

Recomendaciones para la anestesia de pacientes con **distrofia muscular de las cinturas (Limb-girdle muscular dystrophy)**

Nombre de la enfermedad: Distrofia muscular de las cinturas

ICD 10: G.71.0

Sinónimos: Distrofia muscular de las cinturas escapular y pélvica.

La distrofia muscular de las cinturas (LGMD) es un grupo de enfermedades musculares genéticas caracterizadas fisiopatológicamente por un desequilibrio entre la destrucción de músculo y su reparación, y tiene una frecuencia de 1 cada 15000. Las características clínicas principales incluyen debilidad muscular proximal que implica a las cinturas de cadera y hombros, creatinincinasa elevada (aunque el nivel de CK en suero no es un test de filtrado absoluto para todas las LGMD) y un amplio rango de edad de inicio, que abarca desde la niñez temprana a la edad adulta tardía. La clasificación clínica está basada en la distribución de la debilidad tempranamente en el curso y en la edad de presentación. Puede ser difícil llegar al diagnóstico preciso debido a la amplia variabilidad clínica y genética, y a las diferentes frecuencias de las diferentes formas. La base del diagnóstico incluye una profunda evaluación clínica, pruebas electrodiagnósticas, biopsia muscular, inmunohistoquímica y análisis genético. Estas enfermedades pueden ser autosómicas recesivas (LGMD2) o dominantes (LGMD1), y hay cierto número de proteínas implicadas, que conllevan una clasificación adicional: LGMD 1A (miotilina), LGMD 1B (lamina A/C), LGMD 1C (caveolina 3),

Medicina en elaboración



Quizás haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo



Se puede hallar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y organizaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Resumen de la enfermedad

LGMD 2A (calpaina-3), LGMD 2B (disferlina), LGMD 2C-F (sarcoglicanos), LGMD 2G (teletomina), LGMD 2H (TRIM 32), LGMD 2I (FKRP), LGMD 2J (titina), LGMD2L (anoctamina 5). La miopatía distal de Welander pertenece al grupo de miopatías distales. Estas son clasificadas de acuerdo a características clínicas, patrón de herencia y criterios histopatológicos. La miopatía de Welander fue descrita por primera vez por Lisa Welander en 1951. La herencia es autosómica dominante. La miopatía de Welander se ha relacionado genéticamente al cromosoma 2p13. La miopatía distal es casi exclusivamente hallada en Suecia y en parte de Finlandia. Clínicamente, la miopatía de Welander tiene un comienzo tardío en la edad adulta con progresión lenta con un promedio de edad al inicio de 45 años y esperanza de vida normal. Los primeros síntomas aparecen como debilidad combinada con atrofia de los músculos distales de las extremidades superiores que conducen a problemas con los movimientos de precisión, así como incapacidad de extender los dedos. Con la progresión de la enfermedad pueden afectarse los músculos distales de las extremidades inferiores. Los reflejos tendinosos disminuyen o están ausentes. Puede darse disfunción sensitiva en forma de umbrales elevados a estímulos térmicos en las partes distales de extremidades superiores e inferiores. Se ha descrito afectación proximal en pocos casos y puede hallarse casi únicamente en portadores homocigotos. Se ha excluido afectación cardíaca. Los valores de CK son normales o están ligeramente elevados. La velocidad de conducción de los nervios es normal. En la electromiografía puede hallarse tanto cambios miopáticos como neurogénicos. Estos incluyen potenciales pequeños polifásicos de las unidades motoras, patrón de interferencia reducido, potenciales de unidades motoras gigantes y actividad espontánea. El análisis histopatológico muestra aumento de la variación en los diámetros de las fibras musculares, núcleos situados centralmente, fibras quebradas, vacuolas con reborde, así como fibras atroficas.

Cirugía habitual

Procedimientos pediátricos (amigdalectomía y adenoidectomía), biopsias musculares, corrección de deformidades ortopédicas progresivas incluyendo cirugía raquídea, trasplante cardíaco, cirugía cardíaca con circulación extracorpórea, cesárea.

Tipo de anestesia

Hay datos insuficientes para recomendar un tipo específico de anestesia; hay comunicaciones de cesáreas realizadas con anestesia combinada intra-epidural, así como diversos procedimientos con anestesia general y subaracnoidea. Si se elige anestesia general, debe evitarse los anestésicos inhalados y succinilcolina para minimizar el riesgo de desencadenar hiperkalemia y rhabdomiolisis; así, la anestesia total intravenosa es probablemente la mejor opción. La anestesia general tiene el papel beneficioso del manejo de pacientes incapaces de tolerar el decúbito supino a pesar de apoyo respiratorio, o aquellos con afectación de músculos dependiente del bulbo raquídeo, que les ponen en riesgo de aspiración y contraindican ventilación no invasiva con presión positiva. Los agentes bloqueantes neuromusculares pueden ser usados con cuidadosa dosificación y monitorización, ya que la enfermedad neuromuscular puede predisponer a una respuesta impredecible al bloqueo neuromuscular. Hay varios casos comunicados en los que rocuronio y sugammadex se han empleado con seguridad, por lo que esta combinación puede ser una opción segura.

Referente al uso de opioides, se recomiendan los agentes de corta duración para evitar la acumulación. El remifentanilo se ha empleado con éxito debido a su corta duración de acción, así este agente podría prevenir la depresión postoperatoria prolongada y la sedación.

No hay contraindicación absoluta a la sedación si la afectación respiratoria es moderada, aunque debe valorarse el riesgo individual y los beneficios del procedimiento.

La anestesia regional probablemente debe preferirse a la general siempre que sea factible, incluyendo bloqueos periféricos y anestesia neuroaxial. Una técnica neuroaxial cuidadosa con poca extensión del bloqueo motor puede usarse en pacientes con historia de dependencia funcional o mala función pulmonar, para evitar complicaciones pulmonares postoperatorias. Si está indicado, la anestesia combinada intra-epidural puede ser la preferida entre las técnicas neuroaxiales, debido a su rápido inicio de bloqueo sensitivo y motor, con baja dosis de fármaco intratecal, titulación del nivel superior alcanzado que puede modificarse con dosis secuenciales epidurales. Además esta combinación puede ser útil para minimizar el riesgo de hipotensión, excesivo bloqueo motor y deterioro adicional de la función pulmonar. Los bolos epidurales con anestésico local con baja concentración y alto volumen resultarán en un bloqueo adecuado para la cirugía. Los opioides epidurales deben evitarse por el riesgo de depresión respiratoria postoperatoria.

Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)

El tratamiento anestésico debe ser planificado durante la evaluación preoperatoria del paciente. Una historia familiar de enfermedad muscular y cualquier signo o síntoma que evoque miopatía debe ser investigado.

La CK sérica está elevada de manera variable, y es útil para subdividir la LGMD en subtipos, y puede ayudar para evaluar la aparición de complicaciones metabólicas perioperatorias como rabdomiolisis, comparando las concentraciones con el nivel basal. Puede ser necesario ECG y Holter para descartar trastornos de conducción, y se recomienda ecocardiografía cada 2 a 5 años. Si se presentan síntomas respiratorios, los test de función pueden ayudar a planificar los cuidados perioperatorios, y una gasometría arterial con aire ambiente puede asistir en el mismo sentido. Un estudio Doppler de miembros inferiores debe llevarse a cabo en pacientes en silla de ruedas, y si se recomienda compresión intermitente neumática. Puede precisarse interconsulta a algunos especialistas (cardiólogo, neurólogo, neumólogo). El paciente debe programarse en primer lugar del parte quirúrgico.

Preparación especial para el tratamiento de la vía aérea

La hipertrofia de la lengua puede hacer difícil el tratamiento de la vía aérea, aunque no hay demasiados artículos que apoyen esta preocupación. El vaciamiento retrasado del estómago debida a hipomotilidad del tracto gastrointestinal puede predisponer a riesgo aumentado de aspiración. La presencia de somnolencia e infecciones pulmonares frecuentes previas puede sugerir debilidad de la musculatura respiratoria y riesgo incrementado de hipoventilación. Se ha usado mascarilla laríngea al menos en un caso de hemorroidectomía, aunque no se recomienda en caso de vaciamiento gástrico retrasado.

Un carro de intubación difícil, videolaringoscopia y fibroscopia deben estar al alcance.

Preparación especial para transfusión o administración de productos hemáticos

No hay recomendaciones especiales.

Preparación especial para anticoagulación:

Los pacientes pueden recibir anticoagulantes orales por fibrilación o flutter auricular. La movilidad afectada puede predisponer a trombosis venosa profunda, por lo que pueden estar indicados pantalones/vendas de compresión y/o heparinas de bajo peso molecular en el periodo perioperatorio. La compresión intermitente neumática se recomienda para cirugías de alto riesgo, si no hay contraindicaciones (insuficiencia arterial significativa, edema por insuficiencia cardíaca congestiva, flebitis activa, trombosis venosa profunda, infección localizada de herida o celulitis).

Precauciones en el transporte o movilización del paciente

Los pacientes pueden sufrir rigidez raquídea, escoliosis, y contracturas de los miembros, aunque de manera infrecuente; por esta razón, el posicionamiento en el quirófano debe ser cuidadoso.

Probable interacción entre fármacos anestésicos y medicación crónica del paciente

Es mandatoria una administración cuidadosa de opioides, bloqueantes neuromusculares y anestésicos por una sensibilidad aumentada a estos agentes. Los anestésicos inhalatorios y succinilcolina deben evitarse para prevenir desencadenamiento de toxicidad muscular. Los pacientes pueden estar previamente con antiinflamatorios, corticosteroides (que han mejorado a pacientes con LGMD 2C-F), e IECAs o betabloqueantes para el tratamiento de la disfunción ventricular izquierda, por lo que puede ser necesario el ajuste perioperatorio o el incremento de dosis (en caso de los corticoesteroides).

Procedimiento anestésico

Se recomienda anestesia regional, la anestesia general se ha usado en varios procedimientos quirúrgicos, y la anestesia intravenosa es la opción más segura. Los agentes bloqueantes neuromusculares pueden emplearse, aunque es de máxima importancia la dosificación cuidadosa y monitorización meticulosa, ya que la enfermedad neuromuscular puede predisponer a una respuesta impredecible al bloqueo neuromuscular. Hay varios casos en los que se ha empleado con seguridad rocuronium y sugammadex, por lo que esta combinación puede ser una opción segura.

Monitorización particular o adicional

La estación de anestesia debe prepararse con un circuito respiratorio nuevo o desechable, absorbedor nuevo de CO₂, quitando o desconectando los vaporizadores y usando flujo de O₂ a 10 l/min al menos durante 20 minutos antes de su uso.

La monitorización usual intraoperatoria incluye ECG de 5 derivaciones, pulsioximetría, capnografía telespiratoria, presión arterial no invasiva, temperatura, índice bispectral, y monitorización del bloqueo neuromuscular. La ventilación mecánica debe ajustarse para mantener la PaCO₂ cerca de los valores preoperatorios del paciente. La temperatura debe mantenerse entre 36,5 y 37,8 °C usando dispositivos de aire caliente y calentadores de infusiones si es necesario.

Complicaciones posibles

Trastornos de la conducción cardiaca (bloqueo atrioventricular, fibrilación/flutter auricular), disfunción del marcapasos, insuficiencia cardiaca, insuficiencia adrenal debida a tratamiento inadecuado con corticosteroides en el perioperatorio, complicaciones respiratorias (infecciones, hipoventilación, ventilación mecánica prolongada), toxicidad muscular desencadenada agentes inhalatorios o succinilcolina, parada cardiaca hiperpotasémica.

Cuidados postoperatorios

Movilización precoz, evitando ventilación mecánica prolongada, y control de la temperatura, deben estar entre las metas del postoperatorio. Puede necesitarse ventilación no invasiva con presión positiva mediante mascara facial en el periodo postoperatorio para atenuar cualquier exacerbación de los síntomas respiratorios asociados con la anestesia general o neuroaxial para evitar la intubación. La ventilación no invasiva debe considerarse parte del tratamiento perioperatorio de estos pacientes.

Información sobre situaciones similares a emergencias/diagnóstico diferencial causados por la enfermedad como instrumento para distinguir entre un efecto adverso del procedimiento anestésico y una manifestación de la enfermedad

Las principales complicaciones a descartar son hiperkalemia, rabdomiolisis, trastornos de conducción, fallo cardiaco y respiratorio. La hipoventilación puede ser difícil de identificar, por lo que debe prestarse especial atención a signos indirectos como somnolencia y bradipnea. El diagnóstico diferencial debe incluir efectos residuales de opioides y anestésicos..

Anestesia ambulatoria

La anestesia ambulatoria es posible si las condiciones cardiaca y respiratoria son estables y moderadas, aunque hay datos previos insuficientes para hacer recomendaciones concretas, y se precisa la evaluación del riesgo individualizado y un abordaje multidisciplinar dependiendo del tipo de procedimiento quirúrgico y de la técnica anestésica.

Anestesia obstétrica

La anestesia regional puede ser una buena opción ya que permite evitar agentes desencadenantes, minimizar el riesgo de depresión respiratoria y aporta analgesia

postoperatoria con mínimas dosis de opioides. Hay comunicaciones previas de uso de analgesia epidural para cesárea electiva, así como anestesia combinada intra-epidural. El tratamiento convencional del parto vaginal es seguro, pero la analgesia epidural puede ser útil para evitar efectos adversos de los opioides.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet.

1. Mathews KD, Moore SA. Limb girdle muscular dystrophy. *Curr Neurosci Rep.* 2003; 3: 78-85
2. Norwood F, de Visser M, Eymard B, Lochmuller H, Bushby K. EFNS guidelines on diagnosis and management of limb girdle muscular dystrophies. *Eur J Neurol.* 2007; 14: 1305-12
3. Bushby K, Norwood F, Straub V. The limb-girdle muscular dystrophies-Diagnostic strategies. *Biochim Biophys Acta.* 2007; 1772 (2): 238-42
4. Manzur AY, Muntoni F. Diagnosis and treatments in muscular dystrophies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2009; 80(7): 706-14
5. Bouhouch R, Elhouari T, Oukerraj L, Fellat I, Zarzur J, Bennani R, Arharbi M. Management of cardiac involvement in neuromuscular diseases: a review. *Open Cardiovasc Med J.* 2008; 2: 93-96
6. Baraka AS, Jalbout MI. Anesthesia and myopathy. *Curr Opin Anesthesiol.* 2002; 15: 371-6
7. Veyckerman F. Can inhalational agents be used in the presence of a child with myopathy? *Curr Opin Anesthesiol.* 2012; 23: 248-55
8. Abhijit SN, Gopal TV. Anaesthesia management of a patient with limb girdle muscular dystrophy for elective caesarean section. *The Indian Anaesthetist's Forum.* 2013; 14(1): 1-5
9. Pash MP. Anaesthetic management of a parturient with severe muscular dystrophy, lumbar lordosis and a difficult airway. *Can J Anaesth.* 1996; 43(9): 959-63
10. Anta Redondo C, Ruiz Lopez JJ, Gredilla Diaz E, Gilsanz Rodriguez F. Anesthesia for cesarean section in a patient with limb-girdle muscular dystrophy. *Rev Esp Anesthesiol Reanim.* 2008; 55(10): 651-2
11. Allen T, Maguire S. Anaesthetic management of a woman with autosomal recessive limb-girdle muscular dystrophy for emergency caesarean section. *Int J Obstet Anesth.* 2007; 16(4): 370-4
12. Black C, Said J. Normal vaginal delivery in a patient with autosomal recessive limb-girdle muscular dystrophy. *Obst Med.* 2010; 3(2): 81-2
13. Kocum A, Sener M, Caliskan E, Aribogan A. Anesthetic management for a child with unknown type of limb-girdle muscular dystrophy. *Pediatr Int.* 2010 ; 52(1) : e37-8
14. Richa FC. Anaesthetic management of a patient with limb-girdle dystrophy for laparoscopic cholecystectomy . *Eur J Anaesthesiol.* 2011; 28(1): 72-3
15. Chuang MC, Duggan LV, van Heest RD, MacLeod W. Laparoscopic cholecystectomy under spinal anesthesia in a patient with limb-girdle muscular dystrophy. *Can J Anaesth.* 2013; 60(12): 1276-7
16. López Álvarez A, Román Fernández A, Vilanova Vázquez V, Corujeira Rivera MC, Areán González I, Valiño Hortas C. Total intravenous anesthesia for aortic aneurysm replacement surgery in a patient with limb-girdle dystrophy. *Rev Esp Anesthesiol Reanim.* 2014;61(7):385-387. updated
17. Ambrosi P, Mouly-Bandini A, Attarian S, Habib G. Heart transplantation in 7 patients from a single family with limb-girdle muscular dystrophy caused by lamin A/C mutation. *Int J Cardiol.* 2009; 137(3): e75-76
18. Mogi K, Shiva S, Hirabashi Y, Seo N. Use of sugammadex in a patient with limb girdle muscular dystrophy. *Masui.* 2011; 60: 710-2.

Fecha de última modificación: Abril 2015

Guías preparadas por:

Autor

Alexo López Álvarez, Anestesiólogo, Hospital Meixoeiro de Vigo, Spain
lopez.alexo@gmail.com

Co-Autor

Adriana Roman Fernandez, Anestesióloga, Hospital Meixoeiro de Vigo, Spain

Peer-Revision 1

Freda Richa, Anestesióloga, Hotel-Dieu de France Hospital, Beirut, Lebanon.
fredrich24@yahoo.com

Peer-Revision 2

Matthew P. Wicklund, Neurólogo, Penn State College of Medicine,
Penn State University, USA. mwicklund@hmc.psu.edu

Spanish Translation

Carlos L. Errando, Anestesiólogo, Consorcio Hospital General Universitario de
Valencia, Spain, errando013@gmail.com
