

# Anestesia en la hipertermia maligna

J. R. Ortiz Gómez\*

Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital García Orcoyen. Estella. Navarra.

## Resumen

La hipertermia maligna es una patología que exige una preparación anestésica específica y tiene una mortalidad elevada a pesar de un correcto diagnóstico y en ocasiones, de un tratamiento adecuado. Sucede, no obstante, que es una patología rara en España, y posiblemente por este motivo no se destina el suficiente esfuerzo por parte de la Administración Sanitaria para crear un centro nacional de referencia de estudio y diagnóstico, como en otros países europeos, a pesar de llamadas reiterativas para lograrlo. El problema, sin embargo, podría agravarse en un futuro cercano debido a los cambios poblacionales inmigratorios. Por estos motivos, es necesario disponer de protocolos y planes de actuación convenientemente revisados para afrontar esta eventualidad. A título individual, no podemos crear un centro de referencia, pero sí concienciarnos de la necesidad de elaborar protocolos actualizados en nuestros servicios para asumir esta situación.

### Palabras clave:

Anestesia (general). Dantroleno. Hipertermia maligna. Relajantes musculares.

## Anesthesia in malignant hyperthermia

### Summary

Malignant hyperthermia is a condition for which the anesthesiologist must be prepared to take specific measures. Associated mortality is high despite correct diagnosis and, occasionally, the right treatment. Malignant hyperthermia is rare in Spain, however, and perhaps for this reason the Spanish public health authorities have not made an effort to respond to persistent calls for a national reference center for study and diagnosis, such as can be found in other European countries. The problem of malignant hyperthermia may become worse in the near future due to changes in the population brought about by immigration. It is therefore necessary to establish appropriately revised protocols and action plans to cope with this possibility. A reference center cannot be created by individuals, but we can become more aware of the need to establish up-to-date protocols in our departments in order to be prepared for this situation.

### Key words:

General Anesthesia. Dantrolene. Malignant hyperthermia. Muscle relaxants.

## Índice

1. Introducción
2. Hipertermia maligna
3. Conclusiones

### 1. Introducción

El presente artículo de formación continuada se comenzó a gestar después de una revisión bibliográfica apresurada el año 2004 por la preparación de una anestesia en una paciente con antecedentes confirma-

dos de hipertermia maligna. Después de esta experiencia surgió la necesidad de una revisión más profunda y minuciosa de esta enfermedad. Se comenzó con los textos clásicos de Anestesiología, seguido por una revisión muy extensa de los artículos referidos en la base de datos MEDLINE (años 1962-2006), a través fundamentalmente del acceso por PubMed, empleando las palabras clave del tesoro (MeSH) *Malignant Hyperthermia*, *dantrolene*, *muscle relaxants* y *Anesthesia* (General) usando las entradas siguientes con el operador *booleano* OR para los términos *Malignant Hyperthermia* (*Hyperpyrexia*, *Malignant*; *Hyperpyrexias*, *Malignant*; *Malignant Hyperpyrexias*; *Hypert-hermia*, *Malignant*; *Malignant Hyperthermias* y *Malignant Hyperpyrexia*) y *dantrolene* (*Dantrium*, *Dantrolene Sodium* y *Sodium Dantrolene*).

Para la búsqueda de páginas web dedicadas a esta patología se utilizó el buscador Google con los mismos términos del tesoro empleados en PubMed.

Una vez seleccionados los artículos de aparente relevancia se procedió a la obtención del texto com-

\*Médico Adjunto.

### Correspondencia:

J. R. Ortiz Gómez  
Servicio de Anestesiología y Reanimación  
Hospital García Orcoyen  
C/ Santa Soria, 22  
31200 Estella (Navarra)  
E-mail: jortizgo@cfnararra.es

Aceptado para su publicación en febrero de 2007.

pleto para un análisis previo a su citación en el artículo. El objetivo esencial era realizar una revisión bibliográfica completa y crítica que permitiera elaborar unas guías de actuación ante la hipertermia maligna.

## 2. Hipertermia maligna

La hipertermia maligna (HM), código CIE-9-MC: 995.86 (Vínculos a catálogo McKusick: 145.600, 600.467, 154.275 y 601.887) es por su gravedad, una de las patologías neuromusculares más profusamente estudiada. Ha sido denominada también como hiperpirexia maligna, miopatía farmacogénica, hipertermia maligna anestésica, síndrome hipertérmico central inducido por drogas, hiperpirexia fulminante, fiebre maligna o hipertermia de la anestesia.

Fue descrita en 1962 en la anestesia de un varón joven con fractura tibial aterrizado por el hecho de tener que operarse, ya que 10 de sus familiares habían fallecido durante anestесias anteriormente. Este paciente desarrolló HM, pero pudo ser salvado gracias a un enfriamiento corporal agresivo. Denborough, que era un genetista, estudió la familia del paciente encontrando un patrón hereditario autosómico recesivo<sup>1</sup>. Posteriormente se han descrito cerca de 60 defectos genéticos asociados a la HM.

El tipo de herencia implicado es variable, con posibilidad de manifestarse de forma autonómica dominante, autonómica recesiva, multifactorial e incluso de forma no clasificada. En aquellos casos donde la susceptibilidad a la HM se asocia a un patrón hereditario autosómico dominante, los hijos y hermanos de estos pacientes con susceptibilidad a la HM tienen un 50% de probabilidad de heredar el gen de la HM y por tanto de padecerla también. Sin embargo, aquellos que son portadores de esta susceptibilidad pueden desconocer absolutamente este riesgo a menos de que ellos o algún miembro de sus familias, en relación a la anestesia, desarrollen una crisis que amenace sus vidas. Es importante saber además, que no todos los portadores del defecto genético relacionado con la HM desarrollan un episodio crítico en cada exposición a los anestésicos desencadenantes. De hecho, aproximadamente dos tercios de los pacientes susceptibles a la HM manifiestan el síndrome al administrar la primera anestesia general y el tercio restante en las anestесias posteriores.

La HM es un claro ejemplo de enfermedad farmacogenética, donde los pacientes susceptibles padecen una predisposición basada en polimorfismos genéticos desarrollándola si son expuestos a unos determinados factores ambientales desencadenantes, como son en

este caso los anestésicos halogenados o la succinilcolina. Inicialmente, se descubrió un gen implicado en la hipertermia maligna, localizado en el cromosoma 19 (mutación MHS1), donde también se hallan los genes que codifican los receptores de rianodina, reguladores de la liberación del calcio del retículo sarcoplasmático del músculo esquelético, que a menudo se hallan afectados, concretamente el gen regulador del receptor de rianodina del músculo esquelético en su isoforma tipo 1 (RYR1).

De hecho, hay una raza de cerdos con susceptibilidad a la hipertermia maligna que padece una mutación en el gen del receptor de la rianodina. La realidad genética en el ser humano, sin embargo es más compleja. Se conocen 2 genes relacionados con la susceptibilidad a la HM y al menos otros 4 se hallan en proceso de su identificación definitiva (Tabla 1).

### 2.1. Incidencia

La incidencia exacta no se conoce. Hay multitud de trabajos, que abarcan rangos tan dispares desde 1 entre cada 200 anestесias<sup>11</sup> a 1 de cada 250.000 anestесias, dependiendo de la zona geográfica<sup>12</sup>. Las tasas de incidencia en EEUU varían entre 1/5000 y 1/65.000 anestесias, aunque suele aceptarse la cifra de 1/14.000 anestесias como el promedio más fiable, valor que aumenta a 1/2.500 anestесias en el caso de cirugía del estrabismo. La incidencia puede variar también según la distribución geográfica y la concentración de familias susceptibles a HM en una determinada zona (ej. Wisconsin, Nebraska, West Virginia y Michigan son áreas de alta incidencia en EEUU).

La HM suele darse en niños o en adultos jóvenes, pero se ha comunicado en edades extremas (desde los 2 meses a los 70 años).

En España la HM es rarísima en la población autóctona, no existiendo estadísticas fidedignas de su incidencia. En la página web del Instituto de Salud Carlos III, en su sección del Instituto para la investigación de enfermedades raras se estima una frecuencia de 1:14.000 actos anestésicos en niños y 1:40.000 en adultos<sup>13</sup>. Sin embargo, la creciente marea de población extranjera, especialmente en ciertas zonas del país, ya sea por la inmigración o el turismo, hace que la posibilidad de encontrar a estos pacientes sea bastante real. Si a esto añadimos que la HM es un proceso de mortalidad elevada, a pesar de un correcto diagnóstico y un adecuado tratamiento, queda patente la necesidad de disponer de protocolos de actuación en la atención a estos pacientes. Es precisamente la escasa incidencia de la población nacional en HM un aspecto que juega en nuestra contra, ya que por una parte, pensamos que no nos puede pasar, y esto dificulta el

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2769304>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2769304>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)