

Mise à jour sur l'hyperthermie maligne

Dr. Daniel Chartrand
Directeur adjoint
Département d'anesthésie
Université McGill



Discussions de cas...

- En cas d'urgence: 1-800- MH HYPER
Ligne d'urgence 24 heures/24 et
7 jours/ 7 de la MHAUS mais experts
uniquement anglophones
- Si non urgent:
Daniel.Chartrand@McGill.ca
Télé-avertisseur: (514)-986-0457 (jour)
Bureau: (514)-398-5389 (boite vocale)



Objectifs

- Proposer une approche anesthésique sécuritaire pour un patient susceptible
- Décrire le diagnostic d'une crise d'HM
- Décrire le traitement d'urgence lors d'une crise d'HM
- Décrire le suivi d'un patient après une crise d'HM



Définitions

- Maladie génétique rare caractérisée par un état hypermétabolique aigu déclenché par les agents anesthésiques volatils et/ou la succinylcholine
- Myopathie subclinique reliée à une homéostasie anormale du calcium intracellulaire



Facteurs déclenchants

- TOUS les agents anesthésiques volatils
- SUCCINYLCHOLINE
- Aucun autre médicament n'est reconnu comme agent déclenchant
- Stress physique intense chez certaines formes d'HM???



Anesthésie du patient susceptible à l'HM

- Pas de prophylaxie avec du Dantrolène (pour la grande majorité des cas)
- Appareil d'anesthésie sans agent volatil
- Chariot d'urgence HM (avec 36 bouteilles de Dantrolène)
- Monitoring standard (avec thermomètre) selon l'état du patient et la chirurgie



Anesthésie du patient susceptible à l'HM

- Anesthésie loco-régionale si indiquée et désirée par le patient
- Anesthésie générale sans agent déclenchant (TIVA) si nécessaire
- Surveillance en salle de réveil durant 4 à 6 heures
- Retour à domicile souvent possible le jour même



Appareil d'anesthésie

- Appareil "vierge" qui n'a jamais été en contact avec des agents volatils
- Ventilateur de soins intensifs
- Appareil "nettoyé" avec O₂ à haut débit durant 10 minutes
 - Boyau de sortie des gaz neuf
 - Absorbant de CO₂ neuf
 - Tubulures et masque neufs



Génétique

- Incidence < 1/ 5,000 ?
(1/200 à 1/250,000...)
- Transmission autosomale dominante
- Hétérogène, plusieurs mutations sur 6 chromosomes: 19q, 17q, 7q, 5p, 3q, 1q
- Délétions sur divers chromosomes
- Formes multigéniques???



Expression variable

- Crises plus fréquentes chez les jeunes hommes?
- Rare chez les nourissons et chez les vieillards
- Anesthésies antérieures sans problème (jusqu'à 17...)
- **POURQUOI ???**



Physiologie musculaire

- Récepteur nicotinique
- Dépolarisation
- Relâche de CALCIUM
- Actine-Myosine-ATPase
- Cholinestérase
- Relaxation musculaire



Pathophysiologie au niveau musculaire

- Relâche soutenue de calcium
- Surcharge des mécanismes de compensation
- Absence de relaxation
- Hypermétabolisme
- Rhabdomyolyse



Mortalité / Morbidité

- Mortalité \approx 90%
(sans Dantrolène)
- Arrêt cardiaque
- Rhabdomyolyse
- Coagulopathie
- Insuffisance rénale
- SDRA
- Coma



Signes cliniques

- Hypercapnie (et/ou tachypnée)
- Tachycardie / arythmies
- Cyanose (marbrée...)
- Rigidité musculaire (contracture)
- Fièvre élevée
- Pression artérielle instable, sudation, et caetera....



Diagnostic différentiel

- Etat septique
- Orage thyroïdien
- Phéochromocytome
- Syndrome neuroleptique malin
- Anaphylaxie
- Fièvre d'origine indéterminée
- et caetera...



Syndromes reliés à l'hyperthermie maligne

- Myopathies
 - Evans
 - “Central core disease”
 - King-Denborough
 - Duchenne, Becker
 - Myotonie
 - Paralysie périodique



Laboratoire

- Acidose mixte (métabolique et respiratoire): gaz artériels et VEINEUX
- CK élevés (STAT puis q. 6 heures)
- Myoglobulinémie / myoglobulinurie
- Hyperkaliémie, hypercalcémie
- **AYEZ LES TUBES ET RÉQUISITIONS PRÊTS DANS LE CHARIOT D'HM!**



Traitement d'urgence

- **CESSEZ** l'administration d'agents déclenchants (tubes ???)
- **HYPERVENTILEZ** (X3) avec 100% d'oxygène
- **APPELEZ** de l'aide et le chariot d'urgence HM
- Administrez le **DANTROLÈNE**: 2-3 mg/kg q. 5 minutes jusqu'au maximum de 10 mg/kg



Face à une crise d'HM:

- Airway
- Breathing
- Circulation
- Diagnostic
- Dantrolène
- Drogues...
- Education



Administration de Dantrolène

- LE DANTROLÈNE EST LA PIERRE ANGULAIRE DU TRAITEMENT D'UNE CRISE D'HM! DONNEZ LE DÈS QUE POSSIBLE!
- Jusqu'à 20 mg/kg peut être requis, 36 bouteilles devrait être un MINIMUM pour chaque hôpital



Administration de Dantrolène

- 20 mg/bouteille doivent être dissous avec 50 ml d'EAU STÉRILE (à 37°C ?)
- 3 à 4 personnes peuvent être requises seulement pour préparer le dantrolène
- Un adulte de large taille peut nécessiter plus de 10 bouteilles/5 minutes
- Répétez à raison de 2.5 mg/kg q. 8 h pour 24-72 heures si nécessaire



Effets secondaires du Dantrolène

- Phlébite (veine périphérique)
- Faiblesse musculaire généralisée
- Faiblesse importante et prolongée chez les patients avec une myopathie
- Choléstase et ictère
- PAS DE PROPHYLAXIE REQUISE AVANT ANESTHÉSIE SÉCURITAIRE!



Autres aspects du traitement d'urgence d'une crise d'HM

- Lignes intraveineuses de gros calibre avec du salin (ou LR) "froid" pour maintenir une diurèse d'au moins 2 ml/kg/heure
- Contrôle de la température corporelle si nécessaire (matelas réfrigérant?)
- Correction de l'acidose avec bicarbonate de sodium 1-2 mEq/kg prn



Autres aspects du traitement d'urgence d'une crise d'HM

- Traitement de l'hyperkaliémie prn (insuline 5 unités/glucose 25g). Le Dantrolène aide!
- Monitoring du "output" urinaire, et des pressions artérielle et veineuse centrale
- Traitement des arythmies ventriculaires: La Lidocaine est OK!
- Tests sanguins et urinaires divers...



Autres aspects du traitement d'urgence d'une crise d'HM

- Le Dantrolène interagit avec les bloqueurs calciques: hyperkaliémie, dépression myocardique sévère, hypotension sévère
- Les sels de calcium et les glycosides cardiaques peuvent être utilisés durant les manoeuvres de réanimation
- Encore une fois... la Lidocaine peut être utilisée.



Après une crise d'HM!

- Soins intensifs X 24-72 heures
- Redéclenchement possible même après dantrolène: continuez le dantrolène prn
- CID?: Vérifiez la coagulation
- Monitoring de la pression intracrânienne?
- Education du patient et de sa famille
- Prise en charge: Revue des dossiers anesthésiques, tests de contracture, etc...

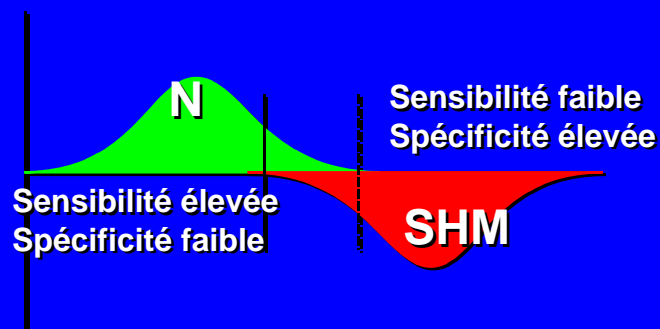


Sensibilité & Spécificité

	NAMHR CHCT	EMHG IVCT	Toronto CHCT
Sensitivity (95%CI)	0.97 (0.84-1.00)	0.99 (0.97-1.00)	1.00 (0.61-1.00)
Specificity (95%CI)	0.78 (0.71-0.85)	0.936 (0.89-0.97)	0.91 (0.74-1.00)



Sensibilité & Spécificité



Echelle de gradation clinique

“A Clinical Grading Scale to Predict Malignant Hyperthermia Susceptibility”

Marilyn Larach *et al.*

Anesthesiology 80: 771-779, 1994



Rang HM et probabilité qualitative

Raw Score Range	MH Rank	Description of Likelihood
0	1	Almost never
3-9	2	Unlikely
10-19	3	Somewhat less than likely
20-34	4	Somewhat greater than likely
35-49	5	Very likely
50+	6	Almost certain



Processus I: Rigidité

- Rigidité musculaire généralisée:
15 points (en absence de frissons dûs à l'hypothermie, ou durant ou immédiatement après l'émergence d'une anesthésie avec agents volatils)
- Spasme des masséters peu de temps après l'administration de succinylcholine:
15 points



Processus II: Lyse musculaire

- CKs > 20,000 UI après anesthésie avec succinylcholine: 15 points
- CKs > 10,000 UI après anesthésie sans succinylcholine: 15 points
- Urine de couleur "cola" en période périopératoire: 10 points
- Myoglobine dans l'urine > 60 µg/L: 5 points
- Myoglobine dans le sérum > 170 µg/L: 5 points
- K⁺ (Sang/plasma/sérum) > 6 mEq/L (en absence d'insuffisance rénale): 3 points



Processus III: Acidose respiratoire

- $P_{ET}CO_2 > 55$ mmHg avec ventilation contrôlée adéquate: 15 points
- $PaCO_2 > 60$ mmHg avec ventilation contrôlée adéquate: 15 points
- $P_{ET}CO_2 > 60$ mmHg avec ventilation spontanée: 15 points
- $PaCO_2 > 65$ mmHg avec ventilation spontanée: 15 points
- Hypercarbie inappropriée (selon le jugement de l'anesthésiste): 15 points
- Tachypnée inappropriée: 10 points



Processus IV: Augmentation de température corporelle

- Augmentation rapide et inappropriée de la température (selon le jugement de l'anesthésiste): 15 points
- Température augmentée de façon inappropriée $> 38.8^{\circ}C$ ($101.8^{\circ}F$) durant la période périopératoire (selon le jugement de l'anesthésiste): 10 points



Processus V: Arythmies

- Tachycardie sinusale inappropriée:
3 points
- Tachycardie ou fibrillation ventriculaire
3 points



Processus VI: Histoire familiale

- Histoire familiale positive chez un parent de premier degré: 15 points
- Histoire familiale positive chez un parent qui n'est pas du premier degré: 5 points



Autres indicateurs

- Excès de base artériel plus négatif que -8mEq/L : 10 points
- pH artériel < 7.25 : 10 points
- Renversement rapide des signes d'acidose métabolique et/ou respiratoire avec le Dantrolène IV: 5 points
- Histoire familiale d'HM avec un autre indicateur (à partir de l'histoire anesthésique du patient et pas une augmentation des CKs au repos): 10 points
- Augmentation des CKs sériques au repos (chez un patient avec une histoire familiale d'HM): 10 points



Résumé

- Identification des patients à risque
- Anesthésie sans agent déclenchant
- Protocole et chariot pour urgence HM
- Documentation adéquate des crises d'HM
- Revue des dossiers anesthésiques
- Référence à un centre d'investigation HM
- Education des patients et des collègues

