

Emergencias anestesiológicas. Crisis de hipertermia maligna

Médica Anestesióloga

Entre las emergencias anestesiológicas, la crisis de hipertermia maligna (HM) es una de las entidades que por el dramatismo de su desarrollo requiere rapidez de diagnóstico y un manejo adecuado. Se debe tener en claro que la vida del paciente depende de tres factores:

- Que el anestesiólogo conozca el síndrome y pueda diferenciarlo de otras patologías
- Que aplique las medidas correctas de tratamiento
- Que tenga los elementos necesarios

Fisiopatología del síndrome de hipertermia maligna (HM)

El órgano blanco de la afección es el músculo esquelético, donde se da una alteración metabólica, debida a una modificación del flujo de calcio intracelular a nivel del Sistema Retículo Endotelial (SRE)¹. La fisiopatología del síndrome de HM radica en la imposibilidad por parte del SRE de lograr los niveles de calcio iónico (Cai) previos a la estimulación del músculo, coexistiendo hoy numerosas teorías que explicarían este defecto del almacenamiento: a) se trataría de una alteración en la vía de liberación del Cai, en las cisternas terminales del SRE. En este canal (receptor de la Rianodina), existiría una alteración funcional, debido a una mutación genética en el cromosoma 19, lo que alteraría el flujo normal del Cai; b) Otra sugiere que la elevación de los ácidos grasos libres (*Free-Fatty-Acids* = FFA) son los que producen el aumento en la liberación del Cai y la disminución de su recaptación por el SRE. La ubicación en la región 19q-12-13.2 favorece esta vinculación. Debe señalarse que también los canales del Na⁺ se hallan alterados favoreciendo el aumento del Cai intracelular. Este aumento de la

concentración del Cai activa la ATPasa, enzima que acelera la hidrólisis del ATP a ADP; esto último activa el ciclo de fosforilasa-quinasa y de la glucogenólisis que da como resultado la producción de ATP y calor. Finalmente, el aumento del Ca⁺⁺ intracitosplasmático hace que se derive parte del mismo a las mitocondrias y el sarcolema como sitios de almacenamiento secundario, lo que determina que se incremente la actividad aeróbica en los mismos. El resultado de todos estos fenómenos es que el ATP disminuye con rapidez debido a la gran actividad enzimática y por ende los enlaces de alto valor energético. Al no poder hacer frente a la demanda creciente de energía, el músculo busca hacerle frente a través del metabolismo anaeróbico, con acumulación de ácido láctico, mayor consumo de oxígeno y mayor producción de calor. La circulación permite que se disipe el calor en una etapa temprana de la crisis, pero luego al vasocontraerse la piel (para intentar aumentar el flujo de oxígeno hacia los músculos) se produce un aumento excesivo de la temperatura corporal. La sangre venosa se desatura por el aumento de la captación celular, con aumento de la producción de CO₂ y de ácido láctico, determinando una acidosis metabólica. Así, ante un cuadro de desaturación venosa, con *acidosis metabólica* y respiratoria combinadas, se debería sospechar que se está en presencia de un cuadro hipermetabólico. Los monitores más sensibles para esto son por lo tanto el capnógrafo y el oxímetro.

Mensaje: el síndrome de HM es:

1. Un fenómeno local, del músculo esquelético, con gran repercusión sistémica.
2. Desencadenada la crisis de HM, hay que tratar la causa y compensar la sintomatología.

Presentación de la crisis de HM

Las formas habituales de presentación de la hipertermia maligna son tres: a) la crisis magna intraquirúrgica, b) su forma menor (o frustra), y c) la forma postoperatoria.

Crisis mayor

Es la crisis clásica descrita en los libros de texto. Es la forma más dramática de presentación y sin el manejo adecuado lleva rápidamente a la muerte. Sin embargo, hay que tener en cuenta que estos cuadros tan floridos no son habituales de ver, que las crisis menores o su forma postoperatoria también existen y tienen sobre el paciente sin diagnóstico y tratamiento un efecto deletéreo que finalmente los lleva a la muerte.

1. Sintomatología clínica:

- **Taquicardia**

Aparición en el inicio de la crisis

De gran magnitud

Se debe verificar que no corresponda a plano superficial o hipovolemia

- **Arritmias**

Indicio de mayor gravedad y de evolución más tórpida (en general se halla comprometido el miocardio)

El tipo de arritmia es muy variable (puede llegar a la fibrilación ventricular y paro cardíaco)

- **Inestabilidad hemodinámica**

La misma dependerá de la suficiencia cardíaca (si el miocardio se deteriora, irremediablemente también lo hará de modo irreversible)

- **Contracturas musculares**

En el 80% de los casos (sobre todo si se han utilizado RM del tipo de los despolarizantes-succinilcolina)

Clínicamente se ve el aumento del diámetro de las masas musculares, que se tornan globosas e irregulares, con zonas contracturadas y otras relajadas, con la particularidad

que se contraen al mismo tiempo los flexores y extensores de los miembros fijando las articulaciones lo cual configura un patrón difícil de confundir (también existen formas flácidas)

- **Elevación de la temperatura corporal central**

Lo primero que debe resaltarse es que la fiebre es el resultado y no la causa de la HM Signo de aparición tardía, con valores considerables y elevación muy rápida.

El incremento es de un grado cada pocos minutos, pudiendo llegar a los cuarenta y seis grados centígrados.

- **Taquipnea**

Solo se presentará si el paciente está con ventilación espontánea. Es uno de los síntomas más precoces en un intento del organismo por eliminar el exceso de CO₂ producto del hiper metabolismo celular. El valor de la PaCO₂ llegará a los 70-100 Torr o más.

Si el paciente está ventilado mecánicamente observaremos cambio rápido del color de la cal sodada y aumento de su temperatura.

- **Sudoración**

Muy profusa, y sumada al color marmóreo que toma la piel hace que el paciente se asemeje a un enfermo en shock

- **Acidosis respiratoria y metabólica**

El pH disminuye a expensas de la instalación de una acidosis que en principio es respiratoria por el aumento de la PaCO₂ y luego, al agregarse el incremento de la producción de ácido láctico, se transforma en una acidosis mixta de valores extremos. La producción de ácido láctico aumenta por la exagerada demanda metabólica de O₂, que no puede ser satisfecha por el suministro. El aumento del láctico significa hipoxia tisular y las modificaciones de su nivel dan un excelente pronóstico de la evolución del paciente, existiendo una relación directa entre mortalidad y descenso del pH o el aumento del mismo.

- **Cianosis periférica**

En los comienzos de la crisis, la piel está tibia y con un eritema generalizado, que rápidamente comienza a tener áreas cianóticas, producto del elevado consumo de oxígeno. Esto se debe al deterioro de la microcirculación.

- **Aumento de la PaCO₂**

Si el paciente está ventilado mecánicamente observaremos cambio rápido del color de la cal sodada y aumento de su temperatura. Respecto de los valores de la PaCO₂, hay que considerar que una efectiva hiperventilación puede disminuir los niveles en forma significativa. Entonces, el aumento al doble del valor que se viene manejando en el transanestésico de la PaCO₂ debe hacer sospechar la crisis si no hay evidencia de una alteración en el respirador, en el sistema de administración de gases o en la vía respiratoria; el tubo endotraqueal no esté obstruido, o haya modificado su posición; que un pulmón no esté con una atelectasia, o no exista un neumotórax, etc.

La correcta evaluación de estas circunstancias clínicas nos evitará el establecimiento de un diagnóstico erróneo.

Mensaje: toda aparición de taquicardia inexplicable, aumento del CO₂ teleespirado, y moteado cianótico de la piel, en un paciente que no presentaba complicaciones hemodinámicas o respiratorias transanestésicas, es característico de HM, y debe alertar al anesthesiólogo sobre la posibilidad de hallarse frente a una crisis.

2. Alteraciones electrolíticas

El ion potasio (K⁺) en un principio está aumentado por la fuga del mismo de las células a medida que estas se destruyen. Instituida la terapéutica diurética, se debe esperar (si la función renal está indemne) una disminución del mismo.

El Ca⁺⁺ aumenta también al principio por la fuga desde el SRE, pero luego hay un flujo pasivo al interior de las células debido a una diferencia de concentración.

El fosfato también aumenta, debido al desacople de la fosforilación oxidativa.

3. Niveles de creatinfosfoquinasa (CPK)

Estos valores son la expresión de la destrucción de las fibras musculares. Los valores pueden ser muy significativos, pero no se pueden mensurar en el comienzo de la crisis ya que aparecen más tardíamente, su máximo se encuentra horas más tarde, y su valor final dependerá de lo precoz que haya sido instituido el tratamiento. Su descenso a los valores normales puede demorar varios días, pero siempre con un ritmo decreciente, que en general es de un 50% por día. Cuando este ritmo se detiene conformando una meseta, o se incrementa nuevamente, es obligatorio corroborar que no se esté en presencia de un recrudecimiento de la enfermedad (los valores de CPK si no se usó Dantrolene para el tratamiento sobrepasan las 10.000 UI, pudiendo llegar a las 100.000 UI en pocas horas).

Cuando se solicite esta medición, se debe alertar al laboratorio de las magnitudes que se esperan, ya que por lo exagerado de las cifras, muchas veces no las puede interpretar y nos puede informar valores erróneos.

Los niveles de otras enzimas como la láctico dehidrogenasa (LD), glutámico oxalacético transaminasa (GOT) y la Aldolasa también aumentan.

4. Coagulopatía

Es un signo de diagnóstico tardío. Durante la crisis puede aumentar el sangrado, debido a trombocitopenia, disminución del factor VIII y del fibrinógeno.

El defecto plaquetario parece ser preexistente y tendría también alterado su mecanismo de contracción. El resto se desencadenará a través de la instalación de una coagulación intravascular diseminada (CID).

Se puede decir que éste es uno de los signos, junto a las arritmias, que indican un pronóstico sombrío en cuanto a la evolución de la enfermedad.

5. Curso clínico tardío

Debemos conocer cuál es la evolución del cuadro clínico para poder establecer el mejor de los tratamientos posibles y poder, a partir del conocimiento de dicha evolución, estadiar a los pacientes, establecer pronósticos, e indicar terapéuticas.

a) Edema agudo de pulmón (EAP)

En las fases finales de la crisis de HM se puede presentar un EAP que puede deberse a una claudicación del miocardio por falla del ventrículo izquierdo, o una sobrecarga hídrica. Esta sobrecarga no es infrecuente ya que los volúmenes de líquido necesarios para la dilución del dantrolene son importantes y se le puede sumar falta de pericia en el manejo de esta situación crítica. El diagnóstico clínico se hace por la aparición de rales en ambos campos pulmonares, seguida por la presencia de espuma asalmonada por el tubo endotraqueal.

b) Insuficiencia renal (IR)

Ésta se presenta a causa de la mioglobina proveniente de la ruptura muscular masiva que provoca la crisis, y al penetrar en el parénquima renal, provoca vasoconstricción de la arteriola aferente y obstrucción de los túbulos renales. La retención de productos nitrogenados va seguida de insuficiencia renal y anuria.

Por lo tanto, ante la sospecha de HM se deben implementar medidas para lograr una diuresis efectiva.

c) Lesión del sistema nervioso central

Los pacientes pueden presentar desde alteraciones de la conciencia que remiten con el tratamiento hasta coma, convulsiones, pupilas fijas, falta de respuesta a los reflejos, ECG plano con muerte cerebral.

Este estado clínico es propio de la crisis de HM, siendo alentador que el paciente recupere el estado de conciencia con el tratamiento con dantrolene.

Los pacientes que han sufrido una crisis y no recuperan la conciencia tienen en general un mal pronóstico, considerando que algunos de ellos pueden necesitar varios días para lograr una recuperación total. En general, el deterioro neurológico es más profundo cuanto más importante es la crisis. En su génesis tendría que ver la hiperpirexia, la hipoxemia y las anomalías bioquímicas. También se ha postulado que puede ser un defecto primario de las células nerviosas.

Crisis menor

Denominamos como formas menores de HM a aquellas que remiten espontáneamente (sin saber por qué esto sucede). Existen varias teorías al respecto, sin ser ninguna satisfactoria, estableciéndose también una discusión en cuanto a la oportunidad del tratamiento, que en general queda supeditado a la condición clínica del paciente y el momento del diagnóstico. Si hay síntomas o dudas, se trata con dantrolene. Si el diagnóstico es retrospectivo y no hay sintomatología, se debe evaluar la situación y proceder con cautela.

La sintomatología clínica es idéntica a la de la crisis mayor, pero de menor magnitud en:

- Taquicardia
- Aumento de la PaCO₂
- Aumento de la CPK a 300 o más
- Acidosis metabólica

Formas menores tienen su aparición igual que las mayores durante la inducción anestésica o en el transanestésico.

Crisis postoperatoria

Se presenta dentro de las primeras 18 a 24 horas del postoperatorio. Tiene como característica una instalación lenta, insidiosa, del cuadro clínico, que se agrava paulatinamente y termina con la vida del paciente.

Es frecuente confundirla con un cuadro séptico postoperatorio, ya que tiene una clínica semejante, pero en este caso no hay foco séptico demostrable y el nivel de CPK, que en toda cirugía tiene un rápido descenso luego de 24 a 48 horas, en estos pacientes se mantiene en forma de meseta o se eleva en forma significativa. Si se establece la duda diagnóstica, debe tratarse en forma enérgica y sostenida.

La sintomatología puede resumirse en:

- Taquicardia
- Aumento de la PCO_2
- Aumento de la CPK a 300 o más
- Acidosis metabólica
- Pérdida gradual de la conciencia
- Contracturas musculares aisladas

Se puede presentar en la sala de recuperación y en el postoperatorio, reconociéndose como co-ayudante para su presentación el stress, la alta temperatura ambiente y mal manejo del dolor postoperatorio. Estos factores deben tenerse en cuenta para el cuidado postoperatorio de los pacientes portadores de la enfermedad, para establecer los cuidados adecuados para los mismos luego de la cirugía.

Tratamiento de la crisis

El tratamiento de una crisis tiene dos aspectos fundamentales: 1) el tratamiento específico con dantrolene, y 2) las medidas de sostén de la condición clínica del paciente.

1. **Uso del dantrolene:** es la medida específica de tratamiento.

- Carga inicial de 2,5 mg/kg (IV) y por infusión en 10 minutos
- SI NO DESAPARECEN LOS SÍNTOMAS se repite igual dosis hasta alcanzar los 10 mg/kg dosis total.
- Aquí se debe replantear el diagnóstico: si se continúa con la impresión diagnóstica de HM se debe continuar el tratamiento, hasta la remisión de los síntomas.
- Debido a que puede haber una nueva crisis, se continúa con el tratamiento, hasta lograr un período libre de síntomas de 24 horas
- La infusión será de 1-2 mg/kg cada 6 horas en infusión continua, con un destete progresivo de 1 mg/kg cada 12 horas, y luego 1mg/kg cada 24 horas.
- No se preparan infusiones para períodos más prolongados porque la droga se inactiva.
- La droga debe protegerse de la luz.
- Controlar la clínica y el laboratorio
- Observar que no exista recrudescencia de la enfermedad

Consideraciones del tratamiento con dantrolene.

Recordar cuando use dantrolene IV que se puede producir:

- Rush cutáneo,
- Picazón,
- Flebitis por su alto pH
- Hepatotoxicidad (sumado al tratamiento con estrógenos),
- Cardiotoxicidad (sumado al tratamiento con bloqueantes cálcicos (verapamilo, diltiazem). No está descrita con la amlodipina.

Se debe recordar que los pacientes pueden morir aun con tratamiento con Dantrion, efectuado oportunamente y en forma correcta, siendo el índice de mortalidad aun en ese caso entre el 7% al 10%

2. Medidas concomitantes de sostén vital:

- Suspender la administración de anestésicos inhalatorios y succinilcolina
- Ventilación con O₂ al 100% con alto flujo (más de 10 l/min)
- Corrección de la acidosis metabólica
- Control de saturación periférica de oxígeno; Capnografía; ECG; TA; Diuresis: tiene que ser efectiva; Dolor: manejarlo en forma eficaz; PVC. Si la condición del paciente lo necesita; Coagulación: por una probable CIV
- Descenso de la temperatura

Se deben controlar temperaturas centrales. Se debe bajar la temperatura con medios físicos. Lavado de cavidades (no en tórax). Líquidos EV fríos, en forma moderada y bajo estricta vigilancia. Enfriamiento de la sup. corporal hasta 37,5 °C.

NO PRODUCIR HIPOTERMIA

- Corrección de la acidosis metabólica
Se debe hacer en base a los resultados de los gases arteriales
Si por algún motivo no se dispone, corregir en forma empírica con 1-2 mEq/kg de bicarbonato de sodio
- Tratamiento de la hipercalemia
El aumento de ion K persiste mientras exista rabiomiolisis Se trata con hiperventilación, bicarbonato e insulina administrada con glucosa (10 UI de insulina regular con 50 ml de glucosa al 50%)
- Tratamiento de las arritmias
En general ceden con la corrección del medio interno (acidosis e hiperkalemia).

De persistir, se pueden tratar con antiarrítmicos (a excepción del verapamilo que no se puede combinar con el dantrolene, porque produce depresión cardíaca).

Recrudescencia de la enfermedad

Puede suceder que la enfermedad presente una reactivación que se denomina recrudescencia. Decimos que hay una recrudescencia cuando:

- La temperatura supera los 38,5 °C,
- Aumenta la FC un 30% por encima del valor basal
- Presenta un moteado cianótico de la piel.
- Presenta contracturas musculares sostenidas,
- Presenta taquipnea, o aumento de la PaCO₂, en los pacientes ventilados por encima del 40% del valor que venían manejando, sin evidencia de alteración en la vía aérea o del circuito ventilatorio.

No se debe descartar que el episodio adquiriera una magnitud semejante a la crisis inicial. Ésta debe ser tratada en forma enérgica, aunque los síntomas no tengan gran envergadura, porque la evolución es siempre deletérea para el paciente. El esquema terapéutico es igual al de la gran crisis.

- Se debe comenzar nuevamente con los bolos de la medicación hasta la remisión del cuadro agudo
- Retomar el goteo hasta lograr 24 horas efectivas libres, y
- Luego se procede al proceso de interrupción progresiva.

¿Qué indica el final de la crisis?

Los signos de la HM que adquieren mayor magnitud y denominamos cardinales son la

hipercapnia, cianosis periférica, taquicardia y acidosis. Si se diagnostica una crisis de HM por estos síntomas clínicos, la remisión de los mismos va a indicar la finalización de la crisis.

Este concepto, que parece muy elemental, debemos tenerlo en cuenta en forma permanente, porque es el que nos ayuda y orienta durante la crisis y permite evaluar la efectividad de las medidas terapéuticas que estemos implementando.

Estos signos son los que, dentro del cuadro general, no remitirán si no es con el tratamiento específico, mientras que los otros que describimos, podrán mejorar con acciones terapéuticas inespecíficas o de soporte.

Además, se debe tener en claro que hay síntomas que remiten rápidamente con el tratamiento, y otros que aun con éxito terapéutico demoran en desaparecer.

Por lo antedicho podemos esperar que con el tratamiento con Dantrolene ceda:

- **La taquicardia e hipercapnia**, ya que son la expresión del hiper catabolismo muscular.
- **La elevada acidosis metabólica**, que se debe al gran consumo de oxígeno y la utilización por parte del organismo de ciclos alternativos de tipo anaeróbico.
- **El aspecto marmóreo de la piel**, que se debe al mismo fenómeno, ya que se prioriza el oxígeno disponible para el consumo de los órganos centrales, para lo cual el organismo contrae el lecho periférico, adoptando la piel el color típico que observamos.

Signos que pueden ceder con medidas de sostén o tratamiento distinto al Dantrolene:

- **Temperatura:** se maneja con las medidas habituales para lograr hipotermia, logrando aun en medio de una crisis descensos muy importantes.
- **Arritmias:** pueden remitir por completo con el tratamiento específico, o permanecer por daño miocárdico.
- **Sudoración:** suele remitir a medida que enfriamos al paciente.

- **Diuresis:** puede no restablecerse al final de la crisis, ya que depende del daño renal producido.

- **Nivel de conciencia:** puede o no restablecerse (recordemos que un paciente dentro de la crisis suele no despertarse).

Signos que remiten tardíamente aun con tratamiento exitoso con dantrolene:

- **Coluria:** Su intensidad depende de la lisis muscular que produce la crisis y es proporcional a la intensidad de la misma. Es importante la demora producida en instituirse el tratamiento específico. La normalización del color depende:
 - Del cese total de la crisis
 - Que no haga recrudescencias
 - Del mantenimiento de una diuresis intensa y efectiva.
 - Pero no es inmediata
- **CPK:** La normalización de este valor puede demorar hasta un mes.

El nivel mayor no se obtiene dentro de la crisis sino en las horas posteriores al evento, por lo que valores van en ascenso dentro de las primeras 6 horas, sin sintomatología clínica. No indica actividad del síndrome, sino del daño muscular que se ha producido.

- **Signos musculares:** los fascículos musculares dentro de un mismo músculo tiene un grado de tensión distinto entre sí. Esto es característico de la crisis, y se observan en una misma masa muscular zonas contracturadas y otras flácidas que alternan en forma constante en las primeras 24 a 48 horas. Esto se acompaña de aumento del tamaño de las masas musculares por el edema de las mismas, y puede persistir por varios días. El dolor muscular se prolonga por varios días y debe ser tratado en forma enérgica, ya que es muy intenso. Lo recomendable son narcóticos en dosis adecuadas (morfina-fentanilo).

¿Cómo sabemos que el paciente está en condiciones de ser trasladado desde el quirófano?

Producida la crisis e instaurado el tratamiento, el momento oportuno para el traslado del paciente a otra área de la institución (UTI) no es una decisión fácil, por la multiplicidad de cuestiones a tener en cuenta: solo podremos decir que la crisis ha remitido cuando tenemos 24 horas libres de sintomatología. Es claro que durante este período de tiempo el paciente no puede (ni debe) permanecer en el quirófano, siendo necesario el traslado a cuidados intensivos.

Las siguientes situaciones pueden ocurrir cuando necesitamos tomar la decisión del egreso del quirófano:

- i) paciente sin signos clínicos de crisis en actividad: ésta es la situación ideal. Han desaparecido los signos clínicos capitales y el paciente se encuentra estable, al menos por media hora.
- ii) paciente con fracaso terapéutico en el cual se requiera soporte vital: puede suceder que el paciente no remita de su crisis y luego de haber aplicado más de 10 mg/kg de dantrolene el cuadro persista. Se debe sopesar la continuidad del tratamiento (por el efecto tóxico de la droga sobre el miocardio) y replantear el diagnóstico de HM. Si se considera valedero el diagnóstico, se podrá suministrar más dantrolene, considerando el efecto deletéreo del mismo. Si las dosis sucesivas (aun por encima de este valor) no dieran resultado, se debe efectuar el traslado a la UTI para establecer

medidas de sostén del paciente. Debe considerarse que en esta situación (que puede prolongarse por un largo período) la fatiga cuenta, y la pericia de los profesionales a cargo de la terapia suele ser alta en este tipo de circunstancias.

¿Cuándo el paciente podría egresar de la UTI?

Cuando los signos vitales se han restablecido, con por lo menos 48 horas libres de enfermedad. Este es el tiempo promedio empleado en discontinuar la droga y corroborar que no hay recrudescencia de la crisis, ante la supresión de la administración de dantrolene.

Hay que tener en cuenta que el paciente tenga

- Diuresis efectiva
- Adecuado manejo del dolor
- Adecuado nivel de conciencia

¿Cuándo el paciente egresa del hospital?

Podemos considerar el egreso hospitalario cuando el paciente tenga diuresis adecuada, control del dolor que permita la deambulación, adecuada evaluación del problema quirúrgico que motivó la internación.

Se debe crear la conciencia en la familia del riesgo que supone la enfermedad hereditaria y obtener un nivel de alerta adecuado frente a situaciones futuras de riesgo.

Se otorga el alta médica en las siguientes condiciones:

- Cuando todos los síntomas de la enfermedad hayan remitido
- Se establezca fehacientemente el diagnóstico de la crisis de HM
- Se le brinde al paciente un seguimiento posterior o derivación a un centro de HM, ya que en caso contrario el profesional de referencia será el anestesiólogo tratante.

Se debe pensar que también la familia del paciente es nuestra responsabilidad, por lo que debe ser estudiada y alertada sobre la posibilidad de ser portadora de la enfermedad.

Consideraciones legales

En principio se espera que el anestesiólogo conozca la enfermedad y sea capaz de diagnosticarla y tratarla correctamente. Forma parte de la responsabilidad institucional la provisión de los medios para su tratamiento (dantrolene, soporte vital en cuidados intensivos).

El médico tratante responsable del paciente es el anestesiólogo que estuvo a cargo de la anestesia. Es quien está capacitado para indicar el tratamiento adecuado y el seguimiento posterior del mismo. Como en toda situación compleja que puede prolongarse en el tiempo, se puede delegar la vigilancia del paciente a otro profesional capacitado para tal efecto, en general el médico a cargo de la UTI. El mejor ámbito para dicho control es la UTI debido a la multiplicidad de parámetros a controlar, la frecuencia de dichos controles, la necesidad de enfermería capacitada en el manejo de pacientes críticos y la posibilidad de la aparición de una nueva crisis que debe contar con un médico a cargo, capaz de tomar decisiones rápidas y eficaces.

Pero se debe recordar que por ser un tratamiento específico, las indicaciones y el control de la evolución de la crisis las debe realizar el anestesiólogo.

Otro de los aspectos a tener en cuenta es la relación con la familia del paciente. El contexto es de una situación grave, inesperada, en general muy confusa que tiene que tener un manejo adecuado. Qué se le dice a la familia y cómo se le dice. Las sugerencias son las siguientes:

- Durante la crisis
 - Debe haber un solo informante para la misma.
 - Debería ser un médico.
 - Se debe informar solo la verdad.
 - Esta información debe ser en tiempo real.
- Después de la crisis
 - Se debe alertar al núcleo familiar del peligro que supone enfrentar una anestesia general, hasta que se conozca si son o no portadores de la enfermedad, considerándolos a todos susceptibles en primer grado.
 - Reafirmar la información veraz de los hechos.
 - Indagar la existencia de posibles portadores de la enfermedad entre los miembros de la familia, aun los familiares lejanos.
 - Derivación del paciente con su familia a un centro de consulta y diagnóstico de HM, si lo hubiera disponible.

Conclusiones

Siendo como es una patología de presentación infrecuente, pero de tal severidad que puede llegar a ser mortal para el paciente, la actualización del conocimiento sobre la misma y el manejo adecuado del tratamiento deberían ser un tema de revisión sistemática, a fin de incrementar el grado de seguridad de la práctica anestésica en los pacientes susceptibles.

Referencias Bibliográficas

1. Larach, Marilyn Green MD, FAAP *; Dirksen, Sharon J. Hirshey PhD +; Creation of a Guide for the Transfer of Care of the Malignant Hyperthermia Patient from Ambulatory Surgery Centers to Receiving Hospital Facilities. http://ovidsp.tx.ovid.com/sp-3.4.2a/ovidweb.cgi?&S=AKLHFPOJJDLPFKNCALGHIBLFGMAA00&Link+Set=S.sh.37%7c2%7csl_10. *Anesthesia & Analgesia* 2012; 114(1): 94-100
2. Hopkins, P. M. 1,2,* Malignant hyperthermia: pharmacology of triggering. *British Journal of Anaesthesia* 2011; 107(1): 48-56
3. Glahn, K. P. E. 1,*; Ellis, F. R. 2; Halsall, P. J. 3; Muller, C. R. 4; Snoeck, M. M. J. 5; Urwyler, A. 6; Wappler, F. 7 Recognizing and managing a malignant hyperthermia crisis: guidelines from the European Malignant Hyperthermia Group. *British Journal of Anaesthesia* 2010; 105(4): 417-20
4. Wappler, Frank Anesthesia for patients with a history of malignant hyperthermia. *Current Opinion in Anaesthesiology* 2010; 23(3): 417-422
5. Larach, Marilyn Green MD, FAAP *; Gronert, Gerald A. MD +; Allen, Gregory C. MD, FRCPC ++; Brandom, Barbara W. MD [S]; Lehman, Erik B. MS [//]Clinical Presentation, Treatment, and Complications of Malignant Hyperthermia in North America from 1987 to 2006. *Anesthesia & Analgesia* 2010; 110(2): 498-507
6. Litman, Ronald S. D.O. *; Flood, Christopher D. M.D. +; Kaplan, Richard F. M.D. ++; Kim, Yung Ly M.S. [S]; Tobin, Joseph R. M.D., F.A.A.P., F.C.C.M. [//]Postoperative Malignant Hyperthermia An Analysis from the North American Malignant Hyperthermia Registry. *Anesthesiology* 2008; 109(5): 825-29. http://ovidsp.tx.ovid.com/sp-3.4.2a/ovidweb.cgi?&S=AKLHFPOJJDLPFKNCALGHIBLFGMAA00&Link+Set=S.sh.37%7c2%7csl_10.
7. Larach, Marilyn Green M.D., F.A.A.P. *; Brandom, Barbara W. M.D. +; Allen, Gregory C. M.D., F.R.C.P.C. ++; Gronert, Gerald A. M.D. [S]; Lehman, Erik B. M.S. Cardiac Arrests and Deaths Associated with Malignant Hyperthermia in North America from 1987 to 2006: A Report from The North American Malignant Hyperthermia Registry of the Malignant Hyperthermia Association of the United States. *Anesthesiology* 2008; 108(4): 603-11. http://ovidsp.tx.ovid.com/sp-3.4.2a/ovidweb.cgi?&S=AKLHFPOJJDLPFKNCALGHIBLFGMAA00&Link+Set=S.sh.37%7c2%7csl_10
8. Scala, D. *; Di Martino, A. *; Cozzolino, S. *; Mancini, A. *; Bracco, A. *; Andria, B. *; Tamarro, A. *; Savoia, G. +Follow-up of patients tested for malignant hyperthermia susceptibility European Journal of Anaesthesiology 2006; 23(9): 801-5
9. Wappler, Frank M.D. *; Fiege, Marko M.D. +; Steinfath, Markus M.D. ++; Agarwal, Kamayni M.D. [S]; Scholz, Jens M.D. [//]; Singh, Surjit Ph.D. #; Matschke, Jakob M.D. **; Schulte Esch, Jochen M.D. ++ Evidence for Susceptibility to Malignant Hyperthermia in Patients with Exercise-induced Rhabdomyolysis. *Anesthesiology* 2001; 94(1): 95-100
10. Adnet, Pascal J. a; Gronert, Gerald A. b Malignant hyperthermia: advances in diagnostics and management. *Current Opinion in Anaesthesiology* 1999; 12(3): 353-358
11. Islander, Gunilla MD; Twetman, Eva Ranklev MD, PhD Comparison Between the European and North American Protocols for Diagnosis of Malignant Hyperthermia Susceptibility in Humans. *Anesthesia & Analgesia* 1999; 88(5): 1155-1160
12. Fletcher, Jeffrey E. PhD; Rosenberg, Henry MD; Aggarwal, Mukta MD Comparison of European and North American Malignant Hyperthermia Diagnostic Protocol Outcomes for Use in Genetic Studies. *Anesthesiology* 1999; 90(3): 654-661
13. Rosenberg, Henry MD; Fletcher, Jeffrey E. PhD Masseter Muscle Rigidity and Malignant Hyperthermia Susceptibility. *Anesthesia & Analgesia* 1986; 65(2): 161-164
14. Brandom, Barbara W. MD *,+; Larach, Marilyn Green MD *; Chen, Min-Shue Alvin MD ++; Young, Michael C. MS *Complications Associated with the Administration of Dantrolene 1987 to 2006: A Report from the North American Malignant Hyperthermia Registry of the Malignant Hyperthermia Association of the United States. *Anesthesia & Analgesia* 2011; 112(5): 1115-1123
15. Burkman, James M. M.D. *; Posner, Karen L. Ph.D. +; Domino, Karen B. M.D., M.P.H. ++Analysis of the Clinical Variables Associated with Recrudescence after Malignant Hyperthermia Reactions. *Anesthesiology* 2007; 106(5): 901-906