



Hipertermia maligna, una entidad rara a tener en mente⁺

Malignant hyperthermia, a rare entity to keep in mind

Dra. Beatriz Bernaldo-de Quirós de Cal,* Dra. Amparo Pérez-Díaz,*
Dra. Eva Mosquera-Rodríguez,* Dr. Óscar Roca-Viéitez[‡]

Citar como: Bernaldo-de Quirós de Cal B, Pérez-Díaz A, Mosquera-Rodríguez E, Roca-Viéitez Ó. Hipertermia maligna, una entidad rara a tener en mente. Rev Mex Anesthesiol. 2025; 48 (4): 280-282. <https://dx.doi.org/10.35366/121406>

Abreviaturas:

EtCO₂ = CO₂ al final de la espiración
HM = hipertermia maligna
RYR1 = receptor tipo 1 de rianodina
TDH = trastorno de déficit de atención
UCI = unidad de cuidados intensivos

Estimado editor:

La hipertermia maligna (HM) es un síndrome hipermetabólico que ocurre en pacientes genéticamente susceptibles, tras la exposición a un agente anestésico desencadenante (succinilcolina y anestésicos inhalatorios)^(1,2). Su incidencia varía mucho en las diferentes series, aunque en España se estima una incidencia de uno por cada 15,000 actos anestésicos en niños y uno por cada 40,000 en adultos. Se trata de una complicación grave, cuya mortalidad inicial se estimaba entre 60-80% y se ha visto reducida gracias a la aparición de su tratamiento específico (el dantroleno). A pesar de ello, en la actualidad, la mortalidad por HM sigue sin ser desdeñable, rondando del 5 a incluso el 30%^(2,3).

Desde el punto de vista fisiopatológico, la HM está inducida por una regulación anormal y prolongada de los receptores reguladores del flujo de calcio RYR1 (receptor tipo 1 de rianodina). En estos pacientes (ante la exposición a los fármacos desencadenantes) durante la despolarización celular se desencadena una liberación excesiva del calcio del retículo sarcoplásmico del músculo esquelético, provocando

una contracción prolongada y mantenida. Secundario a ello, aparece la clínica característica de la HM (se aumentan el consumo de oxígeno, el metabolismo celular con producción excesiva de CO₂, liberación de calor, rigidez muscular sostenida y degranulación celular con la consiguiente hiperpotasemia, mioglobinuria y posibles arritmias)⁽⁴⁾.

Cualquier paciente es subsidiario de desarrollar HM durante una anestesia general, y podría ocurrir incluso en pacientes que previamente han recibido anestesia sin incidencias. La supervivencia de una crisis de HM depende en gran medida del reconocimiento temprano y la acción inmediata. Dado que los principales signos clínicos no son específicos de esta entidad, el diagnóstico temprano se convierte en un auténtico reto para el anestesiólogo. Podemos clasificarlos según etiopatogenia en: metabólicos, cardiovasculares, indicativos de daño muscular y de hipertermia *(Tabla 1)*^(2,3).

En cuanto al manejo clínico, de forma sintetizada: ante la sospecha clínica inicial se deben suspender inmediatamente los fármacos desencadenantes (succinilcolina y anestésicos inhalatorios; y consiguientes cambios de tubuladuras) y es de vital importancia la administración temprana del tratamiento específico con dantroleno (siendo el principal marcador pronóstico⁽¹⁾). Asimismo, como coadyuvantes se debe proceder con las correcciones hidroelectrolíticas del paciente y aplicación de medidas físicas para enfriamiento activo del paciente.

* Servicio de Anestesiología y Reanimación, Complejo Hospitalario Universitario Ferrol.
[‡] Servicio de Anestesiología y Reanimación, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña.

⁺Trabajo realizado en Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, España.

Correspondencia:

Beatriz Bernaldo de Quirós de Cal
Av. da Residencia
S/N, 15405
Ferrol, A Coruña, España.
Tel: (+34) 62662-4447
E-mail: dra.bdequiros@gmail.com



Se presenta el caso de un niño varón de 11 años, sin alergias a medicamentos conocidas con antecedentes personales de trastorno de déficit de atención (TDH) sin tratamiento específico, intervenido en la infancia por nefrectomía total izquierda por RVU (sin incidencias anestésicas). Presenta cuadro de dolor abdominal de dos días de evolución, que tras estudio ecográfico es diagnosticado de apendicitis aguda, por lo que se decide intervención quirúrgica urgente.

Se realiza inducción anestésica con propofol 3 mg/kg + fentanilo 2 µg/kg + succinilcolina 1.5 mg/kg. Tras la misma se produce episodio de rigidez de maseteros que dificulta la ventilación manual del paciente. Se resuelve con rocuronio 1.2 mg/kg y se consigue la intubación orotraqueal del paciente. Posteriormente, se realiza el mantenimiento anestésico con sevoflurano. A los 10 minutos de haber comenzado la intervención se observa elevación de EtCO₂ (pico 100), elevación de temperatura corporal a 37.8 °C. Se realiza gasometría arterial: pH 7.0, pCO₂ 83, pO₂ 521, HCO₃ 21, bases -6.8, K 4.8; manteniéndose hemodinámicamente estable en todo momento.

Ante sospecha clínica de HM, se suspenden fármacos inhalatorios, se realiza cambio de circuitos del respirador (tubuladuras + absorbente de CO₂), incremento de gas fresco y ventilación del paciente. Inmediatamente, se administra bolo de dantroleno 2.5 mg/kg. Con los resultados gasométricos se realizan las correcciones electrolíticas pertinentes y se procede al sondaje vesical del paciente y canalización de arteria radial izquierda. Se observa mejoría clínica inmediata del paciente tras la administración de tratamiento específico, con descenso de temperatura y normalizaciones gasométricas. Se termina la intervención quirúrgica sin incidencias y ante mejoría del cuadro clínico

se decide la extubación del paciente en quirófano. Se realiza educación sin incidencias y pasa a unidad de cuidados intensivos (UCI) pediátricos para control y vigilancia postoperatoria.

El paciente permanece ingresado en la UCI durante cinco días. Como manejo clínico inicial se procedió a realizar hiperhidratación del mismo (CK pico 19300), manejo ventilatorio no invasivo (con cánulas de alto flujo a 12 L/50%), se mantiene perfusión de dantroleno a 1 mg/kg/6 h, antibioterapia empírica con amoxicilina-clavulánico, analgesia y antitérmicos habituales. Al tercer día se suspende ventilación no invasiva y dantroleno. Siendo dado de alta a planta de hospitalización el quinto día y a domicilio tras dos días de ingreso.

A posteriori y de forma diferida se realiza estudio genético del paciente que confirma mutación en el gen RYR1 en el cromosoma 19: variantes c63643A>T y c.7360C>T (en heterocigosis). Siendo ambas variantes clasificadas como patogénicas.

En conclusión, dada la importancia de su diagnóstico temprano con objetivo de mejorar el pronóstico de la patología con la instauración precoz de su tratamiento específico, la hipertermia maligna (a pesar de ser una entidad rara) debe estar siempre en la mente de todo anestesiólogo. Se debe prestar especial atención en aquellos pacientes diagnosticados de patologías subsidiarias a desarrollar un cuadro de HM (como son las distrofias musculares o síndromes neuromusculares), en cuyo caso se debe evitar la utilización de fármacos desencadenantes, así como emplear un respirador libre de anestésicos inhalatorios (retirando vaporizadores, cambios de circuito de respirador, así como realizar un ciclado con gas fresco según las indicaciones del fabricante).

Tabla 1: Signos clínicos de hipertermia maligna.

Metabólicos	Producción de CO ₂ inapropiadamente elevada (EtCO ₂ se duplica o triplica rápidamente, provocando taquipnea si existe ventilación espontánea)
	Aumento del consumo de O ₂
	Acidosis mixta (metabólica y respiratoria)
	Cianosis moteada
	Descenso de presión venosa mixta de O ₂
Cardiovasculares	Taquicardia
	Arritmias cardíacas (especialmente extrasístoles ventriculares y bigeminismos)
	Presión arterial inestable
	Alteraciones de la coagulación
Daño muscular	Rigidez muscular generalizada + espasmo masetero si se ha utilizado succinilcolina (como signo clínico inicial)
	Aumento de creatina quinasa sérica (casi siempre alcanzando el pico de 12 a 18 horas tras anestesia)
	Alteraciones iónicas: hiperpotasemia, hipernatremia, hiperfosfatemia
	Mioglobulinemia y mioglobinuria (provocando orinas oscuras)
Indicativos de hipertermia	Fiebre
	Sudoración profusa

REFERENCIAS

1. Rüffert H, Bastian B, Bendixen D, Girard T, Heiderich S, Hellblom A, et al. Consensus guidelines on perioperative management of malignant hyperthermia suspected or susceptible patients from the European Malignant Hyperthermia Group. *Br J Anaesth.* 2021;126(1):120-130. doi: 10.1016/j.bja.2020.09.029.
2. Glahn KP, Ellis FR, Halsall PJ, Müller CR, Snoeck MM, Urwyler A, et al. Recognizing and managing a malignant hyperthermia crisis: guidelines from the European malignant hyperthermia Group. *Br J Anaesth.* 2010;105:417-420.
3. Hopkins PM, Cooke PJ, Clarke RC, Guttormsen AB, Platt PR, Dewachter P, et al. Consensus clinical scoring for suspected perioperative immediate hypersensitivity reactions. *Br J Anaesth.* 2019;123:e29-e37. doi: 10.1016/j.bja.2019.02.029.
4. Dlamini N, Voermans NC, Lillis S, Stewart K, Kamsteeg EJ, Drost G, et al. Mutations in RYR1 are a common cause of exertional myalgia and rhabdomyolysis. *Neuromuscul Disord.* 2013;23:540-548. doi: 10.1016/j.nmd.2013.03.008.