

 ASLCagliari	SSD Funzioni Connesse alle Autorizzazioni e Accreditamento Erogatori Sanitari e Socio-Sanitari Gruppo di lavoro Aziendale Anestesia e Rianimazione	BLOCCO OPERATORIO ASL CAGLIARI
PR-BO-015/0 pag. 1 di 15	Ipertermia maligna	Data: 10/12/2013 Revisione 0

IPERTERMIA MALIGNA

ATTIVITA	RESPONSABILE	FIRMA
Redazione e Verifica	Gruppo di lavoro aziendale	
Approvazione	Direzione Generale	
Emissione e distribuzione	<ul style="list-style-type: none">• SSD Accreditamento Istituzionale• Qualità e Risk Management	

 ASLCagliari	SSD Funzioni Connesse alle Autorizzazioni e Accredimento Erogatori Sanitari e Socio-Sanitari Gruppo di lavoro Aziendale Anestesia e Rianimazione	BLOCCO OPERATORIO ASL CAGLIARI
PR-BO-015/0 pag. 2 di 15	Ipertermia maligna	Data: 10/12/2013 Revisione 0

GRUPPO DI LAVORO AZIENDALE

<i>Aldo Monni</i>	<i>Dirigente Medico</i>	<i>SSD Autorizzazione e Accredimento</i>	<i>Coordinamento e verifica</i>
<i>Antonio Saiu</i>	<i>Dirigente Medico</i>	<i>SSD Autorizzazione e Accredimento</i>	<i>Coordinamento e verifica</i>
<i>Ferdinando Corrias</i>	<i>Dirigente Medico</i>	<i>SSD Autorizzazione e Accredimento</i>	<i>Coordinamento e verifica</i>
<i>M. Vincenza Monni</i>	<i>Infermiera</i>	<i>SSD Autorizzazione e Accredimento</i>	<i>Coordinamento e verifica</i>
<i>Luigi Furcas</i>	<i>Infermiere</i>	<i>SSD Autorizzazione e Accredimento</i>	<i>Coordinamento e verifica</i>
<i>Antonello Murgia</i>	<i>Dirigente Medico</i>	<i>Anestesia P.O. San Marcellino</i>	<i>Redazione e Verifica</i>
<i>Arianna Piludu</i>	<i>Infermiera</i>	<i>Anestesia - P.O. San Marcellino</i>	<i>Redazione e Verifica</i>
<i>Cristiano Chirra</i>	<i>Dirigente Medico</i>	<i>Anestesia P.O. SS Trinità</i>	<i>Verifica</i>
<i>Luciano Serra</i>	<i>Dirigente Medico</i>	<i>Anestesia P.O. Businco</i>	<i>Verifica</i>
<i>Vittorio Floris</i>	<i>Dirigente Medico</i>	<i>Anestesia P.O. Marino</i>	<i>Verifica</i>
<i>Alessandro Rotigni</i>	<i>Dirigente Medico</i>	<i>Anestesia P.O. San Marcellino</i>	<i>Verifica</i>
<i>Raffaella Conte</i>	<i>Cord. Infermieristico</i>	<i>Anestesia P.O. Binaghi</i>	<i>Verifica</i>
<i>Gabriele Cozza</i>	<i>Cord. Infermieristico</i>	<i>Anestesia P.O. SS Trinità</i>	<i>Verifica</i>
<i>Cauli Luciana</i>	<i>Infermiera</i>	<i>Servizio delle Professioni Sanitarie</i>	<i>Verifica</i>
<i>Giovanna Rossi</i>	<i>Dirigente Medico</i>	<i>SC Qualità e Risk Management</i>	<i>Verifica</i>

 ASLCagliari	SSD Funzioni Connesse alle Autorizzazioni e Accreditamento Erogatori Sanitari e Socio-Sanitari Gruppo di lavoro Aziendale Anestesia e Rianimazione	BLOCCO OPERATORIO ASL CAGLIARI
PR-BO-015/0 pag. 3 di 15	Ipertermia maligna	Data: 10/12/2013 Revisione 0

<i>Indice</i>	<i>Pagina</i>
<i>Premessa</i>	4
<i>1.Scopo</i>	4
<i>2.Campo di applicazione</i>	4
<i>3.Abbreviazioni Definizioni e Terminologia</i>	4
<i>4.Responsabilità</i>	5
<i>5.Descrizione attività</i>	5
<i>5.1 Prevenzione</i>	5
<i>5.2 Quadro clinico</i>	12
<i>5.3 Diagnosi</i>	13
<i>5.4 Terapia</i>	14
<i>6.Validazione</i>	15
<i>7.Materiali e strumenti utilizzati</i>	15
<i>8. Bibliografia e riferimenti normativi</i>	15
<i>9. Allegati</i>	15

 ASL Cagliari	SSD Funzioni Connesse alle Autorizzazioni e Accreditemento Erogatori Sanitari e Socio-Sanitari Gruppo di lavoro Aziendale Anestesia e Rianimazione	BLOCCO OPERATORIO ASL CAGLIARI
PR-BO-015/0 pag. 4 di 15	Ipertermia maligna	Data: 10/12/2013 Revisione 0

PREMESSA

L'ipertermia maligna (IM) è un'affezione genetica ad ereditarietà autosomica dominante della muscolatura striata che si può manifestare clinicamente con un grave quadro di catabolismo muscolare, quando i soggetti predisposti (detti suscettibili) vengono esposti ad alcuni farmaci anestetici e/o ai miorilassanti depolarizzanti. E' importante sapere che non tutti coloro che hanno un difetto genetico legato alla IM sviluppano una crisi per ogni esposizione agli anestetici scatenanti. Tuttavia, i pazienti suscettibili potrebbero essere completamente all'oscuro di questo rischio a meno che dall'anamnesi non risulti qualche episodio di crisi pericolosa per la vita durante l'anestesia riguardante qualcuno dei suoi familiari.

1. SCOPO

lo scopo principale della presente procedura è quello di fornire uno strumento semplice, di agevole consultazione e d'intervento, utile per conoscere i principali aspetti diagnostico- terapeutici e clinici delle crisi di IM, ma soprattutto di prevenzione della stessa.

2. CAMPO DI APPLICAZIONE

La procedura si applica a tutti i pazienti a rischio da sottoporre a procedure chirurgiche e/o invasive che vengono eseguite nelle sale operatorie di tutti i blocchi operatori della asl di Cagliari

3. ABBREVIAZIONI TERMINOLOGIA DEFINIZIONI

IM - ipertermia maligna

AG – Anestesia Generale

Pz – paziente

 ASLCagliari	SSD Funzioni Connesse alle Autorizzazioni e Accreditamento Erogatori Sanitari e Socio-Sanitari Gruppo di lavoro Aziendale Anestesia e Rianimazione	BLOCCO OPERATORIO ASL CAGLIARI
PR-BO-015/0 pag. 5 di 15	Ipertermia maligna	Data: 10/12/2013 Revisione 0

4. RESPONSABILITÀ (MATRICE DELLE RESPONSABILITÀ)

Attività	Funzione	
	Anestesista	Infermiere
Visita preoperatoria: Individuare i pz. a rischio	R	C
Preparativi preoperatori del pz a rischio: Abbassare il grado di rischio	R	R
Preparazione carrello contenente farmaci e dispositivi: Trattare tempestivamente la crisi		R
Diagnosi e terapia: Prevenire e trattare la crisi	R	C

R: RESPONSABILE C: COLLABORA

5. DESCRIZIONE DELL'ATTIVITÀ

5.1 Prevenzione

Evitare l'esposizione dei soggetti suscettibili ai farmaci trigger (tab.1).

5.1.1 Individuazione del pz. a rischio

A tutti i pazienti da sottoporre ad anestesia generale dovrebbero essere poste le seguenti domande come parte integrante dell'indagine anamnestica:

Visita pre-operatoria

- Esiste storia personale e/o familiare di IM o sospetta per IM?
- Si sono verificate morti o complicazioni durante anestesia (incluse quelle per trattamenti odontoiatrici) in qualche membro della famiglia ?
- Esiste storia personale di malattie neuromuscolari note o sospettabili (per es. debolezza muscolare)?
- Esiste storia personale di urine scure a seguito di anestesia?
- Esiste storia personale di febbre elevata inspiegabile a seguito di intervento chirurgico?
- Episodi di rabdomiolisi dopo sforzi anche modesti?
- Storia personale di crampi intensi?

 ASL Cagliari	SSD Funzioni Connesse alle Autorizzazioni e Accreditemento Erogatori Sanitari e Socio-Sanitari Gruppo di lavoro Aziendale Anestesia e Rianimazione	BLOCCO OPERATORIO ASL CAGLIARI
PR-BO-015/0 pag. 6 di 15	Ipertermia maligna	Data: 10/12/2013 Revisione 0

- Precedente episodio di sindrome maligna da neurolettici?

N.B. Una precedente narcosi senza complicanze non può comunque fare escludere una suscettibilità all'IM, in quanto potrebbero non essersi verificate le condizioni necessarie (uso di farmaci trigger, tempo e dose di esposizione, etc.)

Esame obiettivo

Non esistono segni clinici obiettivi correlati in maniera statisticamente significativa con la suscettibilità all'IM. Segni e sintomi indicativi di una malattia neuromuscolare conclamata o all'esordio debbono essere attentamente valutati perché in alcune miopatie (distrofie muscolari, miotonie, miopatie metaboliche) sono descritte reazioni avverse all'anestesia riferibili ad IM. I soggetti affetti da Central Core Disease debbono essere considerati suscettibili alla IM.

Esami di Laboratorio

Nessun esame ematochimico di routine fornisce informazioni sulla suscettibilità alla IM.

Il CPK non è un esame specifico da utilizzare a questo scopo, tuttavia la sua determinazione, guidata da dati anamnestici e clinici, può essere raccomandabile prima di un'anestesia generale in quanto alterazioni significative di tale enzima possono costituire un segnale di allarme di alterazioni muscolari misconosciute di vario tipo, fra cui anche quelle correlate alla IM, che impongono prudenza nella scelta della tecnica anestesiológica.

Si raccomanda pertanto un'attenta valutazione del dato allo scopo di evidenziare la causa dell'alterazione. Se l'anestesia deve essere eseguita d'urgenza è raccomandabile ricorrere a farmaci non trigger: Per i soggetti con CPK stabilmente e cronicamente elevato, dopo esclusione delle principali cause di alterazione di questo enzima, è indicata una valutazione neurologica completa volta anche a stabilire la suscettibilità alla IM, in quanto in alcuni gruppi familiari elevati tassi di CPK si associano a suscettibilità alla IM.

Diagnosi strumentale di suscettibilità.

Test di contrattura in vitro dopo esposizione di tessuto muscolare (biopsia) ad alotano e caffeina.

 ASL Cagliari	SSD Funzioni Connesse alle Autorizzazioni e Accreditamento Erogatori Sanitari e Socio-Sanitari Gruppo di lavoro Aziendale Anestesia e Rianimazione	BLOCCO OPERATORIO ASL CAGLIARI
PR-BO-015/0 pag. 7 di 15	Ipertermia maligna	Data: 10/12/2013 Revisione 0

5.1.2 Preparativi intra-operatori

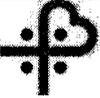
Le seguenti precauzioni dovrebbero essere prese al fine di smascherare precocemente l' IM, quando essa è di solito passibile di trattamento senza sequele:

Preparativi:

- Un protocollo di trattamento scritto deve essere disponibile in un posto ben evidente (è utilizzabile il protocollo della MHAUS).
- Un contenitore o un carrello contenente i farmaci necessari per il trattamento della IM deve essere disponibile immediatamente per tutte le sale operatorie. Il contenitore deve contenere 36 fiale di **dantrolene**, acqua per preparazioni iniettabili e bicarbonato;
- Un frigorifero vicino alla sala operatoria deve contenere soluzione elettrolitica bilanciata e soluzione glucosata al 5% ghiacciata. Il pronto accesso a scorte di liquidi ghiacciati è importante;
- Tutto il personale di sala operatoria e di sala risveglio deve essere preparato al riconoscimento e al trattamento dell'IM. Periodiche esercitazioni per il trattamento in emergenza dell'IM sono raccomandate.

5.1.3 Durante l'intervento chirurgico

- Valutare ogni inaspettata ipercapnia, tachicardia, tachipnea o aritmia (es. emogasanalisi arteriosa e venosa). Evitare di trattare una tachicardia con beta-bloccanti fino a che non è stata esclusa una IM
- La temperatura centrale dovrebbe essere monitorizzata in tutti i pazienti sotto anestesia generale per interventi della durata superiore a 30 minuti. I siti per misurare la temperatura centrale includono: esofago distale, nasofaringe, ascella, retto, vescica e arteria polmonare. La temperatura cutanea può non essere adeguatamente correlata alla temperatura centrale durante episodi di IM. Considerare l' IM nella diagnosi differenziale di ogni aumento di temperatura.
- Sospendere la somministrazione di anestetici gassosi e di succinilcolina se si verifica rigidità del massetere. Se l'intervento chirurgico deve continuare, passare immediatamente ad anestetici non scatenanti.
- Non somministrare anestetici scatenanti a pazienti con Distrofia di Duchenne, malattie della temperatura centrale, Miotonia e altre forme di distrofia muscolare.

 ASL Cagliari	SSD Funzioni Connesse alle Autorizzazioni e Accreditemento Erogatori Sanitari e Socio-Sanitari Gruppo di lavoro Aziendale Anestesia e Rianimazione	BLOCCO OPERATORIO ASL CAGLIARI
PR-BO-015/0 pag. 8 di 15	Ipertermia maligna	Data: 10/12/2013 Revisione 0

- Un arresto cardiaco improvviso in un giovane maschio con normale ossigenazione dovrebbe essere considerato come secondario a iperkaliemia e trattato di conseguenza.

5.1.4 *Trattamento del paziente con suscettibilità nota o sospetta per IM*

PREPARAZIONE ALL'INTERVENTO DEL PAZIENTE "A RISCHIO"

- Psicologica:** Evitare qualunque forma di stress poiché esso potrebbe agire come fattore favorente lo scatenamento di una crisi acuta, abbassando la soglia di risposta del soggetto predisposto agli agenti trigger: In particolare rassicurare il paziente sulla completa comprensione del suo problema, sulla sicurezza della narcosi e sulla disponibilità di farmaci specifici per il trattamento eventuale di una IM.
- Farmacologica:** Raccomandabile una premedicazione mediante benzodiazepine e/o analgesici narcotici.

Preparativi pre-operatori:

PREPARAZIONE DELLA SALA OPERATORIA

Predisporre Un apparecchio di anestesia non inquinato da vapori anestetici; se ciò non è possibile l'apparecchio disponibile può essere "lavato" facendo attraversare il circuito da un flusso (10 l/min) di aria o ossigeno per 15-20 minuti; disconnettere il vaporizzatore e usare un circuito disposable.

Un monitoraggio completo comprendente:

EtCO₂

ECG

Pressione arteriosa

Temperatura (esofagea, timpanica o vescicale)

SaO₂

Esami di laboratorio ripetuti (CPK, K, etc.)

Assicurare Una adeguata scorta di Dantrolene iniettabile. La scorta consigliata dalla letteratura internazionale per il trattamento completo della crisi è di 36 flaconi. Il quantitativo necessario per la dose di attacco (2,5 mg/Kg) deve essere immediatamente disponibile per consentire un tempestivo trattamento.

La disponibilità di tutti i farmaci sintomatici necessari al trattamento di una eventuale crisi

 ASL Cagliari	SSD Funzioni Connesse alle Autorizzazioni e Accreditamento Erogatori Sanitari e Socio-Sanitari Gruppo di lavoro Aziendale Anestesia e Rianimazione	BLOCCO OPERATORIO ASL CAGLIARI
PR-BO-015/0 pag. 9 di 15	Ipertermia maligna	Data: 10/12/2013 Revisione 0

La disponibilità di soluzioni glucosate ed elettrolitiche raffreddate a 4-5 °C e di mezzi per il raffreddamento di superficie. E' altamente raccomandabile che ogni ospedale disponga dei presidi sopra elencati con particolare riferimento al monitoraggio, secondo quanto già raccomandato dalla SIAARTI, ai circuiti monouso e al Dantrolene, la cui mancanza in caso di crisi acuta di IM può comportare anche problemi di natura giuridica.

- **Apparecchio di anestesia:**
 - Rimuovere se possibile i vaporizzatori. Altrimenti drenare e disconnettere o nastrare in posizione di chiusura.
 - Assicurare un flusso di 10 L/m di O₂ attraverso il circuito per almeno 20 minuti. Se il tubo per i gas freschi è stato sostituito, 10 minuti sono sufficienti. Durante questo tempo un pallone dovrebbe essere attaccato al pezzo a Y del circuito e il ventilatore dovrebbe essere settato per il riempimento del pallone.
 - Usare circuiti nuovi o usa-e-getta.
- Controllare i valori preoperatori di creatin-chinasi (CK)
- Posizionare un sistema a coperta refrigerante sul tavolo operatorio.

Profilassi con Dantrolene:

Non è raccomandata nella maggior parte dei pazienti suscettibili per IM. Non è più ritenuta indicata dalla letteratura internazionale se non in alcune particolarissime situazioni: paziente sopravvissuto ad una precedente crisi, presenza di un esteso danno muscolare, alterazioni importanti della perfusione, pericolo di ipercapnia, insufficiente decontaminazione del ventilatore. La via di somministrazione è solo quella endovenosa, al dosaggio di 2,5 mg/Kg 30 minuti prima di indurre l'anestesia generale. Da evitare le somministrazioni preventive di Dantrolene in caso di taglio cesareo e prima della biopsia muscolare per il test di contrattura.

Deve essere adottata estrema prudenza nei pazienti affetti da malattia neuromuscolare o che presentino ipotonia o debolezza muscolare. La profilassi è comunque sconsigliata nei bambini.

- NOTA: il Dantrolene può peggiorare la debolezza muscolare in pazienti con malattie muscolari e va usato con precauzione. Per procedure con sola anestesia locale, la profilassi con dantrolene può essere omessa.

Considerazioni intra-operatorie

- Tecnica di scelta

 ASL Cagliari	SSD Funzioni Connesse alle Autorizzazioni e Accreditamento Erogatori Sanitari e Socio-Sanitari Gruppo di lavoro Aziendale Anestesia e Rianimazione	BLOCCO OPERATORIO ASL CAGLIARI
PR-BO-015/0 pag. 10 di 15	Ipertermia maligna	Data: 10/12/2013 Revisione 0

- Spinale, epidurale, regionale o locale, se possibile
- **Farmaci sicuri**
 - Anestetici Locali (gruppo amidico ed esterico): gli anestetici locali non scatenano l' IM, perciò ogni tipo di anestesia regionale è sicura per i soggetti suscettibili.
 - Anestesia generale: Benzodiazepine, Oppioidi, Barbiturici, Propofol, Ketamina, Droperidolo, Protossido di azoto, tutti i miorelaxanti competitivi (Etomidate, Pancuronium, Atracurium, Vecuronium, Pipecuronium, Mivacurium, Doxacurium) possono essere usati per il rilassamento muscolare. La decurizzazione con Neostigmina e Atropina può essere effettuata (secondo alcuni) perché allo stato attuale non vi sono elementi che la controindichino; altri non sono d'accordo sulla loro sicurezza.
- **Farmaci pericolosi / scatenanti l' IM**
 - Halothane, Enflurane, Isoflurane, Desflurane, Methoxyflurane, Cyclopropane, Sevoflurane, Etere.
 - Succinilcolina.
- **Monitoraggio**
 - Essenziale: pressione arteriosa, temperatura centrale, ECG, pulsossimetro, e capnografo o capnometro.
 - Fortemente raccomandato respirometro.
 - Usare una linea arteriosa, una linea per la CVP o altro monitoraggio invasivo appropriato per l'intervento e al livello di rischio individuato.

Il paziente non deve essere stimolato chirurgicamente fino a che non abbia raggiunto un adeguato piano di narcosi.

 ASLCagliari	SSD Funzioni Connesse alle Autorizzazioni e Accreditamento Erogatori Sanitari e Socio-Sanitari Gruppo di lavoro Aziendale Anestesia e Rianimazione	BLOCCO OPERATORIO ASL CAGLIARI
	PR-BO-015/0 pag. 11 di 15	Ipertermia maligna

Tab.1 . Classificazione dei farmaci in base alla possibilità di scatenare (Trigger) crisi di ipertermia maligna.

FARMACO	Trigger	Sicuro	Protettivo
Barbiturici		*	*
Propofol		*	
Ketamina		*	
Oppiacei		*	
Alogenati	*		
N2O		*	
Anestetici locali		*	
Succinilcolina	*		
Miorilassanti competitivi		*	
Atropina		*	
Neostigmina		*	
Benzodiazepine		*	*
Fenotiazine	(*)	*	
Droperidolo			
Aloperidolo	(*)	*	
Alfa bloccanti			
Beta bloccanti		*	
Prednisolone		*	*

(*) Storicamente considerati Trigger: se ne sconsiglia l'uso nei pz. suscettibili o sospetti.

N.B. Non usare Calcio-antagonisti quando si utilizza Dantrolene.

Procedimenti post-operatorie

- Se il decorso dell'anestesia è stato privo di incidenti:
- Continuare il monitoraggio della temperatura e dell'ECG per 1-2 ore. Non è necessario altro dantrolene
- Se si verifica IM:
- Ricoverare il paziente in terapia Intensiva.

 ASL Cagliari	SSD Funzioni Connesse alle Autorizzazioni e Accreditamento Erogatori Sanitari e Socio-Sanitari Gruppo di lavoro Aziendale Anestesia e Rianimazione	BLOCCO OPERATORIO ASL CAGLIARI
PR-BO-015/0 pag. 12 di 15	Ipertermia maligna	Data: 10/12/2013 Revisione 0

- Continuare dantrolene EV 48-72 ore, adeguandolo alla sintomatologia, per ridurre la rigidità muscolare, la tachicardia, l'acidosi e i livelli di CK. Il dosaggio suggerito di dantrolene è di almeno 1 mg/kg ogni 6 ore EV. In seguito può essere dato 1 mg/kg ogni 6 ore per via orale per altre 24 ore.
- Monitorizzare i parametri coagulativi del paziente, facendo attenzione per una eventuale CID.
- Attenzione alla mioglobinuria e all'insufficienza renale, e trattarle se necessario.
- Usare con prudenza soluzioni contenenti potassio.
- Monitorizzare la potassiemia e i livelli di CK almeno ogni 6 ore.
- Monitorizzare la diuresi.
- Segnalare il caso al REGISTRO ITALIANO DEI CASI TENUTO DALLA SIAARTI
- Allertare la famiglia del paziente del pericolo di IM per altri membri della famiglia.
- Inviare per il test al centro più vicino.

Questo protocollo può non essere applicato ad ogni paziente e deve essere di necessità modificato secondo le specifiche necessità di ogni particolare paziente.

5.2 Quadro Clinico

La sindrome ha un quadro clinico che può esprimersi in varie forme, da abortive a fulminanti, con la comparsa, durante l'intervento o nell'immediato post-operatorio, di alcuni o di tutti i segni ed i sintomi seguenti che rappresentano la **forma classica**:

- Spasmo dei masseteri da succinilcolina e/o rigidità muscolare generalizzata di più tardiva comparsa, contratture che possono essere peggiorate da ulteriori dosi di miorellassante depolarizzante e che non sono risolte da miorellassanti competitivi.
- Instabilità emodinamica e/o tachiaritmie inspiegabili, nonostante un adeguato piano di narcosi.
- Instabilità respiratoria (tachipnea, cianosi, disadattamento al respiratore).
- Aumento precipitoso della CO₂ espirata.
- Ipertermia, che pur non essendo un segno clinico precoce, è rapidamente ingravescente sino a valori superiori a 41°C.

Le alterazioni di laboratorio più significative sono:

- acidosi respiratoria e successivamente mista

 ASLCagliari	SSD Funzioni Connesse alle Autorizzazioni e Accreditamento Erogatori Sanitari e Socio-Sanitari Gruppo di lavoro Aziendale Anestesia e Rianimazione	BLOCCO OPERATORIO ASL CAGLIARI
PR-BO-015/0 pag. 13 di 15	Ipertermia maligna	Data: 10/12/2013 Revisione 0

- aumento della PaCO₂ e diminuzione della PaO₂
- Iperpotassiemia
- Ipercalcemia
- Iperlattacidemia
- Aumento delle CPK
- Mioglobine mia e mioglobinuria
- CID (compare più tardivamente ed è spesso la causa principale di morte)

MODALITÀ DI PRESENTAZIONE

La crisi può presentarsi con diverse modalità; in relazione alla gravità del quadro si possono distinguere:

Forme fulminanti

Sono presenti chiari segni di stimolazione metabolica e di anormale attività muscolare (acidosi, ipertermia > 38.5°C, rigidità muscolare generalizzata, marcato incremento dei tassi sierici degli enzimi muscolari). La forma è potenzialmente fatale e richiede un immediato trattamento specifico e sintomatico.

Forme moderate

Segni muscolari e metabolici più generici, con un quadro che spesso regredisce alla sospensione dei farmaci trigger e dopo un' unica dose di Dantrolene.

Forme fruste o abortive

Segni molto sfumati di stimolazione metabolica che richiedono una diagnosi differenziale spesso difficile. Rientrano in tale gruppo lo spasmo dei masseteri associato o meno ad altri segni (ipertermia, rabdomiolisi).

5.3 Diagnosi

Durante il periodo intraoperatorio la diagnosi precoce di un episodio ipertermico rappresenta un punto fondamentale per la prognosi quoad vitam del paziente. A questo scopo sono stati riportati in letteratura dei segni clinici e strumentali precoci:

- Spasmo dei masseteri dopo somministrazione di succinilcolina.
- Tachiaritmie.
- Incremento rapido dell'etCO₂.
- Tachipnea o disadattamento al ventilatore.

 ASL Cagliari	SSD Funzioni Connesse alle Autorizzazioni e Accreditamento Erogatori Sanitari e Socio-Sanitari Gruppo di lavoro Aziendale Anestesia e Rianimazione	BLOCCO OPERATORIO ASL CAGLIARI
PR-BO-015/0 pag. 14 di 15	Ipertermia maligna	Data: 10/12/2013 Revisione 0

5.4 Terapia

La terapia dell'episodio acuto di IM si avvale di provvedimenti specifici e sintomatici che debbono essere messi in atto il più tempestivamente possibile. E' necessario:

1. Chiedere aiuto
2. Sospendere immediatamente la somministrazione degli anestetici trigger concludendo l'intervento con farmaci sicuri o sospendendolo se la crisi si presenta all'induzione.
3. Sostituire il circuito paziente (tubi, raccordi, reservoir, canestro della calce sodata) con uno non contaminato da alogenati. Disinserire il vaporizzatore oppure, se possibile sostituire l'apparecchio di anestesia con un altro decontaminato e privo di vaporizzatore.
4. Iperventilare il paziente con O₂ al 100 % aumentando frequenza e volume minuto.
5. Somministrare Dantrolene e.v. ad un dosaggio di 2,5 mg/Kg; ripetere eventualmente dopo 5-10 minuti, se necessario, sino ad un massimo di 10 mg/Kg ad una velocità di infusione di 1mg/Kg/min.
6. Correggere l'acidosi: infondere bicarbonato di sodio (1-2 mEq/Kg) e proseguire sulla guida dell'emogasanalisi, ricordando che la correzione dell'acidosi è prioritaria ma non deve essere effettuata in eccesso per non provocare effetti deleteri sul circolo e sul metabolismo cellulare.
7. Correggere l'iperpotassiemia: in aggiunta all'alcalinizzazione l'infusione di glucosio e insulina, pur non essendo un mezzo di rapida efficacia, può stimolare il rientro intracellulare del potassio (in caso di insuccesso: dialisi).
8. Le aritmie che non recedono dopo il trattamento specifico con dantrolene e la correzione di acidosi e iperpotassiemia possono essere trattate con beta-bloccanti facendo attenzione allo stato emodinamico. Anche l'uso di anestetici locali amidici (lidocaina) per il controllo delle aritmie è oggi considerato sicuro. Evitare l'uso di calcio-antagonisti in concomitanza con l'uso di Dantrolene in quanto determinano una diminuzione della "performance" cardiaca.
9. Trattare l'ipertermia: somministrare soluzioni fredde (cristalloidi senza calcio a 4-5°C da tenere sempre pronti in frigo) per via endovenosa ed endocavitaria; praticare raffreddamento di superficie interrompendo il trattamento quando la temperatura si abbassa intorno ai 38°C ed evitando di provocare vasocostrizione che danneggerebbe ulteriormente il metabolismo muscolare.
10. Mantenere la diuresi: almeno 2 ml/Kg/h con diuretici dell'ansa (furosemide 1mg/Kg) o diuretici osmotici (mannitolo 0,3 g/Kg).
11. Somministrare steroidi se necessario: idrocortisone (30 mg/Kg) o desametasone (1,5-2 mg/Kg) oppure metilprednisolone (30 mg/Kg).
12. Trattare l'eventuale CID

 ASLCagliari	SSD Funzioni Connesse alle Autorizzazioni e Accreditamento Erogatori Sanitari e Socio-Sanitari Gruppo di lavoro Aziendale Anestesia e Rianimazione	BLOCCO OPERATORIO ASL CAGLIARI
PR-BO-015/0 pag. 15 di 15	Ipertermia maligna	Data: 10/12/2013 Revisione 0

6. VALIDAZIONE

N.A.

7. MATERIALI E STRUMENTI UTILIZZATI

Durante l'intervento chirurgico è necessario disporre di un apparecchio di anestesia non inquinato da vapori anestetici; se ciò non è possibile l'apparecchio disponibile può essere "lavato" facendo attraversare il circuito da un flusso (10 l/min) di aria o ossigeno per 15-20 minuti; disconnettere il vaporizzatore e usare un nuovo circuito.

8. BIBLIOGRAFIA E RIFERIMENTI NORMATIVI E DOCUMENTALI

Gruppo di studio SIAARTI per la sicurezza in anestesia sezione "ipertermia maligna" raccomandazioni in tema di ipertermia maligna: malignant hyperthermia association of the united states (mhaus).

9. ALLEGATI

N.A.

ALLEGATO ALLA DELIBERAZIONE

N. 1466 DEL 21 DIC. 2015

IL DIRETTORE AMMINISTRATIVO *Dott.ssa Antonella Carreras* IL DIRETTORE SANITARIO *Dot. Pier Paolo Pani*

IL COMMISSARIO STRAORDINARIO *Dott.ssa Savino Ortu*

Il presente allegato è composto di n° 8 fogli di n° 15 pagine.

ASL Cagliari
 Dipartimento Acquisti Servizi Sanitari
 SSD Accreditamento Strutture
 Sanitarie e Socio-Sanitarie
 Responsabile *Dott. Aldo Monni*