



SOCIEDADE DE ANESTESIOLOGIA DE MINAS GERAIS

Diretrizes Hipertermia Maligna , Guideline from the Association of Anaesthetists
 P. M. Hopkins, T. Girard, S. Dalay, B. Jenkins, A. Thacker, M. Patteril and E. McGrady.
 Traduzido e adaptado pela SAMG - Sociedade de Anestesiologia do Estado de Minas Gerais, com autorização da Association of Anaesthetists

TRATAMENTO DE EMERGÊNCIA NA HIPERTERMIA MALIGNA

HOTLINE: 55 11 5575-9873
 ATENDIMENTO 24 HORAS
 55 11 99745-7730

AGIR RÁPIDO. O sucesso do tratamento depende do diagnóstico precoce e tratamento agressivo. O início da reação pode ocorrer alguns minutos após a indução. Anestésias anteriores sem intercorrências não excluem HM.

Características diagnósticas de hipertermia maligna

- Aumento inexplicável, inesperado de ETCO₂;
- Aumento inexplicável, inesperado na frequência cardíaca;
- Aumento inexplicável, inesperado da temperatura.

**CHAME POR AJUDA!
 SOLICITE O KIT DE HM*
 E PARADA CARDÍACA**

Rigidez de masseter e rigidez muscular generalizada após de succinilcolina (suxamônio) indica um alto risco de HM, mas são usualmente auto- limitados

Elimine droga desencadeadora

- (anestésicos inalatórios halogenados, succinilcolina (suxametônio)
- Desligue e remova os vaporizadores
- 100% de oxigênio, fluxo máximo
- Hiperventilar (2-3 vezes a ventilação por minuto normal)
- Coloque filtros de carvão ativado em ambos os circuitos da estação de trabalho anestésica
- Mude cal sodada e circuito respiratório assim que viável.

Administrar dantrolene sódico

- (cada frasco contém 20mg de dantrolene e 3g de manitol
- Dissolva cada frasco de 20mg em diluente de 60ml de ÁGUA ESTÉRIL (não usar soro), agitar vigorosamente por 5min
- 2 – 3 mg/Kg IV,
- ETCO₂ <45mmhg e Temp <38,5 oc, então
- Pausar e observar
- Administrar mais 1 mg / Kg Dantrolene conforme necessário para manter ETCO₂ <45 mmhg e Temp <38,5 °C, mesmo que isso signifique exceder a dose total de 10 mg / Kg

Resfriamento corporal ativo

- Desligue o aquecimento ativo
- Aplique gelo nas axilas/virilhas
- Fluidos IV frios
- Lavagem peritoneal fria
- Outros métodos de resfriamento de acordo com a necessidade e disponibilidade de equipamentos e experiência.
- Dispositivos de resfriamento de superfície
- Dispositivos intravasculares
- Troca de calor extracorpórea

MONITORAR

ECG, SpO₂, CO₂ expirado; PA arterial direta, PVC; Temperatura central e periférica; diurese e pH; ABGs, K +, glicose; Hematócrito, plaquetas, fatores de coagulação; Creatinafosfoquinase (pico 12-24 h)

TRATAR

- **Acidose:** dê bicarbonato de sódio 1 a 2 meq/kg (50 mmol) se pH <7,2, apesar da hiperventilação
- **Hipercalemia:** bicarbonato de sódio 1 a 2 mEq/kg (50 mmol), glicose (50 mL - 50%) e insulina 10 UI (adulto) e glicose 50% (01mL/Kg) e insulina 0,1UI/kg (crianças) e cálcio IV 0,1 mmol / Kg, (em casos extremos)

cloreto de cálcio 10mg/kg ou gluconato de cálcio 10 a 50mg/kg (hipercalemia com risco de óbito)
solução polarizante - manter a correlação 0,25UI de insulina para cada grama de glicose
5 ampolas glicose 50% em frasco de vidro na veia central 12 ui de insulina regular checar sempre

Hipercalemia O tratamento da hipercalemia em crianças durante uma crise de HM difere do seu manejo em adultos.

A administração rápida de insulina resulta em um influxo rápido de sódio, potássio e cloreto nas células e um aumento resultante no volume das células cerebrais e possível edema cerebral fatal. Portanto, a insulina não deve ser administrada por via intravenosa. bolus, mas administrado como uma infusão. A infusão de insulina só deve ser iniciada após uma glicemia de > 10 mmol/l ter sido atingida pela administração i.v. infusão de glicose a 10%.

- **Mioglobinúria:** diurese alcalina forçada (objetivo de débito urinário > 2 mL / Kg / hr; pH urinário > 7)
- **CID:** fatores de coagulação, plaquetas
- **Taquiarritmias:** amiodarona, beta-bloqueadores (N.B., evite bloqueadores dos canais de cálcio - interação com dantrolene)
- **Síndrome do compartimento**

Observar o paciente na UTI / HDU por 24 horas. Pode ser necessário mais dantrolene.

*Kit de HM

- dantrolene 36 frascos, água estéril 2 frascos de 1000ml, seringas > 60ml e agulhas;
- bicarbonato de sódio 8,4% 1 fr 250ml;
- furosemida 20mg 10 ampolas;
- glicose 50% (05 ampolas de 20ml);
- insulina regular 01 frasco com seringa;
- cloreto de cálcio 10% - 2 ampolas de 10ml;
- manitol 20% 1 frasco;
- soro gelado, sacos de gelo, colchão térmico;
- Kit sonda vesical foley 10/12/16, SNG 8/10/12/16/18, kit PIA; KIT central / KIT bomba de infusão/frascos gaso, sangue.

Aconselhe o paciente e a família. Consulte a Unidade:

HIPETERMIA MALIGNA UNIFESP

CEDHIMA: 55 11-5576-4848 R: 17014

CENTRO de ESTUDO, DIAGNÓSTICO E INVESTIGAÇÃO de HIPETERMIA MALIGNA

TESTE DE CONTRATURA MUSCULAR IN VITRO

ESTUDO ANATOMOPATOLÓGICO MUSCULAR – NEUROLOGIA UNIFESP

ESTUDO GENÉTICO – CENTRO ESTUDO GENOMA HUMANO IBUSP



SOCIEDADE DE
ANESTESIOLOGIA
DE MINAS GERAIS

Diretrizes Hipertermia Maligna , Guideline from the Association of Anaesthetists
P. M. Hopkins, T. Girard, S. Dalay, B. Jenkins, A. Thacker, M. Patteril and E. McGrady.
Traduzido e adaptado pela SAMG - Sociedade de Anestesiologia do Estado de Minas Gerais, com autorização da Association of Anaesthetists

DIRETRIZES PARA O TRATAMENTO DA CRISE DE HIPERTERMIA MALIGNA

SEQUÊNCIA E LISTA DE VERIFICAÇÃO DE TRATAMENTO DE HM

Este material tem como objetivo ajudar o anestesista a liderar a equipe a priorizar e alocar tarefas de acordo com o número de membros da equipe e sua combinação de habilidades. As tarefas na primeira caixa devem ser implementadas conjuntamente ou antes de passar para as tarefas na segunda caixa e assim por diante com caixas sucessivas.

Presume-se que ECG, SpO₂, CO₂ expirado, PANI já sejam monitorados continuamente

1. Anuncie o diagnóstico/ avise a equipe cirúrgica

- Peça por ajuda
- Desligue e remova os vaporizadores
- Hiperventilar com oxigênio a 100%
- Solicitar o kit MH (dantrolene, filtros de carvão ativado, carrinho de ressuscitação)
- Desligue / remova o aquecimento ativo e exponha o paciente (mantenha a esterilidade cirúrgica)

2. O mais rápido possível

- Administrar dose efetiva de Bloqueador Neuromuscular não despolarizante
- Garantir via aérea se o paciente ainda não estiver intubado (NÃO use suxametonio)
- Colocar filtro de carvão ativado, se disponível
- Anestesia de manutenção alternativa (por exemplo venosa total)
- Dilua e administre dantroleno (2-3 mg.kg⁻¹, então 1 mg.kg⁻¹ a cada 5 min)
- Cânula IV de grande calibre
- Infundir cristalóide IV (não aquecido) 10 ml.kg⁻¹ ao longo de 15 min
- Insira a sonda de temperatura central
- Pause a cirurgia, mantenha a esterilidade, lavagem a frio das cavidades corporais abertas

3. Quando todos os itens acima estiverem em mãos

- Inserir cateter intra- arterial
- Gasometria arterial e K + sérico
- Colocar cateter urinário
- Fluidos IV para manter o débito urinário > 2 ml.kg⁻¹
- Resfriamento corporal ativo de acordo com a temp. central, equipamento disponível e experiência de uso
- Exames de laboratório: eletrólitos, hematócrito, plaquetas, coagulação
- Mude o circuito respiratório e cal sodada (se não houver filtros de carvão ativado)

4. Monitore e trate intercorrências

- Acidose
- Hipercalemia
- Taquiarritmias
- Coagulação intravascular disseminada
- Mioglobinúria
- Síndrome do compartimento

DIRETRIZES PARA O USO DE FILTROS DE CARVÃO ATIVADO

Filtros de carvão ativado **são recomendados** para uso com estações de trabalho de anestesia:

1. Durante uma suspeita de crise de hipertermia maligna;
2. Para pacientes submetidos à anestesia com risco aumentado conhecido ou suspeito de desenvolver hipertermia maligna.

É uma suspeita de hipertermia maligna?

Cirurgias eletivas (Pré-operatório)

Remova os vaporizadores da estação de anestesia Lave o circuito com O₂ a 100% por 1 a 2 minutos ou conforme as recomendações do fabricante

- Coloque circuitos respiratórios não contaminados
- Coloque filtros de carvão ativado em ambos os ramos do circuito respiratorio

Depois de 90 minutos (opcional)

- Mantenha o filtro no lugar e diminua o fluxo de gás para 3 litros / min
- OU:
- Manter o fluxo de gás de 10 litros /min e remova o filtro de carvão ativado do circuito

Emergência intraoperatória

Siga as diretrizes para tratar suspeita de crise MH

- Desligue os anestésicos e remova os vaporizadores do aparelho de anestesia
- Fluxo de gás fresco 100% oxigênio a 10 litros / min
- Hiperventilar (2-3 x volume minuto normal)
- Coloque filtros de carvão ativado em ambos os ramos do circuito respiratório
- Mude cal sodada e circuito respiratório quando viável

Troque os filtros após 30 minutos e mantenha o fluxo de gás em 10 litros / min



SOCIEDADE DE
ANESTESIOLOGIA
DE MINAS GERAIS

Diretrizes Hipertermia Maligna , Guideline from the Association of Anaesthetists
P. M. Hopkins, T. Girard, S. Dalay, B. Jenkins, A. Thacker, M. Patteril and E. McGrady.
Traduzido e adaptado pela SAMG - Sociedade de Anestesiologia do Estado de Minas Gerais, com autorização da Association of Anaesthetists

HIPERTERMIA MALIGNA EM CRIANÇAS

Características clínicas

As características clínicas da HM e seu diagnóstico são iguais em crianças e adultos. Casos confirmados ocorreram em bebês, mas não em neonatos, embora, em teoria, uma criança suscetível de qualquer idade esteja em risco.

Tratamento

Os princípios do tratamento de uma reação HM aguda são os mesmos que os dos adultos (eliminar o agente desencadeador; dar dantroleno; resfriamento ativo do corpo).

Filtros de carvão ativado devem ser usados como para adultos.

Dantrolene deve ser titulado contra o efeito usando uma dose inicial de 2–3 mg/kg, com doses adicionais de 1 mg/kg a cada 5 minutos até os objetivos do tratamento (ETCO₂ <45mmHg com ventilação minuto normal e temperatura central <38,5 ° C) são alcançados.

Tratamento das consequências da HM

Acidose

O tratamento da acidose respiratória é por meio da hiperventilação. Se o pH arterial for <7,2, apesar da hiperventilação, administre bicarbonato de sódio intravenoso 1meq/kg.

Hipercalemia

O tratamento da hipercalemia em crianças durante uma crise de HM difere do seu manejo em adultos. A administração rápida de insulina resulta em um rápido influxo de sódio, potássio e cloreto nas células e um aumento resultante no volume das células cerebrais e possível edema cerebral fatal. Portanto, a insulina não deve ser administrada por via intravenosa em bolus, mas administrado como uma infusão. A infusão de insulina só deve ser iniciada depois que uma glicose no sangue > 180mg/dl for atingida pela administração i.v. infusão de glicose a 10%.

Arritmias

- As taquiarritmias são as arritmias mais prováveis de serem encontradas e podem ser tratadas por via intravenosa com amiodarona ou beta bloqueadores:
- A amiodarona é administrada como dose de ataque de 5 mg/kg por 20–60 min.
- Esmolol é administrado como uma dose de ataque de 500 mcg/kg ao longo de 1 min, seguido por uma infusão de 50 mcg/kg/min por 4 min. Se a resposta for inadequada, a dose de ataque pode ser repetida seguida por 100 mcg/kg/min por 4 min. Se a resposta ainda for inadequada, a dose de ataque pode ser repetida seguida de 150 mcg/kg/min por 4 min. Se a resposta ainda for inadequada, a dose de ataque pode ser repetida seguida de 200 mcg/kg/min por 4 min.
- O propranolol é um beta-bloqueador alternativo e é administrado por via intravenosa. infusão durante 10 minutos de 25–50 mcg/kg até uma dose máxima de 5 mg.

Mioglobinúria

Existem poucas evidências recentes para orientar o manejo da prevenção de lesão renal aguda após rabdomiólise em crianças. Tal como acontece com os adultos, procure um débito urinário > 2 ml/kg/h isso pode exigir a ingestão de líquidos de manutenção de 2 a 3 vezes o normal. A alcalinização da urina pode ser alcançada usando bicarbonato de sódio intravenoso 1-3 meq/kg/dia em doses divididas a cada 4-8 h ou conforme conduta do serviço.

Diagnóstico de suscetibilidade à HM em crianças

No Reino Unido, a abordagem diagnóstica inicial em crianças que tiveram uma reação suspeita de HM invariavelmente será o teste de DNA. Se uma alteração genética associada à HM não for encontrada, o paciente será submetido a testes de biópsia muscular se tiver idade suficiente (> 10 anos). Para casos-índice <10 anos com teste genético negativo, será oferecido a ambos os pais um teste de biópsia muscular.

Para crianças com risco aumentado de suscetibilidade à HM por causa de um histórico familiar, recomendamos que nenhum teste seja feito até que tenham idade suficiente para se submeter a testes de biópsia muscular, mesmo se uma alteração genética útil para o diagnóstico foi encontrada em outros membros da família. Isso ocorre porque um teste de DNA não pode impactar no manejo anestésico (eles devem ser tratados como de risco aumentado, quer o teste de DNA seja positivo ou negativo), e existe a possibilidade de que um teste de DNA negativo possa ser erroneamente considerado definitivo.

Anestesia para crianças com risco aumentado de desenvolver HM

Os princípios de manejo (evitar suxametônio e anestésicos inalatórios halogenados) são os mesmos que para adultos. Crianças de até 10 anos podem tolerar anestesia regional (com ou sem sedação intravenosa) muito bem. Aqueles que tiveram seu status de HM confirmado por biópsia muscular em Leeds, terão feito isso sob bloqueio do nervo femoral guiado por ultrassom. Ao usar anestesia venosa total (TIVA) em crianças, doses mais altas de propofol e remifentanil podem ser necessárias em comparação com adultos. Modelos de infusão com alvo controlado estão disponíveis para propofol para crianças a partir de 1 ano (≥ 5 kg de peso corporal) e para remifentanil em crianças com ≥ 12 anos e ≥ 30 kg de peso corporal.

Identificação de crianças com risco aumentado de desenvolver HM

Os mesmos critérios se aplicam a crianças e adultos. Os avanços na tecnologia de diagnóstico de DNA destacaram as desvantagens dos diagnósticos clínicos e histopatológicos tradicionais de doenças musculares, especialmente em crianças pequenas. Embora as distrofias musculares apresentem seus próprios problemas anestésicos, são apenas algumas das miopatias congênitas que compartilham uma etiologia genética com a suscetibilidade à HM. Portanto, é crucial, sempre que possível, estabelecer um diagnóstico genético para uma criança com uma possível miopatia antes de receber a anestesia.

Nem todas as variantes nos genes RYR1 e CACNA1S que estão associadas a miopatias também predispõem à suscetibilidade à HM, mas a menos que isso tenha sido demonstrado para uma variante específica, o portador dessa variante deve ser considerado suscetível à HM até prova em contrário. A miopatia congênita mais recente que se mostrou associada à suscetibilidade à HM foi inicialmente chamada de miopatia "nativa americana" porque foi encontrada em nativos americanos Lumbee [3]. A condição é causada pela herança homocigótica de uma variante específica do gene STAC3 (p.W284S), que também é encontrada em populações da África e do Oriente Médio. O risco de MH em portadores heterocigotos de STAC3 p.W284S ou portadores de outras variantes no gene STAC3 é desconhecido.

Referências:

1. Edge JA, Jakes RW, Roy Y, et al. The UK case-control study of cerebral oedema complicating diabetic ketoacidosis in children. *Diabetologia*. 2006; 49: 2002–9.
2. Nimmo AF, Absalom AR, Bagshaw O, et al. Guidelines for the safe practice of total intravenous anaesthesia (TIVA). *Anaesthesia* 2019;74: 211–24
3. Stamm DS, Aylsworth AS, Stajich JM, et al. Native American myopathy: congenital myopathy with cleft palate, skeletal anomalies, and susceptibility to malignant hyperthermia. *American Journal of Medical Genetics A* 2008; 146A: 1832–41.