

HYPERTHERMIE MALIGNNE

Guide de pratique clinique à l'intention des inhalothérapeutes cliniciens



compétence



Optimiser l'assistance ventilatoire

- 8.1** Effectuer les manœuvres de réanimation cardiorespiratoire
- 8.2** Assurer la qualité de la ventilation mécanique effractive et non effractive
- 8.3** Gérer le transport des patients
- 8.4** Assister lors de procédures particulières

compétence



Effectuer l'assistance anesthésique

- 9.1** Assurer le soutien clinique lié à l'anesthésie ou à la sédation-analgésie



TABLE DES MATIÈRES

AVANT-PROPOS	4
INTRODUCTION	6
1. L'HYPERTHERMIE MALIGNNE (HM) EN QUELQUES MOTS	7
2. DÉPISTAGE DU PATIENT À RISQUE	8
3. PRÉSENTATION	10
3.1. Signes cliniques	11
3.2. Désordres associés	12
3.3. Diagnostics différentiels	13
4. TRAITEMENT EN PHASE AIGUË	15
4.1. Actions immédiates	16
4.2. Traitement prioritaire	16
4.3. Réanimation symptomatique	18
4.4. Surveillance clinique	19
4.5. Prélèvements	19
5. APRÈS UNE CRISE D'HM	20
5.1. Suivi immédiat	20
5.2. Complications possibles	21
5.3. Transfert interétablissement	21
5.4. Déclaration d'une crise d'HM	23
5.5. Information au patient (et à sa famille)	23
6. PATIENT SUSCEPTIBLE (SHM)	25
6.1. Préparation	25
6.2. Anesthésie	27
6.3. Après l'anesthésie	28
7. PLAN D'INTERVENTION, D'ÉDUCATION ET DE SIMULATION	30
7.1. Plan d'intervention	30
7.2. Éducation	33
7.3. Exercice de simulation	33
CONCLUSION	34
ANNEXES	35
Annexe 1. Exemples d'aide mnémotechnique	36
Annexe 2. Chariot d'hyperthermie maligne	38
CRÉDITS ET REMERCIEMENTS	40
RÉFÉRENCES	41



AVANT-PROPOS

Parce qu'il incombe généralement au médecin responsable de décider des procédures ou des protocoles à suivre par les membres de son équipe, les recommandations citées dans les pages qui suivent ne le sont qu'à titre informatif. En tout temps, le clinicien doit considérer en priorité la condition de chaque patient et exercer son jugement clinique.

Puisque de nombreux sites Web ou publications spécifiques sont accessibles, ce document se veut un complément et non un substitut à la littérature médicale. Il est entendu que l'inhalothérapeute continuera à consulter, à utiliser et à développer ses propres outils cliniques ainsi qu'à enrichir le contenu du présent document en fonction de ses besoins et des avancées médicales, technologiques et pharmacologiques.

Le présent guide s'appuie largement sur les dernières recommandations de l'Unité de recherche d'hyperthermie maligne de l'Hôpital général de Toronto, de l'Association d'hyperthermie maligne des États-Unis (*Malignant Hyperthermia Association of the United States [MHAUS]*) et l'Association d'hyperthermie maligne de l'Australie et de la Nouvelle-Zélande (*Malignant Hyperthermia Association of New Zealand [MHANZ]*). Le lecteur doit considérer la possibilité que des changements puissent avoir été apportés depuis la rédaction des textes. Pour cette raison, le professionnel doit vérifier la monographie des produits pharmacologiques nommés dans le présent guide pour s'assurer de l'exactitude des doses, indications et contreindications.

Ce guide de pratique clinique peut également être utilisé comme :

- un outil d'aide à la formulation de recommandations ;
- un outil pédagogique et de développement professionnel.

Ce document situera d'abord l'hyperthermie maligne (HM) en contexte d'anesthésie. Par la suite, le dépistage du patient à risque (susceptibilité non confirmée), la présentation d'une crise d'HM, le traitement en phase aiguë, le suivi d'après crise ainsi que le patient susceptible d'HM (susceptibilité confirmée par test clinique) seront successivement discutés. Enfin, le plan d'intervention, d'éducation et de simulation viendra clore la liste des sujets abordés.

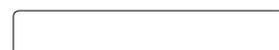
Après l'appropriation des notions contenues dans ce document, l'inhalothérapeute sera en mesure :

- de dépister le patient à risque d'HM ;
- de reconnaître les signes cliniques d'une crise d'HM ;
- d'intervenir de façon optimale et sécuritaire dans le traitement d'une crise aiguë ;

Information relative à la navigation

De nombreux hyperliens vers un site Web externe ont été ajoutés, au seul bénéfice du professionnel, dans le but de lui fournir une information détaillée ou complémentaire. Ainsi exprimé, l'on comprend qu'**en aucun cas** la présence de ces hyperliens ne signifie que l'OPIQ a un intérêt (financier ou autres) envers les sites Web hyperliés (ou leurs propriétaires). De même, l'OPIQ n'assume aucune responsabilité relativement au contenu de ces sites Web, lesquels peuvent changer sans préavis.

Les hyperliens se distinguent dans le texte par une [ligne bleue en souligné](#).



AVANT-PROPOS

suite

- d'assurer un suivi clinique optimal après une crise;
- d'assurer une assistance anesthésique ou une sédation-analgésie sécuritaire pour les patients susceptibles d'HM (SHM);
- de documenter ses interventions au dossier du patient.

Questionnaire de formation continue

Aux fins d'application du [Règlement sur la formation continue obligatoire des membres de l'Ordre professionnel des inhalothérapeutes du Québec](#), l'inhalothérapeute peut obtenir 2 heures de formation continue pour la lecture du document à condition de remplir le questionnaire de formation en ligne sur le [Campus OPIQ](#). Allez au <http://www.opiq.qc.ca/>, section *Membres* pour vous inscrire; des frais s'appliquent.

Iconographie



Lecture complémentaire suggérée à l'extérieur du guide



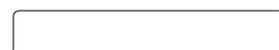
Exemple disponible



Sujet d'intérêt pour la clientèle pédiatrique ou néonatale



Vidéo disponible



INTRODUCTION

L'hyperthermie maligne (HM) est un syndrome rare, reconnu comme étant une complication de l'anesthésie générale. Il peut être mortel s'il n'est pas traité. Le taux de mortalité est passé de 80 % il y a trente ans à moins de 5 % en 2006 ; de nombreux facteurs ont contribué à réduire ce taux. Parmi ceux-ci, soulignons la reconnaissance accrue de ses manifestations cliniques et de sa pathophysiologie¹.

L'apparition soudaine d'une crise d'HM et sa rareté nuisent à une prise en charge optimale. En effet, la gestion d'une crise requiert, d'une part, l'accomplissement de diverses tâches et le recours à toutes les ressources humaines immédiatement disponibles et, d'autre part, l'utilisation de matériel et de médicaments d'urgence avec lesquels les professionnels sont parfois peu familiers. De plus, un patient pédiatrique demande des considérations supplémentaires : le calcul du dosage des médicaments selon son poids par exemple.

Pour ces raisons — peu importe le lieu (service des urgences, unité de soins intensifs, clinique de chirurgie privée, etc.) où l'on utilise les agents pharmacologiques déclencheurs d'une crise d'HM —, on doit garantir des interventions préventives ou curatives, car la mise en œuvre immédiate d'un plan d'intervention multidisciplinaire concerté engage le pronostic vital du patient.



1. L'HYPERTHERMIE MALIGNNE EN QUELQUES MOTS

L'hyperthermie maligne (HM) est une maladie pharmacogénétique des muscles squelettiques qui se manifeste par une réponse hypermétabolique à l'exposition d'agent pharmacologique déclencheur et aussi, rarement chez l'homme, à des stress comme l'exercice physique intense et la chaleur².

Une fois la crise commencée, l'évolution peut être très rapide et les conséquences graves. La reconnaissance précoce des signes cliniques d'HM et la rapidité d'administration du dantrolène (antidote) sont des éléments essentiels à la réduction du risque de morbidité et de mortalité.



Pour des informations complémentaires

[Malignant hyperthermia Overview MHAUS](#) (anglais)

Les agents pharmacologiques déclencheurs sont³ :

- agents anesthésiques inhalés;
 - desflurane, enflurane, éther, halothane, isoflurane, méthoxyflurane, sevoflurane;
- bloqueur neuromusculaire dépolarisant;
 - succinylcholine.

L'hyperthermie maligne au Canada (Riazi et collab., 2014⁴)

Première étude canadienne (1992 à 2011)

- Cohorte de 129 personnes confirmées avec HM.

Parmi les résultats :

- jeune homme (61,2 %);
- exposition antérieure sans incident (13,2 %);
- agents déclencheurs :
 - agents anesthésiques inhalés (n-58);
 - succinylcholine (n-20);
 - agents anesthésiques inhalés + succinylcholine (n-51);
- crise qui survient à l'unité des soins postanesthésiques (6,2 %);
- signes cliniques :
 - hyperthermie (66,7 %);
 - tachycardie sinusale (62 %);
 - hypercarbie (51,9 %);
- complications de la crise (20,1 %) :
 - augmentent (≥ 30 %) si délai entre les premiers signes d'HM et l'administration de dantrolène ≥ 20 minutes;
 - la plus fréquente : dysfonction rénale.

2. DÉPISTAGE DU PATIENT À RISQUE

Parce qu'une personne peut être susceptible à l'HM (SHM) sans le savoir et qu'elle peut aussi posséder des antécédents évocateurs, personnels **ou familiaux**, il convient de réaliser un dépistage systématique du risque d'HM au moment de l'évaluation préanesthésique de chaque patient.

Concrètement, questionnez le patient à risque de recevoir ou d'être exposé à un agent déclencheur au sujet de son histoire personnelle et **familiale** (liste non limitative)^{5,6,7} :

- diagnostic établi d'hyperthermie maligne (patient susceptible à l'HM) ;
- diagnostic établi d'un désordre associé à l'HM :
 - [syndrome de King-Denborough](#) ;
 - [myopathie à multiminicores](#) ou multicores (*multiminicores disease [MmD]*) ;
 - [myopathie congénitale à axe central \(central core\)](#) (*central core disease [CCD]*).
- histoire de problème musculaire ou neuromusculaire (p. ex. faiblesse ou crampes musculaires importantes) ;
- problème survenu au cours d'une anesthésie générale associée à l'exposition d'au moins un agent déclencheur (p. ex. : fièvre évaluée et sans diagnostic connu, rigidité musculaire, décès) ou après l'exposition (p. ex. urine foncée) ;
- épisode de rhabdomyolyse évaluée et sans diagnostic connu ;
- élévation chronique inexplicquée des créatines phosphokinases (CPK) ;
- épisode d'hyperthermie d'effort ou de coup de chaleur.

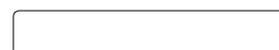
Ultimement, l'on considérera à risque toute personne (ou un membre de sa famille) ayant présenté un ou des signes cliniques associés à l'HM et des précautions seront mises en place jusqu'à la confirmation, qu'elle présente ou non une susceptibilité à l'hyperthermie maligne (SHM)⁸.

2. DÉPISTAGE DU PATIENT À RISQUE

suite

LE SAVIEZ-VOUS ?

- L'absence d'antécédent d'HM n'élimine pas le risque, même en cas d'exposition antérieure⁹. Dans les faits, et bien qu'une crise d'HM puisse survenir dès la première exposition à un agent déclencheur, une personne susceptible à l'HM peut être exposée à plus d'une reprise sans incident et réagir à ces mêmes déclencheurs lors d'une exposition subséquente¹⁰. On estime que les personnes susceptibles à l'HM seront exposées à trois anesthésies avec un ou plusieurs agents déclencheurs avant une première crise d'HM¹¹.
- On considérera une femme non SHM qui porte un enfant dont le père est connu SHM comme étant susceptible à l'HM ; on doit alors penser à une anesthésie sans agent déclencheur (p. ex. anesthésie locorégionale ou anesthésie par voie intraveineuse totale)¹².
- En cas d'événement antérieur évoquant une crise HM, il faut demander si le patient possède une lettre signée par l'anesthésiologiste qui a posé le diagnostic d'HM ou s'il détient une carte émanant d'un centre diagnostique qui confirme l'HM.
- Une histoire suggestive ou équivoque d'HM chez un patient (ou un membre de sa famille) doit être clairement **documentée et communiquée** aux membres de l'équipe. Ceci est essentiel pour assurer la mise en place des précautions qui s'imposent ou du plan d'action si besoin.
- Voir aussi :
 - Chapitre 6. Patient susceptible (SHM) en [page 25](#)
 - Chapitre 7. Plan d'intervention, d'éducation et de simulation en [page 30](#)



3. PRÉSENTATION

Bien que la plupart des crises surviennent au cours de l'anesthésie générale (exposition à l'agent déclencheur), l'heure suivant l'arrêt de l'anesthésie est aussi considérée comme critique à la manifestation d'une crise^{13,14}. Cela dit, indépendamment du moment de survenue, une fois la crise commencée, l'évolution peut être très rapide et dramatique ou plus lente et insidieuse. En présence de signes cliniques d'HM, le traitement immédiat est essentiel.

NOTE

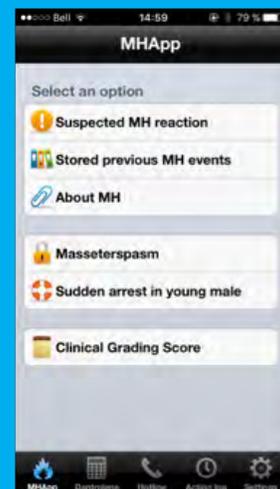
Le recours à une aide mnémotechnique peut s'avérer utile afin de faciliter le repérage des principaux signes cliniques ([annexe I](#)).

LE SAVIEZ-VOUS ?

Une application mobile est disponible (iPhone).

Elle peut servir à des fins éducatives ou comme outil d'aide à la décision en présence d'une crise d'HM.

Pour plus d'information : [MHApp Malignant hyperthermia \(MHAUS\)](#)



3. PRÉSENTATION

suite

* La déclinaison des signes cliniques (précoce, en développement ou tardif) peut varier selon les auteurs.

3.1 Signes cliniques*^{15, 16, 17, 18, 19, 20, 21}

Une crise d'HM peut se présenter sous différentes formes cliniques et de nombreux facteurs expliquent cette variation (l'agent déclencheur utilisé, la dose et la durée d'exposition, l'administration [seule ou en association avec un autre agent déclencheur], la prédisposition génétique, etc.).

Les signes cliniques associés à l'HM ne sont pas spécifiques.

Principaux signes précoces (ou en développement)

- Élévation inappropriée (inexpliquée autrement) de la production de CO₂ (en dépit d'une ventilation minute adéquate) :
 - élévation du EtCO₂ si ventilo-assisté ;
 - tachypnée si rythme respiratoire spontané.

Note : en raison d'une moindre utilisation de la succinylcholine ces dernières années, on observe une montée plutôt progressive qu'abrupte de l'EtCO₂.

- Tachycardie inappropriée (inexpliquée autrement)
- Arythmies (surtout extrasystoles ventriculaires et bigéminisme ventriculaire)
- Spasme massétérin prolongé lors de l'utilisation de la succinylcholine
- Rigidité musculaire généralisée
- Hyperthermie, parfois sévère (> 44 °C) : augmentation rapide de la température centrale de 1-2 °C aux 5 minutes

Note : peut être un signe précoce ou tardif.
- Acidose (progressive) respiratoire, puis métabolique
- Augmentation de la consommation d'O₂
- Diaphorèse
- Marbrures
- TA instable (ou qui augmente)
- ↓ SpO₂

Principaux signes tardifs

- Hyperkaliémie
- Douleur musculaire généralisée (si patient éveillé)
- Augmentation marquée des CPK sériques
- Myoglobinurie et myoglobinémie (signes précoces de rhabdomyolyse)
- Urine foncée (secondaire à la myoglobinurie)
- Coagulation intravasculaire disséminée (CIVD)
- Arrêt cardiaque

3. PRÉSENTATION

suite

LE SAVIEZ-VOUS ?

- Lorsque la succinylcholine est utilisée, une accélération des manifestations cliniques peut survenir²².
- L'élévation de l'EtCO₂ peut être masquée par l'augmentation du volume minute²³.

3.2 Désordres associés^{24,25,26}

Certains désordres peuvent être associés à l'HM et les patients porteurs doivent être considérés susceptibles à l'hyperthermie maligne (SHM).

- [Syndrome de King-Denborough](#)
- [Myopathie à multiminicores](#) ou multicores (*multiminicores disease, [MmD]*)
- [Myopathie congénitale à axe central \(central core\)](#) (*central core disease [CCD]*)
- Spasme massétéрин après administration de succinylcholine (*masseter muscle rigidity [MMR]*): rigidité des muscles massétéринs qui empêche l'ouverture de la bouche alors que les autres muscles sont relâchés. Il survient chez les patients sans égard à leur susceptibilité pour l'HM et chez tous les groupes d'âge, bien que plus fréquent chez les enfants.

Le spasme massétéрин peut laisser présager une crise d'HM. Le diagnostic d'HM se précise davantage lorsque le spasme s'accompagne de la rigidité des autres muscles.

Quoi faire ?

- Procédure éleative: il est recommandé d'ajourner la procédure
- Procédure urgente:
 - poursuivre en éliminant tous les facteurs déclencheurs;
 - assurer une surveillance clinique étroite (EtCO₂, température centrale, créatine kinase [CK], potassium, etc.);
 - débuter l'administration de dantrolène en présence d'une rigidité musculaire des membres²⁷;
 - considérer l'administration de dantrolène (en présence de signes cliniques d'HM supplémentaires);
 - garder le patient en observation à l'unité des soins postanesthésiques ou des soins intensifs pendant au moins 12 heures.

3. PRÉSENTATION

suite

Dans tous les cas, il est recommandé que le patient recherche la confirmation d'un diagnostic définitif d'HM.

Désordres non associés à l'HM²⁸

- Syndrome neuroleptique malin
- Ostéogenèse imparfaite
- Arthrogrypose
- Myotonies
- Dystrophie musculaire

3.3 Diagnostics différentiels^{29,30,31,32,33}

Parmi les syndromes qui partagent des signes cliniques avec l'HM, soulignons, sans s'y limiter :

- hypoventilation ou débit insuffisant des gaz frais ;
- défaillance de l'appareil anesthésique (\uparrow CO₂) ;
- hyperthermie iatrogénique (p. ex. technique de réchauffement du patient) ;
- anesthésie ou analgésie insuffisante ;
- sepsis ;
- phéochromocytome ;
- anaphylaxie ;
- thyrotoxicose ;
- ischémie, infection ou hémorragie cérébrale ;
- maladies neuromusculaires ;
- syndromes myotoniques ;
- élévation de l'EtCO₂ lors d'une chirurgie par laparoscopie ;
- *ecstasy* (3,4-méthylènedioxy-méthamphétamine [MDMA]) ou autres drogues illicites (p. ex. surdose de cocaïne) ;
- syndrome neuroleptique malin ;
- rhabdomyolyse ;
- hyperthermie d'effort et coup de chaleur ;

note : certaines personnes ayant développé une hyperthermie d'effort ou un coup de chaleur se sont avérées susceptibles à l'HM (mutation du gène RYR1)³⁴ ;



3. PRÉSENTATION

suite

- hyperkaliémie induite par la succinylcholine (arrêt cardiaque soudain du jeune patient).

L'incidence est rapportée chez de jeunes patients (garçon > fille) avec dystrophinopathie (p. ex. dystrophie musculaire de Duchenne) qui sont à risque élevé de rhabdomyolyse et d'hyperkaliémie potentiellement mortelle avec arrêt cardiaque après l'administration de succinylcholine (ou d'un agent anesthésique volatil).

Règle générale, le patient atteint d'une dystrophinopathie, chez qui survient une telle complication anesthésique, ne présente pas les signes classiques d'HM tels que l'hyperthermie ou une rigidité musculaire marquée. Par contre, une rhabdomyolyse se développera.

La réanimation peut être difficile et prolongée.

Quoi faire en présence d'un arrêt cardiaque inopiné et inattendu chez un jeune patient ?

- supposer l'hyperkaliémie et la traiter (hyperventilation, bicarbonates, dextrose/insuline et calcium);
- considérer l'administration de dantrolène³⁵.



4. TRAITEMENT EN PHASE AIGUË

Le traitement repose sur l'arrêt immédiat de tout agent déclencheur, l'administration prioritaire de dantrolène et la réanimation symptomatique^{36,37,38,39,40,41,42,43,44}.

RAPPEL

- Parce qu'il incombe généralement au médecin responsable de décider des procédures ou des protocoles à suivre par les membres de son équipe, les recommandations citées dans les pages qui suivent ne le sont qu'à titre informatif. En tout temps, le clinicien doit considérer en priorité la condition de chaque patient et exercer son jugement clinique.
- En plus des éléments généralement notés au dossier, ce dernier doit contenir toutes les informations relatives aux activités cliniques ou aux gestes techniques effectués par l'inhalothérapeute (p. ex. : hyperventilation, ajout de filtres au charbon activé, administration de dantrolène, surveillance clinique, transfert aux soins intensifs) avant, pendant et après la crise d'hyperthermie maligne.
- Pour ne rien oublier, on peut annexer un formulaire sommaire au protocole, sous forme de liste de vérification (aide-mémoire) et d'actions à poser.

Selon le plan d'intervention en vigueur :

- demander de l'aide ;
- demander le dantrolène et le matériel nécessaire au traitement d'une crise d'HM ([annexe II](#)) ;
- aviser l'équipe chirurgicale de remettre l'intervention ou de la terminer le plus rapidement possible.

NOTE

Recourir à une aide mnémotechnique peut s'avérer utile afin de structurer une prise en charge totale et adéquate ([annexe I](#)).

4. TRAITEMENT EN PHASE AIGÜE

suite

4.1 Actions immédiates*	
Action	Commentaire
Arrêt de tout agent déclencheur	Fermer le vaporisateur (le retirer si possible). Ne pas perdre de temps à changer le circuit et l'absorbeur de CO ₂ ou l'appareil d'anesthésie. Note : le circuit et l'absorbeur peuvent être changés si cela n'occasionne pas de délai.
	Si disponible, ajouter un filtre au charbon activé aux circuits inspiratoire et expiratoire. Note : toujours suivre les recommandations du fabricant pour la fréquence de changement du filtre (p. ex. q 1 h).
	Selon le cas : <ul style="list-style-type: none"> • mise en place d'un accès veineux (de gros calibre de préférence) ; • changer de technique d'anesthésie (p. ex. anesthésie totale intraveineuse [ATM]). Note : considérer éventuellement l'installation d'une voie centrale et d'une canule artérielle.
Intubation (selon le cas) Hyperventilation (dans tous les cas)	100 % d'O ₂ à haut débit (≥ 10 l/min)

* Variables selon les auteurs ou la condition clinique du patient.

4.2 Traitement prioritaire*	
Traitement	Commentaire
Administration de dantrolène (antagoniste spécifique)	Jusqu'à régression des symptômes (hyperthermie, acidose, rigidité musculaire, etc.) et stabilisation cardiorespiratoire. Note <ul style="list-style-type: none"> • Nécessite parfois plus de 10 mg/kg (jusqu'à 30 mg/kg). Toutefois, si plus de 10 mg/kg est administré, il faut revoir le diagnostic d'HM. • La réponse au dantrolène doit apparaître dans les minutes qui suivent l'administration. • Il peut être nécessaire d'entreprendre rapidement les démarches pour obtenir des fioles de dantrolène supplémentaires (p. ex. pharmacie ou centre hospitalier partenaire). • L'association « bloqueurs des canaux calciques–dantrolène » est contraindiquée, car elle peut aggraver l'hyperkaliémie ou provoquer un arrêt cardiaque.

* Variable selon les auteurs ou la condition clinique du patient.



4. TRAITEMENT EN PHASE AIGÜE

suite

À propos du dantrolène

La formulation de dantrolène disponible au Canada est le *Dantrium*[®] (20 mg/fiole).

- [Informations](#)
- [Préparation](#)
- [Tableau : dose selon le poids](#)

Note : en 2014, l'Agence américaine des produits alimentaires et médicamenteux (*Food and Drug Administration [FDA]*) a approuvé une nouvelle formulation de dantrolène, le *Ryanodex*[®] (250 mg/fiole) de la compagnie *Eagle Pharmaceuticals, Inc.*, mais elle n'est pas encore en vente au Canada.

Il est recommandé que le dantrolène soit accessible dans un délai de **10 minutes** suivant la décision de traiter une crise d'HM⁴⁵. **36** est le nombre **minimum** de fioles recommandées dans chaque établissement où un agent déclencheur est utilisé⁴⁶.

Parmi les effets secondaires les plus fréquents^{47,48} :

- difficulté respiratoire chez le patient avec un désordre musculaire préexistant (4 %);
- trouble gastro-intestinal (4 %);
- phlébite (9 %);
- faiblesse musculaire transitoire (21 %).

Note : lorsque du dantrolène est administré chez un patient qui a reçu un relaxant musculaire non dépolarisant, il faut s'assurer du retour de la force musculaire avant l'extubation⁴⁹.

Le dantrolène s'est avéré efficace dans le traitement de l'hyperthermie non liée à l'anesthésie, telle que le syndrome neuroleptique et l'intoxication à l'ecstasy (MDMA)⁵⁰.



4. TRAITEMENT EN PHASE AIGÜE

suite

4.3 Réanimation symptomatique*	
Symptôme	Commentaire
Hyperthermie	<p>Application de mesures de refroidissement corporel si température centrale > 39 °C.</p> <p>Note : la destruction tissulaire survient à 41,5 °C. Cessez le refroidissement lorsque la température centrale est ≤ 38 °C.</p> <hr/> <p>Mesures :</p> <ul style="list-style-type: none"> • NaCl 0,9 % IV froid (4 °C); • refroidissement de surface : <ul style="list-style-type: none"> • glace, compresses ou serviettes froides (ou mouillées) aux parties exposées ou aux régions axillaires et inguinales; • si possible, irrigation des cavités corporelles accessibles (p. ex. site chirurgical) avec une solution stérile froide; • autres méthodes de refroidissement (p. ex. couverture refroidissante, sac de glace) selon la condition clinique et la disponibilité. <p>Note : pour certains auteurs, dont Rosenberg et collab. (2015), le lavage gastrique et l'irrigation de la vessie sont contraindiqués en raison des complications possibles.</p>
Arythmies	<p>Les arythmies répondent habituellement au traitement de l'acidose et de l'hyperkaliémie.</p> <p>Arythmies persistantes ou potentiellement fatales :</p> <ul style="list-style-type: none"> • amiodarone (premier choix); • lidocaïne; • bêtabloquants (si tachycardie persistante). <p>Note : ne pas utiliser de bloqueurs des canaux calciques. Il est recommandé de recourir au protocole de soins avancés en réanimation cardiovasculaire (SARC) pour traiter les événements cardiaques secondaires à l'HM.</p>
Hyperkaliémie	<p>Hyperventilation Dextrose et insuline R Bicarbonates de sodium Chlorure de calcium ou gluconate de calcium (10 %)</p>
Acidose	<p>Hyperventilation jusqu'à normocapnie Bicarbonates de sodium (acidose métabolique)</p>
↓ Débit urinaire	<p>Maintenir la diurèse ≥ 2 ml/kg/h Insertion d'une sonde urinaire (selon le cas) Cristalloïdes (p. ex. NaCl 0,9 %) IV PRN Furosémide Mannitol</p> <p>Note : considérer que la préparation de dantrolène contient déjà du mannitol. Veuillez consulter la monographie du fabricant pour plus d'information.</p>

* Variable selon les auteurs ou la condition clinique du patient.



4. TRAITEMENT EN PHASE AIGÜE

suite

4.4 Surveillance clinique*

Principaux paramètres	À surveiller
Monitoring de base	EtCO ₂ , ECG, TANI, RR, ventilation minute, SpO ₂ , température centrale (p. ex. nasopharyngée ou œsophagienne)
Diurèse	Débit ≥ 2 ml/kg/h Coloration Myoglobinurie
Résultats de tests de laboratoire	Gazométrie, CPK, électrolytes, coagulation, glycémie, myoglobulinémie, etc.
Tonus musculaire	Rigidité musculaire

* Variable selon les auteurs.

4.5 Prélèvements*

Nature	Commentaire
Sanguin	Gazométrie artérielle et veineuse Note : les valeurs d'un gaz veineux (p. ex. veine fémorale) documentent l'hypermétabolisme plus précocement que les valeurs artérielles. Électrolytes CPK Glucose Coagulation Bilan hépatique et rénal Myoglobine sérique
Urinaire	Myoglobine urinaire

* Variables selon les auteurs ou la condition clinique du patient.

Besoin d'assistance ou d'information ?

[L'unité de recherche de l'hyperthermie maligne de l'Hôpital général de Toronto](#) est disponible pour répondre à vos questions :



416 340-3128

malignanthyperthermia@uhn.on.ca

[L'Association d'hyperthermie maligne des États-Unis \(MHAUS\)](#)

offre également un service d'assistance téléphonique (**MH 24-hour Hotline**) :



États-Unis : **1 800 644-9737** (800-MH-HYPER)

Extérieur des États-Unis : **001-209-417-3722**

info@mhaus.org

5. APRÈS UNE CRISE D'HM

* Variable selon les auteurs ou la condition clinique du patient.

5.1 Suivi immédiat*^{51,52,53,54,55}

- Admission à l'unité des soins intensifs ≥ 24 h
- Surveillance clinique étroite 48-72 h en raison de l'incidence de recrudescence (25 %) suivant le traitement initial
- Administration de dantrolène selon l'évolution clinique :
 1. administration répétée IV ou en infusion ≥ 24 h ;
 2. si recrudescence de la crise, un bolus peut être administré ;
 3. administration orale de dantrolène peut être indiquée dans certains cas, lorsque la personne est stable.

Signes de recrudescence de la crise	Augmentation de la rigidité musculaire en l'absence de frissonnement
	Hypercarbie inappropriée (inexpliquée autrement) accompagnée d'une acidose respiratoire
	Acidose métabolique sans autre cause
	Élévation inappropriée (inexpliquée autrement) de la température
Critères déterminants l'arrêt (ou ↑ intervalle d'administration)	Stabilité métabolique > 24 h
	Température centrale < 38 °C
	Diminution des CPK
	Aucune évidence de myoglobulinurie

- Surveillance clinique et traitement

Principaux paramètres	À surveiller
Monitoring de base	EtCO ₂ , ECG, TANI, RR, ventilation minute, SpO ₂ , température centrale
Diurèse	Débit ≥ 2 ml/kg/h Coloration Myoglobulinurie urinaire
Résultats de tests de laboratoire	Gazométrie, CPK, électrolytes, coagulation, glycémie, myoglobulinémie sérique, etc.
Tonus musculaire	Rigidité musculaire



5. APRÈS UNE CRISE D'HM

suite

5.2 Complications possibles^{56,57}

Une crise d'HM et son traitement (principalement l'administration de dantrolène) ne sont pas sans risque de complications. Parmi celles-ci, soulignons, sans s'y limiter :

- altération de l'état de conscience/coma ;
- coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) ;
- dysrythmie/insuffisance cardiaque ;
- faiblesse musculaire (secondaire à la rhabdomyolyse et au dantrolène) ;
- insuffisance hépatique ;
- insuffisance rénale aiguë ;
- mortalité ;
- œdème pulmonaire ;
- syndrome compartimental (secondaire à la rhabdomyolyse).

5.3 Transfert interétablissement

Pour les patients dont la crise survient dans un établissement où une prise en charge optimale ne peut être assurée par l'équipe en place ou lorsqu'une surveillance clinique étroite et prolongée dans une unité de soins intensifs n'est pas possible (p. ex. clinique privée), planifiez un transfert vers un établissement partenaire spécialisé. La prise en charge thérapeutique du patient, incluant l'administration prioritaire de dantrolène, et sa stabilisation (tableau 1) *in situ* sont néanmoins recommandées avant de considérer son déplacement vers un centre partenaire spécialisé.

Tableau 1. Indicateurs de stabilité⁵⁸

Valeur d'EtCO ₂ normale ou qui diminue
RC stable ou qui diminue, sans signes de dysrythmies menaçantes
L'administration de dantrolène est commencée
La température corporelle diminue
La rigidité musculaire (si présente) se résorbe



5. APRÈS UNE CRISE D'HM

suite

De plus, certains facteurs doivent être pris en compte avant d'entreprendre ledit transfert^{59,60}:

- capacité de l'équipe *in situ* à prendre en charge immédiatement la crise d'HM;
- capacité du centre receveur d'assurer une prise en charge complète;
- bénéfiques pour le patient (intérêts primordiaux du patient);
- capacité de l'équipe de transfert à assurer la continuité des soins.

LE SAVIEZ-VOUS ?

- Toutes les cliniques de chirurgie hors d'un centre hospitalier, comme une clinique de chirurgie privée, devraient avoir une procédure relative aux situations d'urgence, à l'accès aux services d'urgence préhospitaliers et de transfert selon une entente interétablissement. Celle-ci doit être maintenue à jour, facilement accessible, enseignée à tout le personnel et faire l'objet d'un rappel périodique auprès de ce dernier.
- Des décès ont été rapportés lors d'épisodes d'HM survenus lorsque la crise d'HM a commencé à l'extérieur d'un centre hospitalier (p. ex. clinique privée de chirurgie). Les causes probables de ces décès incluent une préparation inadéquate au traitement de la crise, un effectif insuffisant ou une difficulté à stabiliser le patient avant le transfert vers l'hôpital receveur⁶¹.
- Il est recommandé que tous les établissements (publics et privés) se dotent d'un plan d'intervention et qu'un programme périodique de simulation soit mis en place avec tous les intervenants visés.

Voir [Chapitre 7. Plan d'intervention, d'éducation et de simulation](#) pour plus d'information.



Lecture suggérée (en anglais): LARACH M.G. et collab. «[Creation of a Guide for the Transfer of Care of the Malignant Hyperthermia Patient from Ambulatory Surgery Centers to Receiving Hospital Facilities](#)». *Anesth Analg*, 2012; 114: 94-100.

5. APRÈS UNE CRISE D'HM

suite

5.4 Déclaration d'une crise d'HM

Outre l'inscription détaillée de l'épisode d'HM au dossier du patient, il convient que la crise soit déclarée auprès d'une unité de recherche ou d'une association reconnue, laquelle crée et maintient un registre populationnel d'HM. À titre d'exemples et sans s'y limiter, soulignons ceux-ci :

Canada: [*MHIU/Malignant Hyperthermia Investigation Unit – Toronto General Hospital*](#)

- Formulaire (anglais) accessible en ligne : [*Malignant hyperthermia report sheet*](#)

États-Unis: *Malignant Hyperthermia Association of the United States (MHAUS)*. Trois formulaires (en anglais) sont proposés en ligne pour un registre nord-américain.

- [*Rapport AMRA*](#) : documente un effet indésirable métabolique/musculaire lié à l'anesthésie.
- [*Rapport MHN*](#) : documente l'information relative à l'anesthésie reçue par une personne dont le résultat de biopsie diagnostique s'est avéré négatif.
- [*Rapport MHS*](#) : documente l'information relative à l'anesthésie reçue par une personne diagnostiquée (ou suspectée) susceptible à l'HM.

5.5 Information au patient (et à sa famille)

Règle générale, le patient (et sa famille) sera informé des événements survenus par l'anesthésiologiste (ou un autre médecin responsable). De même, en plus du formulaire *AH-223 Rapport de déclaration d'incident ou d'accident* qui doit être rempli, il faut aussi remettre au patient un document écrit expliquant l'hyperthermie maligne, les précautions à prendre lors d'une éventuelle anesthésie générale et les ressources disponibles (p. ex. association qui offre de l'information pour les patients SHM). De plus, il est recommandé qu'une lettre explicative soit envoyée au médecin traitant.

L'on recommande par ailleurs que le patient entreprenne éventuellement une démarche diagnostique. Deux tests diagnostiques existent et ils doivent être effectués par un centre diagnostique accrédité.



Pour des informations complémentaires

[*Testing options for malignant hyperthermia*](#) (anglais)



5. APRÈS UNE CRISE D'HM

suite

1. Test de contracture à l'halothane et à la caféine
(*caffeine halothane contracture test [CHCT]*)



Pour des informations complémentaires

[Caffeine Halothane Contracture Test for Malignant Hyperthermia](#) (anglais)

2. Test de génétique moléculaire

Note : contrairement au test de contracture à l'halothane et à la caféine, où la personne doit se rendre à un centre agréé, le test génétique moléculaire peut être réalisé par l'envoi d'un échantillon sanguin à un laboratoire diagnostique accrédité⁶².

Besoin d'assistance ou d'information ?

[L'unité de recherche de l'hyperthermie maligne de l'Hôpital général de Toronto](#) est disponible pour répondre à vos questions :



416 340-3128

malignanthyperthermia@uhn.on.ca

[L'Association d'hyperthermie maligne des États-Unis \(MHAUS\)](#)

offre également un service d'assistance téléphonique (**MH 24-hour Hotline**) :



États-Unis : **1 800 644-9737** (800-MH-HYPER)

Extérieur des États-Unis : **001-209-417-3722**

info@mhaus.org

6. PATIENT SUSCEPTIBLE (SHM)

Pour le patient susceptible, l'on recommande qu'un plan détaillé (p. ex. protocole ou procédure) soit disponible, et ce, peu importe le lieu (urgence, unité de soins intensifs, clinique de chirurgie privée, etc.) où les agents pharmacologiques qui peuvent déclencher une crise d'hyperthermie maligne sont utilisés.

NOTE

Le recours à une aide mnémotechnique peut être utilisé afin de faciliter le repérage des principaux signes cliniques ([annexe I](#)).

Il est recommandé que le patient connu susceptible d'HM (SHM) porte sur lui, en tout temps, une carte d'identité indiquant sa susceptibilité, un numéro de téléphone d'urgence et autres renseignements importants. De plus, une telle identification peut être soutenue par le port d'un bracelet ou d'un collier médical de type [MedicAlert](#)[®]. Ceci peut s'avérer une option intéressante pour la clientèle pédiatrique qui ne saurait pas transmettre l'information adéquatement à l'équipe médicale en l'absence des parents (p. ex. situation d'urgence)⁶³.

LA BASE DE LA PRÉVENTION
EST D'EXCLURE LES AGENTS PHARMACOLOGIQUES
DÉCLENCHEURS ET ÊTRE PRÊT
À PRENDRE EN CHARGE UNE CRISE ÉMERGENTE.

* Variable selon les auteurs ou la condition clinique du patient.

L'anesthésie du patient SHM*^{64,65,66,67,68,69}.

6.1 Préparation

Préparation du patient*

- Un dosage (valeur de base) préopératoire des CPK peut être utile.
- L'administration de dantrolène en prophylaxie avant l'anesthésie n'est pas recommandée.
- Si possible, il est préférable de programmer la procédure du patient SHM au premier cas de la journée.

6. PATIENT SUSCEPTIBLE (SHM)

suite

Préparation de l'appareil d'anesthésie

La technique de préparation sécuritaire de l'appareil d'anesthésie (la durée de la purge en particulier) varie selon le type ou le modèle. De plus, les appareils d'anesthésie de modèles récents présentent un nombre variable de composantes de silicone et de caoutchouc. Ainsi, puisque ces composantes absorbent les agents anesthésiques volatils, le temps de purge nécessaire pour atteindre une concentration sécuritaire d'agents anesthésiques résiduels (< 5 ppm visées[†]) augmente donc, tout comme il varie d'un appareil à l'autre.

† Concentration sécuritaire communément acceptée.

Pour ces raisons, il ne convient pas de fournir ici une procédure unique et il n'est **pas** recommandé d'utiliser une seule procédure sans égard au type ou au modèle d'appareil utilisé.

Ceci dit, outre la recommandation générale de « **suivre les directives écrites** » du fabricant ou selon les **résultats d'études récentes**, l'Association d'hyperthermie maligne des États-Unis (*MHAUS*) propose aussi les quatre (4) options suivantes ([anesthesia machine preparation](#)).

1. Purger l'appareil d'anesthésie selon les recommandations écrites du fabricant ou les études récemment publiées sur le sujet. Ceci peut prendre de 10 à > 90 min selon le modèle d'appareil d'anesthésie.

Note : la plupart des études recommandent de retirer (si possible) les vaporisateurs (ou minimalement de les fermer) pour éviter une erreur de manipulation, d'utiliser de nouveaux circuit ventilatoire et ballon réservoir (jetables) et de remplacer la chaux sodée.

2. Utiliser un filtre au charbon activé (circuits inspiratoire et expiratoire), lequel permet d'enrayer (< 5 ppm) toute trace d'agents anesthésiques volatils. **IMPORTANT** : il est quand même recommandé de purger l'appareil d'anesthésie (débit de gaz frais ≥ 10 l/min) pendant 90 secondes **AVANT** d'intégrer les filtres aux circuits inspiratoire ET expiratoire.

Note : toujours respecter les recommandations du fabricant pour la fréquence de changement du filtre (p. ex. q 1 h).

Voir ce modèle en exemple : [Filtre Vapor Clean](#) par *Dynasthetics* (brochure).

6. PATIENT SUSCEPTIBLE (SHM)

suite

3. Si disponible, utiliser un appareil d'anesthésie exempt de vaporisateur spécialement dédié à l'HM.

Note : cet appareil d'anesthésie doit faire l'objet de vérifications périodiques et d'une maintenance régulière.

4. Si approprié, un respirateur dédié aux patients des soins intensifs peut être utilisé puisqu'il est exempt de tout agent anesthésique volatil.

Note : considérer cette option avec prudence puisque certains respirateurs de soins intensifs peuvent avoir servi à l'administration de gaz anesthésique (p. ex. *status asthmaticus*) et que la durée de purge sécuritaire n'est pas toujours connue pour ce type d'appareil⁷⁰.

Préparation du matériel (liste non exhaustive)

- Utiliser un masque neuf ou à usage unique
- Utiliser un masque laryngé neuf ou à usage unique
- S'assurer de la disponibilité rapide du chariot d'HM et d'en connaître l'emplacement ([annexe II](#)).
- S'assurer de la disponibilité immédiate et en quantité suffisante des médicaments spécifiques à l'HM et à la réanimation symptomatique ([annexe II](#))

6.2 Anesthésie

- Selon le patient, sa condition clinique et la procédure, l'anesthésiologiste peut opter pour :
 - une anesthésie locorégionale (ALR);
 - une anesthésie par voie intraveineuse totale (AIVT), avec ou sans protoxyde d'azote en complément.

Note : on privilégiera alors un accès vasculaire de gros calibre.

- Débit de gaz frais ≥ 10 l/min afin d'éviter un effet rebond (c.-à-d. libération tardive d'agent anesthésique volatil provenant des composantes de silicone ou de caoutchouc dans le circuit respiratoire) en raison d'un bas débit de gaz frais (dilution minimale).

6. PATIENT SUSCEPTIBLE (SHM)

suite

LE SAVIEZ-VOUS ?

L'étude descriptive de Cottron et collab.⁷¹ a démontré qu'une diminution de la ventilation minute (simulant la ventilation d'un patient pédiatrique) produisait un effet rebond (c.-à-d. \uparrow de la concentration de sévoflurane > 5 ppm), et ce, en dépit d'un débit maximum de gaz frais. En conclusion de leur étude, les auteurs soulignent l'importance d'augmenter le temps de purge lorsque l'appareil était préparé pour un enfant SHM, afin d'éviter une \uparrow de concentration d'agent anesthésique volatil (sévoflurane) secondaire à une ventilation minute diminuée.

- Monitoring (non limitatif) :
 - SaO₂, TANI, ECG, fréquence respiratoire ;
 - EtCO₂ ;
 - température centrale (p. ex. nasopharyngée ou œsophagienne) pour les interventions > 30 min ;
 - couleur de l'urine (si disponible).

6.3 Après l'anesthésie

Séjour à l'unité de soins postanesthésiques (ou salle de réveil ou de récupération).

- L'anesthésie ambulatoire (chirurgie d'un jour) n'est pas contreindiquée.
- Il est recommandé d'observer le patient pendant ≥ 1 h.
- Monitoring q 15 min (non limitatif) : SaO₂, TANI, ECG et fréquence respiratoire, température centrale et couleur de l'urine (si disponible). Par ailleurs, il est minimalement recommandé de noter une mesure de la température du patient à son arrivée et à son départ.

Note : avant le retour à la maison, le patient doit rencontrer tous les critères de congé. Il recevra alors un document explicatif avec des instructions écrites indiquant, notamment, comment surveiller sa température et d'éventuels signes cliniques d'HM. Enfin, on lui transmettra les coordonnées d'une personne ressource (p. ex. l'anesthésiologiste de garde) en cas de besoin. Il est essentiel de bien documenter cette étape au dossier du patient : documentation remise, explications données et compréhension du patient en regard de ces dernières.



6. PATIENT SUSCEPTIBLE (SHM)

suite

Besoin d'assistance ou d'information ?

[L'unité de recherche de l'hyperthermie maligne de l'Hôpital général de Toronto](#) est disponible pour répondre à vos questions :



416 340-3128

malignanthyperthermia@uhn.on.ca

[L'Association d'hyperthermie maligne des États-Unis \(MHAUS\)](#)

offre également un service d'assistance téléphonique (**MH 24-hour Hotline**) :



États-Unis : **1 800 644-9737** (800-MH-HYPER)

Extérieur des États-Unis : **001-209-417-3722**

info@mhaus.org



7. PLAN D'INTERVENTION, D'ÉDUCATION ET DE SIMULATION

En raison de la rareté d'une crise et de son caractère parfois soudain, la prise en charge de l'HM présente de nombreux défis, dont certains sont de nature organisationnelle. Il est donc recommandé que tous les établissements se dotent d'un plan d'intervention et d'éducation accompagné d'un programme périodique d'exercice de simulation. Ceci revêt une importance particulière lorsqu'il faut organiser une chaîne d'actions multidisciplinaires pour traiter une situation induite quasi exclusivement par l'anesthésie.

Les recommandations professionnelles suggèrent généralement aux départements d'anesthésiologie de disposer d'un plan d'intervention pour les situations suivantes :

1. l'anesthésie d'un patient susceptible d'hyperthermie maligne (SHM) ;
2. la prise en charge d'un événement inattendu d'HM.

Note : il appartient à chaque établissement d'établir un plan d'intervention adapté à sa clientèle (p. ex. pédiatrique) et à son contexte (p. ex. clinique privée de chirurgie).

7.1 Plan d'intervention

Le plan d'intervention tiendra compte des ressources humaines et matérielles disponibles (schéma 1, page 31). De même, il respectera les règles de bonne pratique en vigueur et sera, soit rédigé en collaboration avec le département responsable (p. ex. département d'anesthésiologie) ou soit entériné par celui-ci. Enfin, on prévoira une révision périodique du plan d'intervention en considérant les avancées médicales, pharmaceutiques ou technologiques.



7. PLAN D'INTERVENTION, D'ÉDUCATION ET DE SIMULATION

suite

Schéma 1. Élaboration d'un plan d'intervention multidisciplinaire

Ressources	Action	Note
1. Matérielles	Dresser la liste de toute la médication, du matériel et de l'équipement nécessaires au traitement d'une crise d'HM.	Par exemple : <ul style="list-style-type: none"> • médication (dantrolène, antiarythmique) ; • matériel (tubes pour prélèvement sanguin, formulaires) ; • équipement (pousse-seringue, couverture refroidissante).
	Réunir si possible la médication, le matériel et l'équipement dans un même chariot.	Voir annexe II
	Définir stratégiquement l'emplacement du chariot.	Rappel : <ul style="list-style-type: none"> • l'on recommande que le dantrolène soit disponible dans un délai de 10 minutes suivant la décision de traiter une crise d'HM⁷².
2. Humaines	Identifier les membres de l'équipe.	Principalement (non exclusif ni limitatif) : <ul style="list-style-type: none"> • anesthésiologiste (s) ; • inhalothérapeute (s) ; • chirurgien (s) ; • infirmier (s) ; • préposé (s) ; • pharmacien (s).
	Dresser la liste des tâches à exécuter.	Par exemple : <ul style="list-style-type: none"> • hyperventilation ; • préparation du dantrolène ; • administration de la médication ; • application des mesures de refroidissement corporel ; • planification du transfert vers les soins intensifs.
	Assigner chaque tâche à un membre de l'équipe.	Selon : <ul style="list-style-type: none"> • les compétences, la fonction de chacun ; • la disponibilité (immédiate ou à venir) des membres de l'équipe ; • les priorités thérapeutiques, la logistique et la chronologie des événements.

Note : à terme, le recours à un plan d'intervention multidisciplinaire permettra la réalisation simultanée de plusieurs tâches, fera gagner un temps précieux, évitera la répétition de certaines actions en s'assurant de ne rien oublier.



7. PLAN D'INTERVENTION, D'ÉDUCATION ET DE SIMULATION

suite

LE SAVIEZ-VOUS ?

Deux outils peuvent être développés pour faciliter la mise en œuvre du plan d'intervention.

1. **Fiches d'action** : chaque fiche décrit les actions précises à faire par un membre de l'équipe (préalablement identifié).

Exemples de fiche d'action (en anglais) :

[*MH Crisis Task cards*](#) de l'Association d'hyperthermie maligne de l'Australie et la Nouvelle-Zélande (*MHANZ*)

- [*Task Card 1*](#)
- [*Task Card 2*](#)
- [*Task Card 3*](#)
- [*Task Card 4*](#) (mise à jour en septembre 2012)
- [*Task Card 5*](#)
- [*Task Card 6*](#)
- [*Task Card 7*](#)

Note : selon le moment de mise en œuvre du plan d'intervention, le nombre d'intervenants disponibles peut varier. Si les effectifs sont réduits, certains membres de l'équipe recevront plus d'une fiche. Et inversement, si les intervenants disponibles sont plus nombreux, plusieurs pourront partager une même tâche (fiche).

2. **Tableau récapitulatif** : outil qui permet au médecin responsable de voir en un coup d'œil le partage des tâches selon le plan établi.

Exemple de tableau (en anglais) : [*MH Introduction*](#) (page 7).

MISE EN GARDE

Ces exemples peuvent ne pas s'appliquer à tous les patients ni à tous les établissements de santé. Il est de votre responsabilité de les adapter selon vos besoins (clientèle, type d'établissement).



7. PLAN D'INTERVENTION, D'ÉDUCATION ET DE SIMULATION

suite

7.2 Éducation

- Il est essentiel de s'assurer que tous les membres de l'équipe concernés par le plan d'intervention en ont pris connaissance. À cet égard, un registre dans lequel chaque membre de l'équipe qui a lu et compris le plan y apposera sa signature et la date, s'avérera une aide précieuse. Si des modifications sont apportées au plan d'intervention, une relecture et une nouvelle signature s'imposeront.
- Le plan d'intervention doit être disponible dans tous les lieux où l'on prodigue une anesthésie, y compris ceux où l'on utilise occasionnellement des agents déclencheurs, ainsi qu'à l'unité de soins postanesthésiques (ou salle de réveil ou de récupération).
- Le plan doit être bien visible pour le revoir régulièrement.

7.3 Exercice de simulation

- Il importe de développer un programme périodique d'exercice de simulation pour revoir le plan d'intervention avec tous les membres de l'équipe et initier, par la même occasion, le nouveau personnel. Ici encore, un registre des professionnels qui ont participé à ces séances de simulation s'avérera une aide précieuse.
- La mise en pratique du plan par simulation permet d'optimiser la rapidité et la précision des gestes posés envers le patient et d'identifier des problèmes potentiels, avec de l'équipement par exemple, et ce, avant une situation urgente.
- Après chaque exercice de simulation, on recommande de tenir une séance de débriefage avec l'équipe pour, notamment, discuter de l'exercice et identifier les problèmes ou difficultés rencontrés.

LE SAVIEZ-VOUS ?

- D'un point de vue pratique, le matériel et les médicaments périmés (dantrolène, glucose/insuline R, etc.) peuvent s'avérer utiles lors des exercices de simulation, au lieu de les jeter.
- Le programme périodique de simulation, qui permet d'atteindre les standards requis pour une prestation optimale et sécuritaire de soins pour l'HM, s'inscrit au programme d'amélioration continue de la qualité de l'acte.



Pour des informations complémentaires

[MH simulation and treatment plan MHAUS](#) (anglais)

CONCLUSION

L'hyperthermie maligne (HM) est une complication rare qui survient pendant, ou peu de temps après l'anesthésie générale, en raison de l'exposition à au moins un agent déclencheur chez un patient génétiquement prédisposé.

Parce qu'elle demeure encore aujourd'hui potentiellement mortelle et que la survenue rarissime d'une crise constitue un élément défavorable à sa prise en charge, il importe de mettre en place des mesures de prévention. Ces dernières permettront de réduire le risque de crise, la morbidité et la mortalité associées.

La prévention de l'hyperthermie maligne revêt plusieurs facettes, indissociables les unes des autres. Si plusieurs mesures préventives concernent d'abord l'éducation des patients susceptibles d'HM et le dépistage du patient à risque, en pratique clinique, elles s'avèrent plutôt opérationnelles, par le recours à des techniques d'anesthésie sécuritaires pour les patients identifiées et l'assurance de disposer de l'antidote (dantrolène) en quantité suffisante. La prévention repose aussi — largement — sur la formation continue, la mise en place d'un plan d'intervention multidisciplinaire, la préparation de toute l'équipe à la reconnaissance précoce des manifestations cliniques de l'HM et au traitement d'une crise aiguë. Finalement, au besoin, l'instauration d'un corridor de services spécialisés (lequel inclut l'accès aux services d'urgence préhospitaliers) avec un centre de santé partenaire assurera un continuum dans la prestation des soins.



ANNEXES



Source: Hôpitaux Shriners pour enfants® – Canada. Reproduction autorisée.





1. Exemples d'aide mnémotechnique⁷³

L'ABC de la présentation clinique

A	Awareness (connaissance)	Connaître/reconnaître les signes cliniques
	Alerte	Suspecter une crise d'HM
	Airway (voies aériennes)	Spasme massétéрин ou trismus (difficulté à ouvrir la bouche)
B	Breathing (respiration)	Difficulté à ventiler/intuber en raison d'un spasme massétéрин ou d'une rigidité musculaire sévère après administration de succinylcholine
	Body temperature (température corporelle)	Augmentation de la température centrale
C	Capnographie	Augmentation de l'EtCO ₂ en dépit d'une assistance ventilatoire et d'un apport de gaz frais adéquats et d'un appareillage fonctionnel
	Circulation	Arythmies cardiaques, (tachy/bradycardie, etc.) hyper/hypotension
D	Agents Déclencheurs	Utilisation d'au moins un agent déclencheur
E	Examen du patient	Marbrures, diaphorèse, tonus musculaire, etc.
		Couleur de l'urine

L'ABC de la prise en charge thérapeutique

A	Aide	Demander de l'aide
	Ask (demander)	Demander le chariot d'HM et le dantrolène
	Arrêt	Arrêter tout agent déclencheur Arrêter l'anesthésie/la chirurgie
	Administration	Antidote (dantrolène)
B	Breathing (respiration)	Hyperventilation à 100 % d'O ₂ Débit ≥ 10 l/min
C	Cooling (refroidissement)	Mesures de refroidissement corporel si température centrale > 39 °C
	Circulation	Arythmies cardiaques (tachy/bradycardie, etc.) hyper/hypotension
D	Demander	Si besoin de fioles supplémentaires de dantrolène
E	Électrolytes	Surveiller surtout le potassium
	Examen du patient	Marbrures, diaphorèse, tonus musculaire, etc. Couleur de l'urine





1. Exemples d'aide mnémotechnique *suite*

L'ABC de la préparation du patient SHM

A	Awareness (connaissance)	Connaître/reconnaître les signes cliniques
	Appareil d'anesthésie	Préparation sécuritaire : purge, filtre, etc.
	Technique d'Anesthésie	Anesthésie sans agents déclencheurs : ALR, AIVT, etc.
B	Body temperature (température corporelle)	Monitoring pour anesthésie > 30 min
C	Chariot d'hyperthermie maligne	Emplacement connu Disponible rapidement
	CO₂	Monitoring
D	Dantrolène	Quantité suffisante Emplacement connu Disponible rapidement (< 10 min)





2. Chariot d'hyperthermie maligne

À l'instar du plan d'intervention, un chariot dédié à l'HM doit être disponible et prêt à l'emploi dans tous les lieux où l'on prodigue une anesthésie, y compris ceux où l'on utilise occasionnellement des agents déclencheurs ainsi qu'à la salle de réveil. Il doit de plus faire l'objet d'une vérification périodique de l'intégrité du matériel et de la médication, attestée par un registre avec date et signature, comme tout autre chariot d'urgence.

Le chariot

- Tous les intervenants doivent connaître l'emplacement du chariot.
- Il doit être clairement identifié.
- Sa disponibilité et son accès doivent être immédiats.

Note : on recommande que le dantrolène soit disponible dans un délai de **10 minutes** suivant la décision de traiter une crise d'HM.

- Le chariot peut être utilisé en complément du chariot de réanimation habituellement présent en tout lieu d'anesthésie.
- En présence de plusieurs chariots d'HM (pour différents lieux physiques), un montage homogène de chacun est à privilégier et l'emplacement connu de tous.

Le chariot peut contenir, entre autres (non limitatif) :

- 36 fioles (minimum) de dantrolène et le matériel nécessaire à son administration ;
- l'équipement d'assistance ventilatoire (p. ex. : circuits de ventilation, ballons-réservoirs, filtres au charbon activé) ;
- l'équipement ou le matériel nécessaire au monitoring (p. ex. EtCO₂, température centrale) ;
- le matériel nécessaire au refroidissement (p. ex. couverture refroidissante, sacs pour la glace) ;
- le matériel nécessaire aux prélèvements sanguins et urinaires (p. ex. : seringues héparinées, tubes de prélèvement, contenants stériles, formulaires de demande d'analyse) ;
- la médication nécessaire à la réanimation symptomatique (p. ex. : amiodarone, lidocaïne, chlorure de calcium, dextrose), l'équipement ou le matériel nécessaire à son administration.



Voir aussi la liste suggérée par la **MHAUS** (anglais)

[FAQs: Stocking an MH Cart](#)



2. Chariot d'hyperthermie maligne *suite*

ASTUCE

1. **Médication** > Un guide peut être conçu afin de faciliter la préparation de chaque médicament, par exemple, une fiche qui présentera des instructions précises : indication, mode de préparation, concentration finale, mode d'administration et précautions. De même, plusieurs autres informations peuvent y être inscrites notamment en ce qui concerne les doses (en fonction du poids), combien de fioles nécessaires pour chaque dose, l'équivalent de la dose (concentration) en millilitre, etc.
2. **Prélèvements sanguins** > Prédéterminez la fréquence de chaque test et notez-le au plan d'intervention, ce qui permettra de préparer tout le matériel nécessaire pour le laboratoire à l'avance. Il peut se révéler utile de vérifier, auprès du laboratoire de votre établissement, la quantité minimale de sang à prélever pour la clientèle pédiatrique.



CRÉDITS ET REMERCIEMENTS

(par ordre alphabétique)

Auteure

- **Marise Tétreault**, inh., M.A. (communication et santé), coordonnatrice au développement professionnel, OPIQ

L'OPIQ remercie les personnes suivantes pour le travail d'actualisation et de rehaussement des textes originaux.

- **D^{re} Sylvie Bois**, anesthésiologiste, CIUSSS du Centre-Sud-de-l'Île-de-Montréal-Hôpital de Verdun
- **Ginette Philie**, inh., coordonnatrice technique, CIUSSS du Centre-Sud-de-l'Est-de-Montréal-Hôpital de Verdun

L'OPIQ remercie les personnes suivantes pour les commentaires émis sur la version définitive.

- **D^{re} Geneviève Bois**, anesthésiologiste, CIUSS du Centre-Sud-de-l'Île-de-Montréal-Hôpital de Verdun
- **Sophie Boisier**, inh., CIUSSS de l'Ouest-de-l'Île-de-Montréal-Hôpital de LaSalle
- **Bernard Cadieux**, inh., M. Sc., M.A.P., syndic, OPIQ
- **Danièle Davidson**, inh., assistante-chef inhalothérapie/anesthésie, Hôpital Shriners pour enfants (Québec)
- **Sandra Di Palma**, inh., coordonnatrice à l'inspection professionnelle, OPIQ
- **Louise Gaudreau**, inh., inspectrice, inspection professionnelle, OPIQ
- **Nathalie Jeanson**, inh., coordonnatrice clinique en anesthésie, CISSS de la Montérégie-Est-Hôpital Honoré-Mercier
- **Guillaume Petit**, inh., CISSS de l'Abitibi-Témiscamingue, Hôpital et CLSC de Val-d'Or
- **Ginette Philie**, inh., coordonnatrice technique, CIUSS du Centre-Sud-de-l'Île-de-Montréal-Hôpital de Verdun
- **Francine LeHouillier**, inh., coordonnatrice clinique, CHU de Québec-Université Laval, CHUL-Centre mère-enfants Soleil

Révision linguistique et supervision de la conception

- **Line Prévost**, inh., B.A., réd. a., coordonnatrice aux communications, OPIQ

Conception, mise en page et révision

- **Fusion Communications & Design inc.**



RÉFÉRENCES

1. ROSENBERG, H. et collab. 2015. «Malignant hyperthermia: a review». *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 10(93), p. 1. Repéré à [<http://dx.doi.org/doi:10.1186/s13023-015-0310-1>].
2. *Ibid.*
3. MALIGNANT HYPERTHERMIA ASSOCIATION OF THE UNITED STATES (MHAUS). (s. d.). *Safe and unsafe anesthetics*. Repéré à [<http://www.mhaus.org/healthcare-professionals/be-prepared/safe-and-unsafe-anesthetics>].
4. RIAZI, S. et collab. Février 2014. «Malignant hyperthermia in Canada: characteristics of index anesthetics in 129 malignant hyperthermia susceptible probands». *Anesthesia & Analgesia*, 118(2), p. 381.
5. SOCIÉTÉ FRANÇAISE D'ANESTHÉSIE ET DE RÉANIMATION (SFAR). *Recommandations d'experts pour le risque d'hyperthermie maligne en anesthésie réanimation SFAR — CRC 12 septembre 2013*, p. 1. Repéré à [http://sfar.org/wp-content/uploads/2015/10/2_SFAR_HyperthermieMaligne.pdf].
6. MHAUS. (s. d.). «MHAUS Guidelines. Testing for malignant hyperthermia (MH) susceptibility: how do I counsel my patients?». Diapositives 25, 26 et 29. Repéré à [<https://www.mhaus.org/testing/introduction-to-mh-testing/testing-for-malignant-hyperthermia-mh-susceptibility-how-do-i-counsel-my-patients/>].
7. MHAUS. (s. d.). *Guide to malignant hyperthermia in an anesthesia setting*. Page 10.
8. HÔPITAL POUR ENFANTS DE TORONTO. (s. d.). «Hyperthermie maligne». *About kids health*. Repéré à [<http://www.aboutkidshealth.ca/Fr/HealthAZ/TestsAndTreatments/PainReliefSedationAnaesthesia/Pages/Malignant-Hyperthermia.aspx>].
9. KRIVOSIC-HORBER, R. et A.F. DALMAS. (2014). «Hyperthermie maligne». *Le Congrès médecins. Conférence d'actualisation SFAR*, p. 2. Repéré à [http://sofia.medicalistes.org/spip/IMG/pdf/Hyperthermie_maligne.pdf].
10. CHAPIN, J.W. «Malignant hyperthermia». *Medscape*, mise à jour 22 décembre 2016. Repéré à [<http://emedicine.medscape.com/article/2231150-overview>].
11. MALIGNANT HYPERTHERMIA AUSTRALIA AND NEW ZEALAND (MHANZ). (s. d.). *Malignant hyperthermia — Patient information*. Repéré à [<http://www.anaesthesia.mh.org.au/patient-information/w1/i1002698/>].
12. MHAUS. 2009. *Parturient with MHS partner*. Repéré à [<http://www.mhaus.org/healthcare-professionals/mhaus-recommendations/parturient-with-mhs-partner>].
13. ROSENBERG et collab., *op. cit.*, p. 2.
14. MHAUS. (s. d.). «Can MH occur outside of the operating room?». *FAQs: general MH questions*. Repéré à [<https://www.mhaus.org/faqs/category/frequently-asked-questions-about/about-mh/>].
15. ROSENBERG et collab., *op. cit.*, p. 2-3.
16. MILLER, R.D. et collab. (20 oct. 2014). «Masseter spasm (halothane-succinylcholine rigidity)». *Miller's Anesthesia e-book*, Elsevier Health Sciences, p. 1297, boîte 43-1. Repéré à [<https://books.google.ca/books?id=L2ckBQAAQBAJ&pg=PA1296&dq=trismus+masseter+spasm&hl=fr&sa=X&ed=0ahUKewjSjgWX2aLRAhWm8YMKHaZTRUQ6AEIjAB#v=onepage&q=trismus%20masseter%20spasm&f=false>].
17. SFAR, *Recommandations d'experts pour le risque d'hyperthermie...*, *op. cit.*, p. 5.
18. MHANZ. (Septembre 2012). *MH resource kit*, p. 6. Repéré à [<http://www.anaesthesia.mh.org.au/secure/downloadfile.asp?fileid=1002733>].
19. GLAHN, K.P.E. et collab. (2010). «Recognizing and managing a malignant hyperthermia crisis: guidelines from the European malignant hyperthermia group». *British Journal of Anaesthesia*, 105(4), 417-420. Repéré à [<http://dx.doi.org/doi:10.1093/bja/aeq243>].
20. TORONTO GENERAL HOSPITAL'S DEPARTMENT OF ANESTHESIA AND PAIN MANAGEMENT MALIGNANT HYPERTHERMIA. (s. d.). «Treatment of an acute MH crisis». *Malignant Hyperthermia Investigation Unit*, repéré à [http://www.pie.med.utoronto.ca/mh/MH_content/acuteTreatment.html].

RÉFÉRENCES

suite

21. MHAUS. (Février 2015). *Emergency therapy for malignant hyperthermia* (aperçu). Repéré à [\[http://www.pie.med.utoronto.ca/mh/MH_content/assets/pdfs/2015_MHAUS_ORPO_MH_Therapy_Poster_Sample.pdf\]](http://www.pie.med.utoronto.ca/mh/MH_content/assets/pdfs/2015_MHAUS_ORPO_MH_Therapy_Poster_Sample.pdf).
22. ROSENBERG, H., SAMBUUGHIN, N., RIAZI, S., DIRKSEN, R. « Malignant hyperthermia susceptibility ». *GeneReviews*, dernière mise à jour : 31 janvier, 2013. Repéré à [\[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1146/\]](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1146/).
23. ROSENBERG et collab., *op. cit.*, p. 1.
24. ROSENBERG et collab., *op. cit.*, p. 3, 4 et 11.
25. MILLER et collab., *op. cit.*, p. 1296.
26. ROSENBERG, SAMBUUGHIN, RIAZI, DIRKSEN, *op. cit.*
27. MHAUS, *Emergency therapy...*, *op. cit.*
28. ROSENBERG et collab. *op. cit.*, p. 9.
29. ROSENBERG et collab. *op. cit.*, p. 8 et 9.
30. MILLER et collab., *op. cit.*, p. 1304-1305.
31. ROSENBERG, SAMBUUGHIN, RIAZI, DIRKSEN, *op. cit.*
32. MHANZ, *MH resource kit*, *op. cit.*, p. 6.
33. GLAHN et collab., *op. cit.*
34. ROSENBERG, SAMBUUGHIN, RIAZI, DIRKSEN, *op. cit.*
35. MHAUS, *Emergency therapy...*, *op. cit.*
36. ROSENBERG et collab. *op. cit.*, p. 10 et 11.
37. MILLER et collab., *op. cit.*, p. 1298 et 1299.
38. ROSENBERG, SAMBUUGHIN, RIAZI, DIRKSEN, *op. cit.*
39. MHANZ, *MH resource kit*, *op. cit.*, p. 5-8.
40. SFAR, *Recommandations d'experts pour le risque d'hyperthermie...*, *op. cit.*, p. 5.
41. GLAHN et collab., *op. cit.*
42. MHAUS, *Emergency therapy...*, *op. cit.*
43. MHAUS. (s. d.). *Managing an MH crisis*. Repéré à [\[http://www.mhaus.org/healthcare-professionals/managing-a-crisis\]](http://www.mhaus.org/healthcare-professionals/managing-a-crisis).
44. TORONTO GENERAL HOSPITAL, *op. cit.*
45. MHAUS. (s. d.). *FAQs: Dantrolene. How quickly must dantrolene be accessible?* Repéré à [\[https://www.mhaus.org/faqs/category/frequently-asked-questions-about/dantrolene/\]](https://www.mhaus.org/faqs/category/frequently-asked-questions-about/dantrolene/).
46. MHAUS. (s. d.). *FAQs: Dantrolene. How much dantrolene should be kept on hand?* Repéré à [\[https://www.mhaus.org/faqs/category/frequently-asked-questions-about/dantrolene/\]](https://www.mhaus.org/faqs/category/frequently-asked-questions-about/dantrolene/).
47. ROSENBERG et collab. *op. cit.*, p. 11.
48. MILLER et collab., *op. cit.*, p. 1298 et 1298.
49. MHAUS. (s. d.). *Guide to malignant hyperthermia in an anesthesia setting. ABC's of managing MH*, p. 6.
50. ROSENBERG et collab. *op. cit.*, p. 11.
51. ROSENBERG et collab. *op. cit.*, p. 10 et 11.
52. MHAUS, *Emergency therapy...*, *op. cit.*
53. MHAUS. (s. d.). *Post acute phase*. Repéré à [\[http://www.mhaus.org/healthcare-professionals/after-a-crisis/post-acute-phase\]](http://www.mhaus.org/healthcare-professionals/after-a-crisis/post-acute-phase).
54. SFAR, *Recommandations d'experts pour le risque d'hyperthermie...*, *op. cit.*, p. 5.

RÉFÉRENCES

suite

55. TORONTO GENERAL HOSPITAL, *op. cit.*
56. ROSENBERG et collab., *op. cit.*, p. 11.
57. MHAUS, *Post acute phase, op. cit.*
58. LARACH, M. G. et collab. 2012. «Creation of a guide for the transfer of care of the malignant hyperthermia patient from ambulatory surgery centers to receiving hospital facilities». *Anesthesia & Analgesia*, 114(1), 94-100. doi: 10.1213/ANE.0b013e3182373b4a. Repéré à [http://journals.lww.com/anesthesia-analgesia/Fulltext/2012/01000/Creation_of_a_Guide_for_the_Transfer_of_Care_of.12.aspx].
59. MILLER et collab., *op. cit.*, p. 1298 et 1299.
60. LARACH et collab., *op. cit.*
61. ROSENBERG, SAMBUUGHIN, RIAZI, DIRKSEN, *op. cit.*
62. MHAUS. (s. d.). *Testing for MH*. Repéré à [<http://www.mhaus.org/testing>].
63. ROSENBERG, SAMBUUGHIN, RIAZI, DIRKSEN, *op. cit.*
64. ROSENBERG et collab., *op. cit.*, p. 11.
65. MHAUS. (s. d.). *Anesthesia workstation preparation*. Repéré à [<http://www.mhaus.org/healthcare-professionals/mhaus-recommendations/anesthesia-workstation-preparation>].
66. MHAUS. (s. d.). *Preparing the anesthesia machine for MHS patients*. Repéré à [<http://www.mhaus.org/healthcare-professionals/be-prepared/preparing-the-anesthesia-machine>].
67. TORONTO GENERAL HOSPITAL, *op. cit.*
68. MHANZ, *MH resource kit, op. cit.*, p. 9-11.
69. SFAR, *Recommandations d'experts pour le risque d'hyperthermie... op. cit.*, p. 4.
70. KIM, T. W. et M. E. NEMERGUT. 2011. «Preparation of modern anesthesia workstations for malignant hyperthermia — susceptible patients: a review of past and present practice». *Anesthesiology*, 114, p. 205-212. doi: 10.1097/ALN.0b013e3181ee2cb7. Repéré à [<http://anesthesiology.pubs.asahq.org/article.aspx?articleid=1925458>].
71. COTTRON, N. et collab. 2014. «The sevoflurane washout profile of seven recent anesthesia workstations for malignant hyperthermia — susceptible adults and infants: a bench test study». *Anesth Analg*, 119, p. 67-75. doi: 10.1213/ANE.000000000000208. Repéré à [http://journals.lww.com/anesthesia-analgesia/Fulltext/2014/07000/The_Sevoflurane_Washout_Profile_of_Seven_Recent.13.aspx].
72. MHAUS. (s. d.). *FAQs: Dantrolene. How quickly must dantrolene be accessible?* Repéré à [<https://www.mhaus.org/faqs/category/frequently-asked-questions-about/dantrolene/>].
73. Adaptée de MHAUS. (s. d.). *Guide to malignant hyperthermia in an anesthesia setting. ABC's of managing MH*, p. 13-15.