

ARTIGO ORIGINAL

# Hipertermia Maligna: Protocolo de Atuação do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

## *Malignant Hyperthermia: Clinical Management Protocol of Centro Hospitalar Lisboa Ocidental*

Sónia Moreira<sup>1\*</sup> , Isabel Costa-Martins<sup>2</sup> , Inmaculada Gordillo<sup>2</sup> 

### Afilições

<sup>1</sup> Médica interna de formação específica de Anestesiologia – Departamento de Anestesiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, E.P.E., Lisboa, Portugal.

<sup>2</sup> Assistente hospitalar de Anestesiologia – Departamento de Anestesiologia. Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal.

### Palavras-chave

Hipertermia Maligna; Simulação de Doente; Sistemas de Informação em Bloco Operatório

### Keywords

*Malignant Hyperthermia; Operating Room Information Systems; Patient Simulation*

## RESUMO

**Introdução:** A hipertermia maligna, apesar de rara, constitui uma das mais graves emergências anestésicas, com implicações clínicas potencialmente catastróficas. O conhecimento da sua fisiopatologia e o reconhecimento e atuação precoces pelos profissionais envolvidos é fundamental. No Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, a preocupação por uma abordagem sistematizada remonta há quase 40 anos, tendo sido desde então implementado e constantemente atualizado o protocolo de hipertermia maligna e o respetivo carro. Este artigo pretende descrever a realidade no Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental e expor a evolução da nossa abordagem, protocolada e com recurso à simulação, segundo as boas práticas de qualidade e segurança, e baseada na evidência científica atual.

**Material e Métodos:** Criação de um protocolo de atuação e de um carro próprio de hipertermia maligna, com todo o material e fármacos necessários, organizado por profissional de saúde. Por último, a implementação de simulações periódicas para treino de todos os profissionais do bloco operatório.

**Resultados:** Informação atualizada e sintetizada, permitindo uma rápida atuação perante uma emergência de hipertermia maligna. Transmissão de conhecimentos e treino de competências técnicas e não técnicas através de ações de formação e simulação de todos os profissionais envolvidos, resultando numa melhor atuação clínica perante uma situação real.

**Discussão/Conclusão:** A existência de protocolos institucionais e uniformização de todo o material e fármacos num carro próprio, nos

diversos locais de execução de técnicas anestésicas, permite uma atuação mais rápida, eficaz e organizada. Igualmente importante, o treino de todos os elementos de uma sala operatória, baseado em ações de formação e simulações, constituindo um pilar essencial para o sucesso na prática clínica

## ABSTRACT

**Introduction:** Malignant hyperthermia, although rare, is one of the most serious anesthetic emergencies, with potentially catastrophic clinical implications. Knowledge of its pathophysiology and early recognition and treatment by the professionals involved is essential. At Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, the concern for a systematized approach dates back almost 40 years, and the Malignant Hyperthermia protocol and its car have been implemented and constantly updated ever since. This article aims to describe the reality at the Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental and expose the evolution of our approach, protocol-based and simulated, according to good clinical practice and safety rules, and based on current scientific evidence.

**Material and Methods:** Creation of an institutional protocol and a specific malignant hyperthermia car, with all the necessary equipment and drugs, organized by each health professional involved. Finally, training of all the professionals through implementation of periodic clinical simulations.

**Results:** Updated and concise information, allowing for a quick action during a malignant hyperthermia emergency. Transmission of knowledge and training of technical and non-technical skills through clinical simulation actions results in better performance on a real situation.

**Discussion/Conclusion:** The existence of institutional protocols as well as the standardization and availability of all material and drugs in

---

Autor Correspondente/Corresponding Author:

Sónia Moreira

Morada: Departamento de Anestesiologia do Hospital de Egas Moniz - Rua da Junqueira 126, 1349-019 Lisboa, Portugal.

E-mail: smoreira@chlo.min-saude.pt

a specific car in the different places where anaesthetic techniques are performed, allows a faster, more efficient and organized performance. Likewise, the training of all the elements of an operating room, based on training and simulations, is an essential cornerstone for success in clinical practice.

## INTRODUÇÃO

A hipertermia maligna é uma doença farmacogenética muito rara que afeta o músculo-esquelético e é potencialmente fatal.<sup>1-5</sup> Em doentes suscetíveis, pode ser desencadeada durante ou, menos frequentemente, após uma anestesia geral sob anestésicos voláteis e/ou succinilcolina.<sup>1,4-6</sup> Perante a exposição a fatores desencadeantes, ocorre uma libertação descontrolada de iões de cálcio do retículo sarcoplasmático, através do recetor de rianodina, causando um rápido aumento do cálcio mioplasmático.<sup>1,4,5,7</sup> Além disso, os recetores mutados apresentam limiar de desativação e relaxamento muscular mais elevado, perpetuando o estado de contração muscular.<sup>1,5</sup> Este quadro pode levar a uma crise hipermetabólica oxidativa, com aumento do consumo de oxigénio e de produção de dióxido de carbono, aumento de temperatura, perda da integridade da membrana muscular com consequente hipercaliémia, acidose, aumento da creatinina cinase sérica e mioglobínúria.<sup>1,3-7</sup>

A hipertermia maligna tem transmissão autossómica dominante e, em 40% a 80% dos casos, deve-se a mutações do recetor de rianodina, nomeadamente no gene *RYR1* no cromossoma 19q.<sup>1,4-7</sup> É mais frequente em crianças e adultos jovens e mais comum em homens do que em mulheres (razão 2:1).<sup>4,5,8</sup> É uma entidade transversal a todos os grupos raciais, estimando-se que ocorra em 1:15 000-1:75 000 de todos os atos anestésicos.<sup>1,4</sup> Apesar da baixa incidência de casos, a prevalência da alteração genética na população é estimada entre 1:2000-1:3000 e a suscetibilidade para hipertermia maligna entre 1:3000 a 1:100 000.<sup>4,6</sup> Devido à sua penetrância incompleta e à sua expressão variável, esta é uma entidade com diversos fenótipos, conferindo assim uma grande variabilidade no que toca à suscetibilidade individual aos fatores desencadeantes, bem como à sua apresentação clínica.<sup>4</sup>

Em 2016, foi realizado um levantamento estatístico nacional para identificar o número de casos de hipertermia maligna nos últimos 20 anos.<sup>9</sup> Foram enviados questionários *online* a todos os Diretores dos Serviços de Anestesiologia do país, num total de 50 instituições, sendo que 31 instituições responderam ao questionário, tendo sido relatados apenas três casos de hipertermia maligna em 2004, 2013 e 2014.<sup>9</sup> Todas as instituições que responderam ao questionário possuíam dantroleno prontamente disponível no Bloco Operatório. Vinte e três instituições referiram que tinham protocolo de

atuação específico para esta síndrome.<sup>9</sup>

O quadro clínico, apesar de variável e inespecífico, contém sinais e sintomas sugestivos, tais como a elevação precoce e inexplicada do dióxido de carbono expirado, aumento do consumo de oxigénio, taquicardia e acidose mista, sendo a hipertermia um sinal mais tardio.<sup>1,4,8</sup> A rigidez troncular ou corporal e o espasmo do masséter também podem ser observados, por vezes de forma isolada.<sup>1,4</sup> Se não diagnosticado e tratado atempadamente, pode evoluir para complicações potencialmente fatais, nomeadamente edema pulmonar, coagulação intravascular disseminada, síndrome compartimental e insuficiência de órgãos (renal, cardíaca, hepática e cerebral), culminando em paragem cardiorrespiratória e eventualmente morte.<sup>1,2,4,6</sup>

A utilização de técnicas anestésicas que permitam a evicção dos agentes desencadeantes de hipertermia maligna, associada à descoberta no final dos anos 70 do dantroleno como tratamento específico, levou à diminuição da mortalidade por esta causa de 80% para 4%-12%.<sup>1-6,8</sup> Além da administração precoce do tratamento específico e eficaz com o relaxante muscular dantroleno, a paragem da administração do fármaco desencadeante, o arrefecimento ativo, a monitorização e o tratamento das complicações associadas, inicialmente em ambiente de Bloco Operatório (Unidade de Cuidados Pós-Anestésicos) e posteriormente em Cuidados Intensivos, são essenciais para o sucesso na abordagem desta emergência médica.<sup>1,2,5,6</sup>

Igualmente importante é a ponderação dos diagnósticos diferenciais e o tratamento dessas entidades, caso se confirmem, nomeadamente síndrome maligna dos neurolépticos, analgesia e/ou anestesia inadequadas, ventilação inadequada ou baixo fluxo de gases frescos, mau funcionamento da máquina anestésica, infeção ou sépsis, isquémia por utilização de garrote, anafilaxia, feocromocitoma, tempestade tiroideia, síndrome serotoninérgica, golpe de calor, isquémia cerebral, cirurgia laparoscópica e aumento do dióxido de carbono expirado, drogas ilícitas, rabdomiólise induzida pela anestesia ou doenças neuromusculares.<sup>1,4,6,10</sup>

Após a suspeita de uma crise de hipertermia maligna, o doente e os familiares suscetíveis devem ser sempre referenciados para consulta dirigida, para confirmação diagnóstica (testes genéticos e, se necessário, teste de contração *in vitro* em biópsia muscular), informação clínica e prevenção de eventos futuros.<sup>1,4,6,11</sup>

No entanto, dada a raridade ou ausência da incidência de casos de hipertermia maligna durante o percurso profissional dos anestesiologistas, é premente o reforço do conhecimento fisiopatológico e clínico desta patologia para a sua deteção precoce, bem como a implementação de protocolos e carros de hipertermia maligna, com medidas institucionais uniformizadas de atuação disponíveis, dirigidas e rápidas,

existentes nos diversos locais onde é realizada atividade anestésica (blocos operatórios ou locais remotos), com o objetivo de diminuir a morbimortalidade causada pela hipertermia maligna.<sup>1,2,4,6,8</sup>

O objetivo deste trabalho é descrever e partilhar a realidade do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental (CHLO), uma história com quase 40 anos, onde desde cedo houve um esforço pela implementação de protocolos de atuação, uniformização de material, transmissão de conhecimentos e treino simulado de todos os profissionais envolvidos, num trabalho de equipa.

## MATERIAL E MÉTODOS

Durante os últimos 40 anos houve um esforço pela constante recolha de informação científica, baseada em *guidelines* oficiais, para a criação e atualização do protocolo e carro de Hipertermia Maligna.

O primeiro esboço do carro de hipertermia maligna remonta à década de 80. Nesta altura, a coordenação de Anestesiologia do Bloco Operatório de Oftalmologia do Hospital de Egas Moniz foi atribuída à Dra. Laura Barreto, anestesiológica com formação de especialidade nos Estados Unidos da América, que tinha durante o seu percurso anestésico presenciado dois casos clínicos de hipertermia maligna. Estas experiências resultaram numa maior sensibilidade para o tema, dado o risco aumentado associado à cirurgia oftalmológica, particularmente a cirurgia de correção do estrabismo em crianças. Surge então o primeiro carro de hipertermia maligna no Hospital de Egas Moniz.

Simultaneamente, investiu-se na formação de enfermeiros de Anestesiologia, principalmente através de simulações, que visavam o treino na preparação do dantroleno. Estas simulações eram realizadas aquando do fim da data de validade do *stock* existente de dantroleno. Desde logo foram evidentes as vantagens deste método, pelo que se tornou extensível a todos os profissionais de saúde do Bloco Periférico de Neurocirurgia e posteriormente ao novo Bloco Operatório Central, inaugurado em 1996, sob a direção do Dr. Carlos Guinoth. No organigrama do serviço foram atribuídas responsabilidades aos especialistas e internos de Anestesiologia para manter os diferentes carros atualizados e uniformizados. A última atualização foi feita em 2016.

As simulações periódicas ajudaram a melhorar a organização do carro e do material nele incluso, assim como o protocolo de atuação da instituição.

Esta prática tem-se mantido constante até à data, realizando-se simulações no Bloco Operatório Central, Bloco de Oftalmologia e Unidade de Cirurgia Ambulatória, nas quais participam todos os profissionais de saúde que trabalham nos diferentes locais.

Desde 29 de dezembro de 2005, o Hospital de Egas Moniz está integrado no CHLO, juntamente com o Hospital de São Francisco Xavier e Hospital de Santa Cruz. Desde então, esta

prática tem sido implementada gradualmente nos restantes blocos operatórios destes hospitais.

## RESULTADOS

Em 2016, foi realizada uma revisão do protocolo institucional de Hipertermia Maligna. Esta teve como base as recomendações da Association of Anaesthetists of Great Britain & Ireland (2011) e do European Malignant Hyperthermia Group (2010), mantendo-se atualizadas até à data da redação deste artigo.<sup>4,6,12,13</sup>

Na Tabela 1 é possível consultar o protocolo de hipertermia maligna em vigor em todos os blocos operatórios do CHLO. Perante doentes em que sejam já conhecidos antecedentes pessoais ou familiares de hipertermia maligna, deve ser cumprido em todo o período peri-operatório um conjunto de orientações também disponíveis neste protocolo – Tabela 2. A existência de um protocolo de atuação institucional permite uniformizar o modo de atuação de todos os profissionais. É também fundamental que a organização e acessibilidade de todo o material seja idêntica nos distintos postos de trabalho. Todos estes fatores permitem uma familiarização com o protocolo e equipamento dentro da mesma instituição, melhorando a eficácia e segurança da nossa abordagem. Para tal, foram criados os carros de hipertermia maligna, dispositivos com organização e disposição idêntica de todo o equipamento, e existentes nos diferentes locais de execução de técnicas anestésicas, permitindo um rápido reconhecimento, interpretação e utilização por todos os profissionais de saúde. Atualmente existe um carro de hipertermia maligna em cada bloco operatório do CHLO. A sua localização é fixa, acessível a qualquer sala do respetivo bloco operatório e conhecida por todos os profissionais de saúde do mesmo. Estes dispositivos possuem uma organização idêntica entre si, permitindo uma fácil interpretação e rápida utilização e atuação em situações de emergência. Cada compartimento está dividido por profissional de saúde responsável, adequadamente sinalizado, e nele se encontra todo o material, bem como as informações relativas à sua função e modo de utilização. Estes compartimentos são amovíveis, para que cada profissional possa retirar a sua respetiva gaveta, agilizando a execução de várias tarefas em simultâneo (Fig. 1).

Como se pode verificar, existe uma gaveta destinada a cada grupo profissional (anestesiológica, enfermeiro de Anestesiologia, enfermeiro circulante, enfermeiro instrumentista e assistente operacional), bem como uma gaveta com todo o material específico e unicamente destinado a doentes pediátricos. Por fim, nele encontra-se uma pasta com todas as orientações e protocolos de atuação, e todo o *stock* de dantroleno.

Na Tabela 3 encontram-se discriminados todos os materiais que constam nos carros de hipertermia maligna, organizados por procedimento/ato e por profissional de saúde

**Tabela 1. Protocolo de atuação em situação de hipertermia maligna para o Bloco Operatório (adulto)**

Protocolo de Atuação em Situação de Hipertermia Maligna para o Bloco Operatório (Adulto)	
<b>Material:</b> Carro de Hipertermia Maligna (Adulto)	
<b>Necessário:</b> Soros frios + insulina de atuação rápida + bomba perfusora	
Atuação dos Intervenientes	Protocolo
<b>Anestesiologista</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Diagnóstico/indicação de início do tratamento</li> <li>- Suspende anestésicos desencadeantes e iniciar Anestesia Geral Endovenosa</li> <li>- FiO<sub>2</sub> 1.0 e hiperventilar (volume minuto 2-3x o normal)</li> <li>- Limpeza de circuito anestésico (fluxo de gás fresco 10L/min durante 10')</li> <li>- Terminar a cirurgia o mais rápido possível</li> <li>- Contactar (lista telefónica no dossier): <ul style="list-style-type: none"> <li>• Unidade de Cuidados Intensivos e solicita 1) vaga, 2) ventilador portátil e 3) monitor com leitura de pressão arterial invasiva</li> <li>• Anestesiologista de urgência (solicita vinda ao bloco)</li> <li>• Farmácia, bloco operatório Oftalmologia e Unidade de Cirurgia de Ambulatório: solicita vinda de dantroleno (com urgência)</li> </ul> </li> <li>- Colhe sangue arterial e venoso para controlo analítico (K<sup>+</sup>, CK, gasimetria, mioglobina, função hepática, coagulação, função renal e glicose)</li> <li>- Verifica se há sinais de síndrome compartimental</li> <li>- Coloca cateter central e linha arterial</li> <li>- Temperatura alvo 38,5°C (não arrefecer abaixo deste valor)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Suspende anestésicos desencadeantes</li> <li>- Terminar o mais rapidamente possível a cirurgia</li> <li>- Hiperventilar</li> <li>- Ventililar com FiO<sub>2</sub> 1</li> <li>- Substituir circuitos respiratórios incluindo cal sodada</li> <li>- Monitorizar temperatura (esofágica + axilar)</li> <li>- Administrar dantroleno 2 mg/kg, repetir de 10 em 10 minutos, até 10 mg/kg (até estabilização sistema cardiovascular e respiratório)</li> <li>- Iniciar técnicas de arrefecimento superfície, gástrica, vesical, endovenoso</li> <li>- Fazer colheitas para análise: <ul style="list-style-type: none"> <li>• sangue (arterial e venoso)</li> <li>• urina</li> </ul> </li> <li>- Fazer correções laboratoriais (de acordo com valores laboratoriais)</li> <li>- Hipercalemia [corrigir com perfusão de 30U de insulina rápida em 30mL glucose a 30%, gluconato de cálcio 0,1mmol/kg (0,7mmol/mL na ampola)]</li> <li>- Acidose (hiperventilar até normocapnia, corrigir com bicarbonato de Na<sup>+</sup> 8,4% 1-2 mEq/kg)</li> <li>- Monitorizar débito urinário (manter &gt;2 mL/kg/h mediante hidratação e/ou furosemida até 0,5-1 mg/kg e/ou manitol a 20% 0,5-1 g/kg)</li> <li>- Se arritmias cardíacas administrar amiodarona 300 mg (3 mg/kg). Se persistência de taquicardia administrar esmolol (ver tabela orientadora no carro de hipertermia maligna)</li> <li>- Estabilizar o doente e transferir para UCI</li> </ul>
<b>Enfermeiro de Anestesiologia</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Pede ao assistente operacional a entrada na sala do carro de hipertermia maligna</li> <li>- Prepara dantroleno de acordo com tabela ponderal (está no carro de hipertermia maligna)</li> </ul>	
<b>Enfermeiro Circulante</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Substitui tubos ventilatórios, cal sodada e sensor de capnografia</li> <li>- Passagem para ventilador portátil com bala de oxigénio.</li> <li>- Monitoriza temperatura (sensor esofágico e termómetro axilar)</li> <li>- Prepara restantes fármacos: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Bicarbonato de sódio a 8,4%</li> <li>• 3 ampolas de glicose a 30%, 10 mL cada e 30UI de insulina rápida</li> <li>• Amiodarona 300 mg</li> <li>• Furosemida e manitol (20%)</li> </ul> </li> </ul>	
<b>Enfermeiro Instrumentista</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Retira-se da mesa cirúrgica, sendo substituído pelo ajudante que passa a acumular funções</li> <li>- Assegura 2 acessos periféricos de calibre adequado (o maior possível)</li> <li>- Inicia arrefecimento: <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Endovenoso</b> - substitui soros, colocando soros fisiológicos gelados em curso, a infundir rápido (2-3 L NaCl 0,9%)</li> <li>• <b>Vesical</b> - cateterização com sonda vesical de 3 vias, ficando em lavagem contínua com soros gelados (soro 3L)</li> <li>• <b>Gástrico</b> - procede à entubação nasogástrica, com sonda de duplo lúmen deixando em lavagem contínua com soros gelados (soro 3L)</li> </ul> </li> <li>- Faz colheita de urina para análise</li> <li>- Elabora registos em folha própria (está no carro de Hipertermia Maligna)</li> </ul>	
<b>Assistente Operacional (dentro da sala)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Pede ajuda (Chama assistente operacional de fora da sala)</li> <li>- Coloca carro de hipertermia maligna na sala</li> <li>- Desocupa ao máximo a sala</li> <li>- Faz arrefecimento de superfície (doente todo descoberto): <ul style="list-style-type: none"> <li>• Manta hipotérmica</li> <li>• Gelo e compressas embebidas em água gelada nas axilas, pescoço, região frontal e virilhas</li> </ul> </li> <li>- Substitui sacos de drenagem, quando necessário</li> </ul>	
<b>Assistente Operacional (fora da sala)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Coloca na sala soros e fármacos que estão no frigorífico (repõe soros do frigorífico para as administrações seguintes) e traz gelo da máquina de gelo existente no bloco central</li> <li>- Coloca ventilador portátil na sala</li> <li>- Contacta: Unidade de Cuidados Intensivos, anestesiologista de urgência, Farmácia, Laboratório de urgência, Serviço de Sangue, Cardiologia.</li> <li>- Leva colheitas ao Laboratório (requisições elaboradas no carro de hipertermia maligna)</li> </ul>	
<b>Nota</b> <p>Os procedimentos dos intervenientes devem ser executados simultaneamente, seguindo a sequência referida. Se estiverem disponíveis mais elementos, estes ficam de ajuda a cada um dos intervenientes, sendo coordenados por eles. Todos os atos clínicos são continuamente registados no processo do doente.</p>	

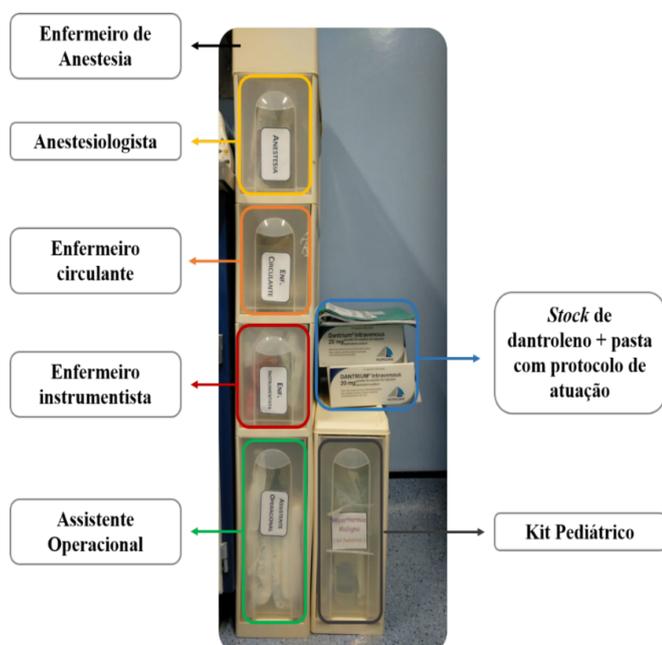
interveniente. Nesta tabela encontra-se também indicada a validade de todos os materiais, periodicamente verificada. De forma a simplificar a preparação e administração de dantroleno, foram elaboradas tabelas orientadoras da dose de fármaco necessária com base no peso ponderal do doente, em idade adulta ou pediátrica – Tabela 4. Esta ferramenta permite reduzir o tempo de administração e minimizar os

erros associados à sua preparação.

Um aspeto fundamental para o sucesso na prática clínica é o ensino e treino de todos os profissionais. Para tal, o serviço de Anestesiologia do CHLO implementou simulações anuais nos diversos blocos operatórios. Desta forma, os elementos deste serviço, responsáveis pela gestão e manutenção do carro de hipertermia maligna, realizam verificações periódicas,

**Tabela 2. Orientações e medidas peri-operatórias para doentes com história pessoal ou familiar de hipertermia maligna**

Orientações anestésicas para doente com antecedentes de hipertermia maligna	
1. Equipamento	- Máquina anestésica com isolamento ou remoção dos vaporizadores e circuito anestésico removível limpo. De seguida utilizar fluxo de gás fresco 10 L/min durante 10 minutos. Preparar ventilador mesmo no caso de anestesia regional. - Capnografia com valores em tempo real, eletrocardiograma, pressão arterial e monitorização de temperatura. - Garantir reposição do material do carro de Hipertermia Maligna, soros gelados e gelo.
2. Planeamento	- Primeiro doente do dia - Permanência na Unidade de Cuidados Pós-Anestésicos para vigilância 4-6h. - Vaga em Unidade de Cuidados Intensivos disponível. - Cirurgia de ambulatório é aceitável se as duas condições anteriores forem respeitadas. - Contactar e informar: • Equipa Cirúrgica • Equipa de Enfermagem
3. Pré-Medicação	- Profilaxia com dantroleno não é recomendado. - Verificar a disponibilidade de dantroleno. - Medicação pré-anestésica de acordo com o anestesiológista.
4. Técnica anestésica	- Cuidados anestésicos monitorizados. - Anestesia regional (periférica ou neuro-eixo). - Agentes não desencadeantes para anestesia geral.
5. Pós-operatório	- Monitorização: frequência respiratória, pressão arterial, frequência cardíaca e temperatura. - Laboratório: se percurso clínico sem alterações, análises não necessárias. - Profissionais de saúde da Unidade de Cuidados Pós-Anestésicos/Unidades de Cuidados Intensivos devem estar alertas para o estado de Hipertermia Maligna possível do doente.



**Figura 1. Carro de hipertermia maligna do CHLO**

incluindo das datas de validade do *stock* de dantroleno. Aquando do término da validade do mesmo, é organizada uma simulação de um caso clínico de hipertermia maligna. Com o intuito de potenciar este momento de aprendizagem baseado na simulação, são realizadas antecipadamente ações de formação para todos os profissionais do bloco operatório (auxiliares de ação médica, enfermeiros, cirurgiões e anestesiológistas), onde é feito o ensino e revisão desta entidade, sendo também revisto o protocolo de atuação. Nesta fase é feita uma breve explicação sobre o carro e material disponível e qual a função que cada elemento terá perante uma situação de crise. Posteriormente, são organizadas as simulações, onde os intervenientes têm a possibilidade de treinar as suas funções específicas, de acordo com o protocolo

em vigor. Para tal, são selecionados os elementos dos diversos grupos de profissionais de saúde do bloco operatório que irão participar ativamente na simulação, e atribuídos os seus papéis específicos no cenário. Nesta fase, é importante estabelecer quais os objetivos que deverão ser atingidos. Importa distinguir quais os objetivos gerais da simulação, que devem ser alcançados de forma coletiva por toda a equipa (reconhecimento dos sinais de alarme e identificação rápida do problema, comunicação eficaz e em circuito fechado, rápida atuação com clara divisão de tarefas), daqueles que serão os objetivos específicos de cada participante (etapas e passos individuais, especificados no protocolo institucional). É então elaborado um caso clínico pelos membros da organização, bem como preparado todo o cenário no bloco operatório de modo a replicar da forma mais real possível uma situação de emergência. Com esse intuito, a simulação decorre numa sala operatória real, sendo esta estruturada da forma mais semelhante possível à prática clínica diária. A simulação *in-situ* permite criar um cenário num ambiente real e expõe os participantes a particularidades inerentes ao próprio local. Idealmente, e quando disponível, é utilizado um manequim não-dinâmico, facultado pelo centro de formação do CHLO, juntamente com sistemas de *software* e equipamentos audiovisuais, dependentes de operador, que permitem reproduzir dados clínicos e de monitorização do doente, concordantes com a fase do caso clínico em que este se encontra. Estes sistemas de simulação permitem replicar um cenário clínico em ambiente seguro, através da utilização de sons e parâmetros numéricos. Imediatamente antes da simulação ocorre um momento de *briefing*, onde são fornecidas informações e orientações aos participantes, previamente à sua realização. Neste período, é feita a revisão dos objetivos de aprendizagem, dadas orientações relativamente ao local da simulação e cenário, bem como

**Tabela 3. Descrição do material existente nos carros de hipertermia maligna e a sua distribuição por procedimento e interveniente**

Material do carro de hipertermia maligna (adulto)			
Interveniente	Procedimento	Material	Validade
Anestesiologista	Cateterismo Venoso Central	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 1 cateter venoso central triplo lúmen</li> <li>• 1 pacote de compressas 10x10</li> <li>• 1 seda 2/0 + 1 porta agulhas</li> <li>• 1 lâmina de bisturi nº 10</li> <li>• 2 ampolas 10 mL NaCl 0,9%</li> <li>• 1 penso 10x10</li> <li>• 2 sistemas de soros (soros encontram-se no frigorífico)</li> </ul>	
	Linha arterial	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 1 sistema de cateterização arterial</li> <li>• 1 transdutor de linha arterial + 1 manga de pressão</li> <li>• 1 ampola heparina não fracionada (5000 U/mL)</li> <li>• 1 seringa de 2 mL e 1 agulha</li> <li>• 1 penso 3x6</li> </ul>	
	Colheita sangue arterial e venoso	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 3 conjuntos: tubos sangue (hemograma + bioquímica + coagulação) + seringa 20 mL + agulha 18G + seringa GSA + requisições (preenchidas e assinadas)</li> </ul>	
Enfermeiro de Anestesiologia	Preparação de dantroleno	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 18 frascos de dantroleno + transfer</li> <li>• 8 balões de 100 mL de água estéril para injetáveis</li> <li>• Tesoura estéril</li> <li>• 3 seringas de 50 mL (com agulha 12G incluída) + 1 taça (capacidade 500 mL)</li> <li>• Tabela ponderal de adulto de dantroleno</li> </ul>	
Enfermeiro Circulante	Substituição de tubos ventilatórios	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 1 sistema de tubos ventilatórios + 1 filtro humificador + 1 filtro "air guard" + sensor de capnografia</li> </ul>	
	Monitorização de temperatura	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 1 sensor de temperatura esofágico + 1 termómetro axilar</li> </ul>	
	Preparação de restantes fármacos	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 80 mg furosemida + 1 seringa 10 mL + 1 agulha 18G</li> <li>• 3 ampolas de glucose 30% de 10 mL + 1 seringa insulina (insulina no frigorífico) + 1 agulha 18G + 1 seringa 50 mL + prolongamento + bomba perfusora (disponível)</li> <li>• 1 balão de 250 mL manitol a 20% + 1 sistema administração de sangue</li> <li>• Amiodarona 300mg + 1 balão 100 mL dextrose 5% em água + 1 seringa 20 mL + 1 agulha 18G + 1 sistema de soro</li> <li>• 2 ampolas 10 mL de gluconato de cálcio + 1 seringa 20 mL + 1 agulha 18G</li> <li>• 1 ampola 10 mL de esmolol + 1 seringa 10 mL + 1 agulha 18G + 1 tabela utilização esmolol</li> <li>• 1 caneta de acetato</li> </ul>	
Enfermeiro Instrumentista	Arrefecimento endovenoso	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 2 sistemas de soro + 3 cateteres 16G e 18G</li> </ul>	
	Arrefecimento gástrico	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 1 sonda nasogástrica de 2 vias nº 16G e 18G + 1 saco coletor + 1 seringa vesical + 1 sistema de soro</li> </ul>	
	Arrefecimento vesical	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 1 algália 3 vias nº 16G e 18G + 1 urímetro + 1 sistema de soro + 1 ampola água injetável + 1 seringa 10 mL + 1 conexão + 1 ampola gel</li> <li>• 3 frascos colheita de urina</li> </ul>	
	Registos	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 1 folha de registo de enfermagem + 1 caneta</li> </ul>	
Assistente Operacional (dentro da sala)	Arrefecimento de superfície	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 1 bacia</li> <li>• Compressas</li> <li>• Manta hipotérmica</li> </ul>	
Assistente Operacional (fora da sala)	Contactos telefónicos	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Lista de possíveis contactos telefónicos</li> </ul>	
Soros no frigorífico		Máquina de gelo	
Soro fisiológico 3x 1000 mL		Gelo	
Soro de lavagem 1x 3000 mL			

revisão dos papéis atribuídos a cada elemento e discussão de expectativas individuais. Este período é fundamental para melhorar a *performance* dos intervenientes bem como potenciar o momento de aprendizagem de todos os elementos, inclusive dos observadores. No decorrer do cenário, um dos elementos da organização é responsável pela narração do caso clínico e fornece gradualmente os dados e informações necessárias, adaptando os vários elementos clínicos e de monitorização ao longo do cenário. Os restantes membros da organização fazem-se acompanhar do protocolo da instituição, utilizando-o como guião para confirmar

que todos os passos críticos são cumpridos. Neste ponto, são considerados passos críticos: identificação de sinais de alarme e estabelecimento da suspeita diagnóstica, ativação e aplicação do protocolo de hipertermia maligna, preparação e administração do dantroleno, encaminhamento pós- crise do doente. Cada participante tem acesso a ajudas visuais individualizadas, existentes nas diversas secções do carro de hipertermia maligna. Estes cartões de ação (*flashcards*) consistem em adaptações do protocolo e possuem informações simplificadas e direcionadas apenas ao papel específico de cada participante, permitindo o rápido foco

**Tabela 4. Tabela para cálculo da dose de administração do dantroleno, com base no valor ponderal, em adultos (à esquerda) e em idade pediátrica (à direita).**

Tabela ponderal da administração de dantroleno [Adulto (2 mg/kg)]			
Peso (kg)	Dose (mg)	Nº de frascos	mL a administrar
40-45	85	5	255
45-50	95		285
50-55	105	6	315
55-60	115		345
60-65	125	7	375
65-70	135		405
70-75	145	8	435
75-80	155		465
80-85	165	9	495
85-90	175		525
90-95	185	10	555
95-100	195		585
100-105	205	11	615
105-110	215		645
<b>Dantroleno</b>	Frasco com conteúdo liofilizado de cor amarela		
<b>Composição</b>	20 mg dantroleno sódico; 3 g de manitol		
<b>Preparação</b>	Em cada frasco de 20 mg de dantroleno, colocar 10 mL (do total de 60 mL necessários) de água destilada para a diluição e agitar. Restante volume (50 mL) colocar numa taça. Deitar na taça os 10 mL de dantroleno já dissolvidos, obtendo-se uma solução clara (20 mg dantroleno/60 mL = 0,33333 mg/mL)		

Tabela ponderal da administração de dantroleno [Pediatria (2,5 mg/kg)]				
Peso (kg)	Dose (mg)	Nº de frascos	mL a administrar	
3	7,5	1	25	
3,5	8,75		25	
4	10		30	
4,5	11,25		35	
5	12,5		40	
5,5	13,75		40	
6	15		45	
7	17,5		55	
8	20		60	
9	22,5		2	70
10	25	75		
11	27,5	85		
12	30	90		
13	32,5	100		
14	35	105		
15	37,5	115		
16	40	120		
17	42,5	3		130
18	45			135
19	47,5		145	
20	50		150	
21	52,5		160	
22	55		165	
23	57,5		175	
24	60		180	
25	62,5		4	190
26	65			195
27	67,5	205		
28	70	210		
29	72,5	220		
30	75	225		
31	77,5	235		
32	80	240		
33	82,5	5		250
34	85			255
35	87,5		265	
36	90		270	
37	92,5		280	
38	95		285	
39	97,5		295	
40	100		300	

nas tarefas individuais. As funções de cada participante são coordenadas e verificadas pelo líder de equipa, permitindo evitar o caos e agilizar as tarefas de modo simultâneo e rápido. Estas simulações são observadas por todos os restantes profissionais de saúde do bloco operatório. Para além do treino de competências não-técnicas (tais como o trabalho em equipa, comunicação e capacidade de liderança), um dos aspetos fundamentais nestes momentos de simulação é o treino de procedimentos específicos e necessários num cenário de hipertermia maligna. Neste ponto, importa referir o treino da preparação do dantroleno pela equipa de enfermagem, um procedimento moroso e com o qual existe pouca familiaridade. Ao dispor de *stock* de dantroleno cuja data de validade foi ultrapassada, é possível o treino deste passo crítico, tornando assim o momento de simulação mais realista no que toca aos tempos de preparação e administração do mesmo. Os cenários têm uma duração média prevista de 15 minutos, sendo este considerado o intervalo ideal para o cumprimento dos passos críticos e objetivos previamente propostos. O *debriefing* no final do caso clínico constituiu um elemento fundamental para uma experiência de simulação completa, proporcionando a discussão clínica e a identificação de áreas com necessidade de melhoria, tanto do protocolo, como da organização do carro ou da atuação dos diversos profissionais de saúde. Neste período é incentivado o debate, esclarecimento de dúvidas

e troca de ideias, tanto dos intervenientes no caso clínico como também dos observadores, permitindo a inclusão de todos e tornando esta experiência mais completa e produtiva. Esta fase permite avaliar o desempenho da equipa, focando nos processos cognitivos de reconhecimento do problema, bem como da utilização de competências técnicas e não-



**Figura 2. Simulações de hipertermia maligna realizadas periodicamente no CHLO, numa sala operatória real com todo o material disponível (à direita é visível o carro de Hipertermia Maligna com os seus diversos compartimentos, acessíveis a todos os profissionais envolvidos)**

técnicas na aplicação do protocolo e gestão do caso clínico. Serve também para identificação de áreas com necessidade de melhoria, tanto do protocolo, como da organização do carro ou da distribuição e atuação dos diversos profissionais de saúde. No final da sessão, é entregue um questionário de avaliação, anónimo, a todos os organizadores, participantes e observadores. Neste, são avaliados os seguintes parâmetros: utilidade prática e profissional, sensibilização a novas atitudes, qualidade da comunicação, metodologia e duração da formação, tendo-se obtido ao longo dos anos classificações superiores a 90%. Através da sua análise dos comentários, tem-se verificado uma grande aceitação por parte dos profissionais envolvidos e o reconhecimento da utilidade destes momentos formativos como ferramenta de aprendizagem. Estes questionários são essenciais para garantir uma constante evolução em simulações futuras.

## DISCUSSÃO

A hipertermia maligna é uma das emergências anestésicas mais temidas pelos anesthesiologistas. A sua baixa incidência traduz-se numa reduzida experiência clínica na gestão e tratamento desta entidade pelos profissionais de saúde do bloco operatório, pelo que o conhecimento da sua fisiopatologia, ensino e treino de todos os elementos é fundamental para a obtenção de melhores resultados clínicos. Este documento descreve a realidade do CHLO, nomeadamente a evolução, uniformização, atualização e implementação de protocolos de atuação e organização de carros de hipertermia maligna, com o intuito de prevenir e, se necessário, tratar de modo rápido, seguro e eficaz o doente suscetível ou com suspeita de hipertermia maligna.

Pretende também realçar o papel fundamental do treino baseado na simulação (Fig. 2). Este é um método de ensino comprovado que permite sistematizar protocolos e criar

diferentes cenários que se assemelhem à realidade clínica.<sup>5,14</sup> Estas simulações permitem o exercício em ambiente seguro e controlado, não só de funções técnicas específicas, como também de competências não-técnicas (trabalho em equipa, comunicação ou liderança).<sup>3,5,8,14</sup> Para além do conhecimento científico e da qualidade técnica dos profissionais de saúde, as competências não-técnicas possuem um papel fulcral na evicção de eventos adversos, erros ou acidentes.<sup>15</sup>

A existência de falhas nas competências não técnicas pode aumentar a taxa de erro, que por sua vez pode levar a um aumento da hipótese de ocorrência de um evento adverso. O desenvolvimento e treino destas competências (por exemplo, capacidade de vigilância, antecipação, comunicação clara, liderança) podem reduzir a probabilidade de erro e consequentemente de acidentes.<sup>15</sup> Estes fatores são fundamentais na Anestesiologia, particularmente na gestão de uma situação de crise como uma emergência de hipertermia maligna. Estes momentos de treino baseados em simulações permitem também identificar eventuais dificuldades condicionadas pelo espaço, equipamento ou gestão de recursos humanos, e reconhecer a necessidade de criar planos alternativos, atualizações de protocolos e métodos de atuação, que melhorem a segurança e eficácia da resposta e, consequentemente, os resultados clínicos. Ao longo das diversas simulações realizadas no CHLO, o método de preparação do dantroleno foi rapidamente apontado como um processo lento, condicionando atrasos na sua administração.

Assim, este foi um dos passos mais aprimorados e focados ao longo das mesmas, permitindo agilizar a execução deste passo crítico.

Estas simulações permitem o treino de competências técnicas (como por exemplo a preparação do dantroleno) e não-técnicas (comunicação em circuito fechado, antecipação, capacidade de liderança). Durante estas simulações, todos os profissionais do bloco operatório têm a oportunidade de assistir e participar ativamente nos períodos de *debriefing* e discussão do caso.

O treino simulado é indiscutivelmente um instrumento de treino e aprendizagem fundamental para o sucesso na prática clínica, particularmente em complicações raras e potencialmente fatais como a hipertermia maligna, nas quais é essencial a coordenação e o esforço interdisciplinar.<sup>5,14</sup> Ao longo dos anos, o serviço de Anestesiologia do CHLO tem feito um esforço coletivo de investimento na formação, apesar da progressiva escassez de recursos e disponibilidade para os mesmos.

Como objetivos futuros, os autores consideram fundamental a melhoria da qualidade formativa e avaliação da mesma, através da implementação de métodos de avaliação de retenção de conhecimento.

Os autores deste artigo defendem que é da maior importância

preparar os Serviços de Anestesiologia nacionais, em termos gerais de qualidade e segurança peri-operatória, através da organização, uniformização, protocolização e treino simulado de situações clínicas emergentes. Nestas se inclui o caso particular hipertermia maligna, devido à sua raridade e gravidade associadas. A boa gestão dos doentes em risco ou suspeitos de uma crise de hipertermia maligna é crucial para a obtenção de melhores *outcomes* clínicos e melhor prognóstico do doente.

Este artigo pretende divulgar a nossa experiência clínica ao longo de quase 40 anos, a qual abarca a criação, evolução e atualização dos instrumentos necessários à melhoria da segurança peri-operatória, no âmbito da prevenção e do tratamento desta rara e grave complicação anestésica. Serve meramente como exemplo, baseado na mais atual literatura científica e prática clínica. A sua publicação e partilha pretendem tornar possível a sua utilização noutras instituições, bem como a eventual futura organização e uniformização de protocolos e treino simulado.

## CONCLUSÃO

A criação de protocolos institucionais é essencial numa prestação rápida de cuidados médicos perante uma emergência, como é o caso da hipertermia maligna, pois permitem uma uniformização do modo de atuação e organização de todo o equipamento necessário.

Também o ensino dos profissionais de saúde do bloco operatório, através de ações de formação, bem como o treino baseado na simulação (permitindo o desenvolvimento de competências técnicas e não-técnicas) constituem pilares indispensáveis para o sucesso na prática clínica.

Os alicerces dos princípios fundamentais da qualidade e segurança peri-operatória devem estar presentes na nossa prática clínica diária e em situações excecionais, como é o caso de uma emergência de hipertermia maligna.

## AGRADECIMENTOS

Os autores agradecem aos anestesiolistas visionários que deram início a esta prática e aos internos e especialistas do serviço de Anestesiologia do CHLO que perpetuaram a atividade e ajudaram a evoluir até ao momento atual. Agradecemos a colaboração de todos os profissionais de saúde presentes nas simulações.

### Responsabilidades Éticas

**Conflitos de Interesse:** Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

**Suporte Financeiro:** O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio o bolsa ou bolsa.

**Proveniência e Revisão por Pares:** Não comissionado; revisão externa por pares.

### Ethical Disclosures

**Conflicts of interest:** The authors have no conflicts of interest to declare.

**Financial Support:** This work has not received any contribution grant or scholarship.

**Provenance and Peer Review:** Not commissioned; externally peer reviewed.

### ORCID

Sónia Moreira  <https://orcid.org/0000-0002-8159-3084>

Isabel Costa-Martins  <https://orcid.org/0000-0002-6816-0647>

Inmaculada Gordillo  <https://orcid.org/0000-0002-5745-5087>

Submissão: 11 de maio, 2020 | Received: 11<sup>th</sup> of May, 2020

Aceitação: 27 de outubro, 2020 | Accepted: 27<sup>nd</sup> of October, 2020

Publicado: 29 de dezembro, 2020 | Published: 29<sup>nd</sup> of December, 2020

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) Revista SPA 2020. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC. Nenhuma reutilização comercial.

© Author(s) (or their employer(s)) and SPA Journal 2020. Re-use permitted under CC BY-NC. No commercial re-use.

## REFERÊNCIAS

1. Sathishkumar S. Guidelines for management of a malignant. *J World Fed Soc Anaesthesiol.* 2009; 25: 70-3.
2. Larach MG, Klumpner TT, Brandom BW, Vaughn MT, Belani KG, Herlich A, et al. Succinylcholine use and dantrolene availability for malignant hyperthermia treatment – database analyses and systematic review. *Anesthesiology.* 2019; 130: 41-54. doi: 10.1097/ALN.0000000000002490.
3. Berkenstadt H, Yusim Y, Ziv A, Ezri T, Perel A. An assessment of a point-of-care information system for the anesthesia provider in simulated malignant hyperthermia crisis. *Anesth Analg.* 2006;102:530-2. doi: 10.1213/01.ane.0000189583.93127.a5.
4. Gupta PK, Hopkins PM. Diagnosis and management of malignant hyperthermia. *Br J Anaesth Educ.* 2017; 17: 249-54.
5. Cain C, Riess ML, Lynn G, Novalija J. Malignant hyperthermia crisis: optimizing patient outcomes through simulation and interdisciplinary. *AORN J.* 2014;99:301-8; quiz 309-11. doi: 10.1016/j.aorn.2013.06.012.
6. Glahn KPE, Ellis FR, Halsall PJ, Muller CR, Snoeck MMJ, Urwyler A, et al. Recognizing and managing a malignant hyperthermia crisis: guidelines from the European Malignant Hyperthermia Group. *Br J Anaesth.* 2010;105:417-20. doi: 10.1093/bja/aeq243.
7. Butala B, Busada M, Cormican D. Malignant hyperthermia: review of diagnosis and treatment during cardiac surgery with cardiopulmonary bypass. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2018;32:2771-9. doi: 10.1053/j.jvca.2018.03.029.
8. Hirshey-Dirksen SJ, Van Wicklin SA, Mashman DL, Neiderer P, Merritt DR. Developing effective drills in preparation for a malignant hyperthermia crisis. *AORN J.* 2013;97:329-53. doi: 10.1016/j.aorn.2012.12.009.
9. Silva CR. Website da Universidade do Porto. [Online]; 2016 [accessed 2019 September 22]. Available from: [https://sigarra.up.pt/ffup/pt/pub\\_geral.show\\_file?pi\\_doc\\_id=71390](https://sigarra.up.pt/ffup/pt/pub_geral.show_file?pi_doc_id=71390).
10. Hopkins PM. Malignant hyperthermia: advances in clinical management and diagnosis. *Br J Anaesth.* 2000; 85: pp. 118-128.
11. Hopkins PM, Ruffert H, Snoeck MM, Girard T, Glahn KP, Ellis FR, et al. European Malignant Hyperthermia Group Guidelines for investigation of malignant hyperthermia susceptibility. *Br J Anaesth.* 2015;115:531-9. doi: 10.1093/bja/aev225.
12. Website de Association of Anaesthetists of Great Britain and Ireland. [Online]; 2011 [accessed 2019 September 22]. Available from: [https://anaesthetists.org/Portals/0/PDFs/Guidelines%20PDFs/Guideline\\_malignant\\_hyperthermia\\_laminate\\_2011\\_final.pdf?ver=2018-07-11-163754-770&ver=2018-07-11-163754-770](https://anaesthetists.org/Portals/0/PDFs/Guidelines%20PDFs/Guideline_malignant_hyperthermia_laminate_2011_final.pdf?ver=2018-07-11-163754-770&ver=2018-07-11-163754-770).
13. Website de Association of Anaesthetists of Great Britain & Ireland. [Online]; 2011 [accessed 2019 September 22]. Available from: [https://anaesthetists.org/Portals/0/PDFs/Guidelines%20PDFs/Guideline\\_malignant\\_hyperthermia\\_crisis\\_task\\_allocations\\_recommended\\_contents\\_2011\\_final.pdf?ver=2018-07-26-141732-360&ver=2018-07-26-141732-360](https://anaesthetists.org/Portals/0/PDFs/Guidelines%20PDFs/Guideline_malignant_hyperthermia_crisis_task_allocations_recommended_contents_2011_final.pdf?ver=2018-07-26-141732-360&ver=2018-07-26-141732-360).
14. Østergaard D, Dieckmann P, Lippert A. Simulation and CRM. *Best Pract Res Clin Anaesthesiol.* 2011;25:239-49. doi: 10.1016/j.bpa.2011.02.003.
15. Flin R, Patey R, Glavin R, Maran N. Anaesthetists' non-technical skills. *Br J Anaesth.* 2010;105:38-44. doi: 10.1093/bja/aeq134.