

«Buenas prácticas en casos de urgencia»

:: Hipertermia maligna de esfuerzo

Hipertermia maligna inducida por el ejercicio

Sinónimos: HM de esfuerzo, HM inducida por el ejercicio, golpe de calor debido al ejercicio (“exertional heatstroke”), golpe de calor del deportista.

No hay que confundir las tres patologías siguientes que constituyen situaciones clínicas muy diferentes tanto a nivel clínico como en su manejo:

Hipertermia maligna de la anestesia:

Es una situación de emergencia que se produce en un quirófano por una crisis de hipertermia en el transcurso de una anestesia, precisando medidas complementarias en reanimación o solicitando el traslado del paciente a la unidad de cuidados intensivos.

Hipertermia maligna de esfuerzo:

Se trata de un distrés neurológico, hemodinámico, respiratorio y metabólico causado por un ejercicio físico intenso, en unas condiciones meteorológicas desfavorables (calor y humedad).

El golpe de calor debido al esfuerzo es típico del corredor de maratones o del trabajador de la construcción en verano.

Golpe de calor causado por una temperatura ambiente muy elevada en personas vulnerables:

Es el golpe de calor clásico (golpe de calor climático), por ejemplo una persona mayor durante una ola de calor; esto no es una enfermedad rara y no tiene que ser confundida con otros síndromes.

Definición:

La hipertermia maligna (HM) de esfuerzo se produce durante el ejercicio físico intenso y prolongado o después de este, y se le asocia una alteración de la consciencia con una hipertermia grave ($> 39^{\circ}\text{C}$).

Hay que hacer hincapié sobre la técnica de toma de temperatura corporal, ya que la fiabilidad dependerá del lugar anatómico donde se produce la medida y del material utilizado.

Esta se puede complicar con una respuesta inflamatoria sistémica, seguido de un fracaso multiorgánico, pudiendo llegar al fallecimiento.

La hipertermia maligna de esfuerzo es una urgencia médica que tiene que ser conocida por todos, ya que es potencialmente mortal.

La prevención de las crisis de hipertermia de esfuerzo se basan en medidas higiénicas y dietéticas específicas: esfuerzo físico intenso no recomendado, condiciones climatológicas desfavorables en términos de temperaturas y de la higrometría.

Algunos estudios han demostrado que mutaciones en el gen *RYR1* pueden causar una sensibilidad a la hipertermia maligna de la anestesia en personas que han tenido previamente una HM de esfuerzo.

Para saber más:

- Ficha Orphanet de la enfermedad: www.orphanet.es

Menú

Ficha de manejo para el SAMU	Ficha para las urgencias hospitalarias
Sinónimos	Problemática en urgencias
Mecanismos	Orientación
Riesgos específicos en urgencias	Precauciones medicamentosas
Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo	Precauciones anestésicas
Dificultades	Medidas complementarias durante la hospitalización
Particularidades del tratamiento médico pre-hospitalario	Donación de órganos y tejidos
Para saber más	Números en caso de urgencias
	Recursos documentales

(*): SAMU: Servicio de Asistencia Médica de Urgencias

Ficha de manejo para el SAMU

(Servicio de Asistencia Médica de Urgencias)

Sinónimos

No hay que confundir:

- **Hipertermia maligna de esfuerzo:** distrés neurológico, respiratorio, hemodinámico y metabólico debido a un ejercicio físico intenso en unas condiciones climatológicas desfavorables (calor y humedad).
- **Hipertermia maligna de la anestesia** o posterior a esta (en la hora siguiente): situación de emergencia que se produce en un quirófano por una crisis de hipertermia en el transcurso de una anestesia, precisando medidas complementarias en reanimación o solicitando el traslado del paciente a la unidad de cuidados intensivos.

Mecanismos

Se produce al sobrepasarse los mecanismos termorreguladores del organismo a lo que se asocia una respuesta inflamatoria sistémica.

Riesgos específicos en urgencias

Son consecuencia de las alteraciones neurológicas, la hipertermia súbita ($>39^{\circ}\text{C}$), la rabdomiólisis, las alteraciones hemodinámicas, las alteraciones hidro-electrolíticas (deshidratación, hipopotasemia paradójica...), de alteraciones de la hemostasia que pueden derivar en una coagulación intravascular diseminada (CID), y de la citolisis hepática.

Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo

No hay tratamiento preventivo fuera de las reglas higiénico-dietéticas.

Dificultades

Pensar en este diagnóstico.

Particularidades del tratamiento médico pre-hospitalaria

Tratamiento sintomático: relleno vascular (ClNa, 9%), enfriamiento precoz (ambiente fresco, ropa mojada, enfriamiento de la raíz de los miembros, vaporización, perfusiones,...);

Monitorización de la temperatura central;

Los salicilatos, el paracetamol, corticoides, o los inotrópicos no son útiles e incluso pueden ser peligrosos;

Los fármacos despolarizante (succinilcolina, suxametonio-Celocurine®) están contraindicados;

Tampoco se recomienda la utilización del dantroleno.

Para saber más

Guías de urgencias de Orphanet: www.orphanet.es

Ficha para las urgencias hospitalarias

Problemática en urgencias

Tratamiento de la crisis aguda de la hipertermia maligna de esfuerzo

1. Medidas diagnosticas en urgencias

Considerar este diagnostico en el contexto de un esfuerzo reciente.

El riesgo aumenta significativamente en un contexto de calor con elevado grado de humedad.

- **Elementos clínicos que participan en el diagnóstico:**
 - hipertermia (>39°C) de instalación rápida o comprobada antes de la llegada a las urgencias;
 - síndrome neurológico: confusión, desorientación, convulsiones, alteración del comportamiento;
 - taquicardia sinusal y/o arritmia;
 - piel seca, ardiendo, eritrosis;
 - calambres, mialgias, rigidez;
 - oliguria u oligoanuria, mioglobinuria (orinas rojas).
- **Evaluar la gravedad inicial:**
 - persistencia de las alteraciones neurológicas;
 - colapso.
- **Exploración en urgencias:**
 - gases arteriales y lactatos;
 - ionograma sanguíneo con urea y creatinina;
 - TP, TCA, descartar una una CID;
 - ASAT - ALAT - gamma GT - fosfatasas alcalinas, CPK.

2. Medidas terapéuticas inmediatas

- **Monitorización:**
 - Saturación O₂;
 - concentración de CO₂ espirado si hay intubación;
 - vías venosas periféricas;
 - la medición de la temperatura se realizará mejor con un termómetro electrónico sublingual o rectal que con un termómetro auricular de infrarrojo. Si es posible, medir la temperatura central;
 - pulso-tensión, saturación;
 - ECG.

- **Medidas sintomáticas:**

- Lo fundamental es proceder al enfriamiento externo.

Se pueden proponer varias técnicas de enfriamiento.

Existen dos estrategias preferentes si se pueden utilizar en el centro:

1. túnel refrigerante con ventilación y nebulización;
2. inmersión en agua fría (entre 10 y 15°C).

Las soluciones alternativas son:

- pulverización (nebulización) de agua fría sobre la piel: fácil de realizar;
- poner el paciente en una habitación climatizada;
- enfriamiento superficial por aspersion/evaporación a 32°C;
- perfusiones con soluciones frías;
- poniendo paquetes refrigerados en toda la superficie del cuerpo (poco eficiente).

Monitorización de la temperatura central
Suspensión del enfriamiento a 38°C de temperatura central
para evitar la hipotermia secundaria

- Tratamiento de la hiperpotasemia según el procedimiento habitual;
- Tratamiento de la rabdomiólisis mediante perfusión con soluciones isotónicas hasta normalizar, intubación si es preciso.

- **Tratamientos específicos:**

No está recomendado administrar dantroleno
en el tratamiento de la hipertermia de esfuerzo ni en el golpe de calor

Orientación

- **Transporte desde el domicilio hacia el servicio de urgencias.**

- **¿A dónde trasladar?**

- Trasladar a un centro con servicio de reanimación o UCI.

- **¿Cómo trasladar?**

- Traslado medicalizado (SMUR) - Medidas de precaución habituales.
 - Tener a disposición el tratamiento de urgencias.

- **¿Cuándo trasladar?**

- En cuanto se pueda.

- **Orientación en el transcurso de la situación de urgencia**

Una vez que tengamos un diagnóstico y las medidas terapéuticas de urgencias realizadas:

**Vigilancia del paciente durante al menos 24 horas
en una unidad de cuidados continuos
o en reanimación en función de los signos**

Seguimiento: temperatura, gasometría, CPK, potasemia, calcemia, creatinemia, mioglobulinemia y hemostasia hasta que se normalice.

**Repetición de las medidas de CPK.
La persistencia de los valores altos de CPK es un factor de gravedad**

- Varios estudios han demostrado una presencia aumentada de variantes genéticas deletéreas del gen *RYS1* en sujetos que han presentado una HM de esfuerzo, frente a la población general.

Se recomienda consultar con un centro experto en HM para el diagnóstico de la sensibilidad a la hipertermia maligna.

- Centros/consultas expertos en el tratamiento de la hipertermia maligna recogidos en Orphanet: www.orphanet.es
- European Malignant Hyperthermia Group (EMHG): emhg.org

Precauciones medicamentosas (posibles interacciones, contraindicaciones, precauciones especiales de empleo...)

Ciertos medicamentos tienen que ser considerados dentro del análisis de los factores de riesgo de la HM en las personas susceptibles a una menor adaptación al calor.

[Información sobre el buen uso de los medicamentos en caso de ola de calor. Año 2016](#)

Precauciones anestésicas

- Recomendaciones para pacientes que sufren de hipertermia maligna (2014). OrphanAnesthesia: www.orphanet.es

Medidas complementarias durante la hospitalización

Toma de contacto con un centro experto en HM para decidir del proceso diagnóstico que permita confirmar o descartar el diagnóstico de sensibilidad a la HM de la anestesia.

Considerar una biopsia muscular / test genético.

Donación de órganos y tejidos

Con los conocimientos actuales, puede ser posible la donación de ciertos órganos y tejidos tras una evaluación individual de cada caso (evaluación individual, clínica y paraclínica del donante, de sus órganos y de los tratamientos seguidos).

De manera general y con el conocimiento actual:

- Riesgo de transmisión de la enfermedad: no hay riesgo de transmisión de la enfermedad por el simple hecho de la donación de órganos o tejidos.

En los casos de las HM post medicamentosas (anestésicos, neurolépticos), el medicamento es el que activa la enfermedad.

El órgano extraído precozmente puede contener esa medicación y ser el factor de la activación de la crisis de HM en el posible receptor (riego familiar).

- **Donación de órganos:** estudiar en función de la evaluación clínica y paraclínica del donante, de sus órganos y de los tratamientos seguidos.
 - La donación cardíaca, teniendo en cuenta el origen muscular de la enfermedad, está contraindicado,
 - La función renal puede estar alterada por la rhabdomiólisis (según la base de datos de la *Agence de la biomédecine*, 1 donante fallecido por esta enfermedad ha permitido el trasplante de 3 órganos, de los cuales en 2 de ellos, la función del órgano es correcta después de 7 años),
 - La citolisis hepática y las alteraciones de la hemostasia son frecuentes y hay que tenerlas en cuenta.
- **Donación de tejidos:** no hay contraindicaciones, salvo en un estudio individual; las donaciones de tejidos (cornea, vasos, válvulas, piel, huesos...) son posibles.

Organización Nacional de Trasplantes

C/ Sinesio Delgado 6-8, Pabellón 3, 28029 Madrid

- Teléfono: 917 278 699
- Fax: 912 104 006
- Correo electrónico a: ont@msssi.es
- Web ONT: www.ont.es

Números en caso de urgencias

Centros/consultas expertos en el tratamiento de la hipertermia maligna
recogidos en Orphanet: www.orphanet.es

Recursos documentales

- SFAR: Recommandations d'experts pour le risque d'hyperthermie maligne en anesthésie réanimation SFAR - CRC 12 septembre 2013.
sfar.org/recommandations-dexperts-pour-le-risque-dhyperthermie-maligne-en-anesthesie-reanimation/
- Bouchama A. and Knochel J P., - Heat Stroke - N Engl J Med 2002; 346:1978-1988 June 20, 2002DOI: 10.1056/NEJMra011089.
- Sagui E., Abriat A., Duron S., Gazzola S., Bréigéon M., Brosset C. - Coup de chaleur d'exercice: clinique et diagnostic - Médecine et armées, 2012, 40, 3, 201-205.
- Rosenberg H. et al - Malignant hyperthermia: a review - Orphanet Journal of Rare Diseases. 2015.10:93.
ojrd.biomedcentral.com
- Roux-Buisson N. et al.- Identification of variants of the ryanodine receptor type 1 in patients with exertional heat stroke and positive response to the malignant hyperthermia in vitro contracture test. Br J Anaesth. 2016 Apr;116(4):566-8.
www.ncbi.nlm.nih.gov
- Gaudio F G., Grissom C K. - Cooling methods in heat stroke. The Journal of Emergency Medicine, Vol. 50, No. 4, pp. 607–616, 2016.
www.ncbi.nlm.nih.gov
- Schaff J - Anesthetic management of donor nephrectomy for a recipient with history of malignant hyperthermia: avoiding a transferred trigger; Journal of Clinical Anesthesia Volume 31, June 2016, P 259–262.
- European Malignant Hyperthermia Group (EMHG)
www.emhg.org
- Recomendaciones para pacientes que sufren de hipertermia maligna (2014). OrphanAnesthesia: www.orphanet.es

Este documento es una traducción de las recomendaciones elaboradas por:

Prof. Renée Krivosic-Horber

Correo electrónico: unite.hyperthermiemaligne@chru-lille.fr

Unité de diagnostic et de recherche sur l'hyperthermie maligne

Centre des maladies rares neuro-musculaires

Pôle d'Anesthésie-Réanimation

Hôpital Roger Salengro - 59037 - Lille Cedex

En colaboración con:

- **La Société française de médecine d'urgence (SFMU)**
- **Doctor Gilles Bagou:** anestésista-reanimador de urgencias - SAMU-SMUR de Lyon - Hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03.
- **Doctor Olivier Ganansia:** Commission des référentiels de la SFMU – jefe del servicio de urgencias - Groupe hospitalier Paris Saint-Joseph - 75014 Paris.
- **Doctor Christophe Leroy:** médico de urgencias - Hôpital Louis-Mourier - 92700 Colombes.
- **L'Agence de biomédecine (ABM):**

Doctores Hélène Francine Meckert, Olivier Huot: Servicio de regulación y de apoyo de la ABM.

Fecha de realización de la versión francesa: 20/07/2017

Algunos de los procedimientos mencionados, en particular los tratamientos con medicamentos, pueden no estar validados en el país donde usted practica.

Traducción al castellano:

- **José Luis Sánchez Macías** – Graduado de enfermería en Bruselas. Enfermero en el servicio de urgencias y emergencias de la Comunidad de Madrid SUMMA112

Validación de la traducción:

- **Dr. Adolfo López de Munain** – Responsable del Área de Neurociencias del Instituto Biodonostia, San Sebastián

Fecha de la traducción y adaptación al castellano: marzo de 2018

Este documento de Orphanet forma parte de la acción conjunta 677024 RD-ACTION que ha recibido una financiación del programa de salud de la Unión Europea (2014-2020).

El contenido de este informe de Orphanet representa únicamente las opiniones del autor, y es únicamente de su responsabilidad. No puede considerarse que refleje la posición de la Comisión europea y/o de la Agencia ejecutiva de los consumidores, de la salud, de la agricultura y de la alimentación o de cualquier otro organismo de la Unión Europea. La Comisión europea y la Agencia declinan cualquier responsabilidad por el uso que pueda hacerse de las informaciones que contiene.