

Recomendaciones para anestesia en pacientes que sufren de

Distrofia muscular de Duchenne

Nombre de la enfermedad: Distrofia muscular de Duchenne

ICD 10: G71.2

Sinónimos: Distrofinopatía

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es la distrofia muscular más frecuente y grave con una incidencia de 1 cada 3000 recién nacidos vivos. Es causada por una mutación en el gen de la distrofina localizado en el cromosoma Xp21. Debido a que las mutaciones de novo son frecuentes, no hay historia familiar en el 30% de casos: en estos la edad promedio del diagnóstico está entre los 3 y 5 años. Algunas mujeres portadoras del gen en el cromosoma X pueden presentar alteración muscular o cardíaca. La mutación resulta en déficit de distrofina, que es una importante proteína estructural del sarcolema de las células musculares. El curso clínico de la DMD es grave y no hay tratamiento etiológico disponible, pero algunos pacientes reciben terapia corticoidea que enlentece su progresión. La enfermedad se caracteriza por debilidad progresiva de la musculatura esquelética con comienzo temprano en la infancia. La reorganización del tejido muscular con infiltración grasa e incremento del tejido fibroso lleva a pérdida de la ambulación hacia la edad de 10 años. La mayoría de pacientes requieren cirugía ortopédica correctora precoz para deformidades de los pies y posteriormente para la escoliosis grave para mejorar la calidad de vida. El principal problema anestésico en pacientes con DMD es el uso de bloqueantes neuromusculares despolarizantes y agentes halogenados por su potencial de desencadenar parada cardíaca hiperkalémica y rabdomiolisis.

Medicina en elaboración



Quizás sea conocimientos nuevos

Cada paciente es único

Quizás el diagnóstico no sea correcto



Aquí encuentra más informaciones sobre la enfermedad, sus centros de referencia y organizaciones de pacientes: Orphanet - www.orpha.net

Cirugía habitual

Biopsia muscular; cirugía ortopédica, liberaciones tendinosas, transferencias tendinosas, corrección de escoliosis.

Tipo de anestesia

No hay recomendación definida para anestesia general o regional.

Es preferible evitar succinilcolina y anestésicos inhalatorios por riesgo de parada cardíaca hiperpotasémica o rabiomiolisis severa. No hay riesgo de hipertermia maligna: algunos autores están de acuerdo que en circunstancias especiales (como acceso venosa difícil) un empleo breve de anestesia inhalatoria es posible siempre que el anesthesiólogo esté preparado para tratar una rabiomiolisis aguda.

La anestesia general debe emplearse como anestesia total intravenosa. Puede usarse óxido nitroso, pero debe evitarse en caso de afectación cardíaca.

Puede usarse anestesia regional o local. Hay comunicaciones con anestesia intradural, epidural y caudal sin complicaciones.

En jóvenes con estadios precoces de la enfermedad (sin implicación cardiopulmonar, capaces de caminar) no hay contraindicaciones para analgo-sedación. Con un estadio avanzado de la enfermedad (afectación cardiopulmonar, debilidad de músculos faríngeos, pérdida de ambulación) el empleo de analgo-sedación debe ser cuidadoso considerando el riesgo individual, especialmente respecto a fallo respiratorio y riesgo de aspiración.

Procedimientos diagnósticos adicionales (preoperatorios)

La DMD es una distrofia muscular progresiva por lo que pacientes en estadios tempranos no tienen afectación orgánica aparte la debilidad muscular esquelética, mientras pacientes en estadios avanzados muestran afectación grave del sistema cardíaco y pulmonar. En estos casos evaluación cardiopulmonar adicional es necesaria.

Se debe hacer pruebas de función cardíaca incluyendo electrocardiografía y ecocardiografía para evaluar la presencia de cardiomiopatía.

Pruebas de función pulmonar y gasometrías evaluarán el grado de afectación pulmonar. No hay correlación entre la función pulmonar y las complicaciones pulmonares postoperatorias.

Los niveles de creatin kinasa están usualmente elevados (y pueden ser empleados como cribado) pero no muestran correlación con la gravedad de la enfermedad. La determinación basal preoperatoria es útil (en caso de complicaciones perioperatorias como rabiomiolisis). En estadios crónicos, por ejemplo en pacientes confinados en silla de ruedas, los niveles de CK pueden hacerse normales.

Si hay debilidad muscular y se ha planeado anestesia regional, una consulta neurológica es útil legalmente.

Preparación especial para el tratamiento de la vía aérea

Nuestros propios datos mostraron intubación difícil en 8 de 219 pacientes (ventilación con mascarilla sin problemas). Aunque la evidencia es débil debe considerarse la posibilidad de vía aérea difícil. Es frecuente la macroglosia.

Los pacientes con estadio avanzado tienen debilidad de la musculatura orofaríngea incluyendo dificultad de deglución y posible riesgo elevado de aspiración.

Preparación especial para transfusión o administración de productos hemáticos

Puede haber requerimientos incrementados de productos hemáticos en pacientes con DMD durante cirugía invasiva. Hay cierta evidencia de defectos de la función plaquetar, alteraciones de la coagulación y fibrinólisis y reactividad vascular alterada. Esto puede tener consecuencias clínicas. Un estudio pequeño mostró incremento de las pérdidas hemáticas intraoperatorias durante cirugía de la escoliosis en pacientes con enfermedades neuromusculares (¿papel de la osteoporosis?), especialmente en pacientes con DMD comparados con escoliosis idiopática.

Preparación especial para anticoagulación:

No hay evidencia que apoye necesidades especiales de anticoagulación. La movilidad limitada en estadios avanzados sugiere riesgo elevado de trombosis postoperatoria.

Precauciones en el transporte o movilización del paciente

No comunicada.

Probable interacción entre fármacos anestésicos y medicación crónica del paciente

No comunicada. Aportar sustitución de esteroides en caso de corticoterapia.

Procedimiento anestésico:

Evitar succinilcolina y anestésicos volátiles (esto incluye lavado de la máquina de anestesia antes de la inducción) debido al riesgo de parada cardíaca hiperpotasémica y rabdomiolisis.

Si hubiera cardiomiopatía evitar óxido nítrico por los efectos cardiodepresores.

Los opiáceos, propofol y anestésicos locales han sido usados sin complicaciones. Los pacientes pueden requerir elevadas dosis de propofol o de opiáceos.

Los bloqueantes neuromusculares no despolarizantes pueden ser usados con seguridad, pero muestran diferencias notables en el comienzo y duración de acción. En general el comienzo del bloqueo neuromuscular está retardado y su duración prolongada. Estos efectos son mayores en enfermedad avanzada y con rocuronio comparado con mivacurio.

La antagonización del bloqueo neuromuscular con piridostigmina o neostigmina parece ser posible. Ante la duda es preferible ventilación hasta la recuperación espontánea. Solo hay un artículo sobre el empleo con éxito de sugammadex.

Hay una comunicación sobre toxicidad incrementada de paracetamol en pacientes con DMD.

No es necesaria la ventilación profiláctica postoperatoria si se monitoriza el bloqueo neuromuscular.

Monitorización particular o adicional:

Se recomienda encarecidamente la monitorización del bloqueo neuromuscular si se emplea cualquier bloqueante: es útil obtener valores basales antes de la inyección del bloqueante neuromuscular no despolarizante.

Monitorizar la temperatura corporal para evitar escalofríos e incremento de la demanda de oxígeno.

En caso de cirugía de riesgo, el intercambio importante de fluidos, o enfermedad avanzada se recomienda monitorización de presión arterial invasiva y venosa central. En caso de cardiomiopatía, la ecocardiografía transesofágica es muy útil.

Posibles complicaciones

Los pacientes con DMD están en riesgo de parada cardíaca hiperpotasémica (succinilcolina) y rhabdomiolisis (anestésicos volátiles).

Algunos sedantes (benzodiazepinas) pueden causar insuficiencia respiratoria.

El bloqueo neuromuscular muestra prolongación de hasta 4 veces. Este efecto es dependiente del estadio de la enfermedad.

Los pacientes con DMD están en riesgo de insuficiencia respiratoria y cardíaca.

Cuidados postoperatorios:

El grado de monitorización postoperatoria depende del procedimiento quirúrgico y de las condiciones preoperatorias. Los cuidados intensivos no son obligatorios.

Evitar la inmovilización prolongada. La atrofia muscular asociada puede empeorar la enfermedad.

En caso de que se precise ventilación postoperatoria debe intentarse desconexión agresiva (por ejemplo, ventilación no invasiva), evitar la ventilación prolongada

Información sobre situaciones de emergencia / Diagnóstico diferencial

Situaciones de emergencia a causa de la enfermedad son infrecuentes.

Anestesia ambulatoria:

La anestesia ambulatoria (de acuerdo con la guías habituales) solo puede intentarse en pacientes con DMD en estadios iniciales (sin síntomas cardiopulmonares) y cirugía de bajo riesgo.

Anestesia obstétrica:

Los casos de mujeres con DMD son excepcionales, por la mutación espontánea en el portador de DMD.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet.

1. Almenrader N, Patel D. Spinal fusion surgery in children with non-idiopathic scoliosis: is there a need for routine postoperative ventilation? *Br J Anaesth* 2006;97(6):851-857.
2. Barohn RJ, Levine EJ, Olson JO, Mendell JR. Gastric hypomotility in Duchenne's muscular dystrophy. *N Engl J Med* 1988;319(1):15-18.
3. Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, Boitano LJ, Carter ER, Cwik VA et al. American College of Chest Physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. *Chest* 2007;132(6):1977-1986.
4. Breucking E, Reimnitz P, Schara U, Mortier W. [Anesthetic complications. The incidence of severe anesthetic complications in patients and families with progressive muscular dystrophy of the Duchenne and Becker types]. *Anaesthesist* 2000;49(3):187-195.
5. Bushby KM, Goodship JA, Nicholson LV, Johnson MA, Haggerty ID, Gardner-Medwin D. Variability in clinical, genetic and protein abnormalities in manifesting carriers of Duchenne and Becker muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1993;3(1):57-64.
6. Bushby KM, Hill A, Steele JG. Failure of early diagnosis in symptomatic Duchenne muscular dystrophy. *Lancet* 1999;353(9152):557-558.
7. Caliskan E, Sener M, Kocum A, Aribogan A. Duchenne muscular dystrophy: how I do it? Regional or general anesthesia? *Paediatr Anaesth* 2009;19(6):624-625.
8. Ciafaloni E, Fox DJ, Pandya S et al. Delayed diagnosis in Duchenne muscular dystrophy: data from the Muscular Dystrophy surveillance, tracking and research network. *J Pediatr* 2009;155: 380-5
9. Coral-Vazquez R, Cohn RD, Moore SA, Hill JA, Weiss RM, Davisson RL et al. Disruption of the sarcoglycan-sarcospan complex in vascular smooth muscle: a novel mechanism for cardiomyopathy and muscular dystrophy. *Cell* 1999;98(4):465-474.
10. De Boer H, Van Esmond J, Booij LHJD, Driessen JJ. Reversal of rocuronium-induced profound neuromuscular block by sugammadex in Duchenne muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth* 2009; 19(12):1226-8
11. English KM, Gibbs JL. Cardiac monitoring and treatment for children and adolescents with neuromuscular disorders. *Dev Med Child Neurol* 2006;48(3):231-235.
12. Fairfield MC. Increased propofol requirements in a child with Duchenne muscular dystrophy. *Anaesthesia* 1993;48(11):1013.
13. Farah MG, Evans EB, Vignos PJ, Jr. Echocardiographic evaluation of left ventricular function in Duchenne's muscular dystrophy. *Am J Med* 1980;69(2):248-254.
14. Feldman S, Karalliedde L. Drug interactions with neuromuscular blockers. *Drug Saf* 1996;15(4):261-273.
15. Finsterer J, Stollberger C. Cardiac involvement in primary myopathies. *Cardiology* 2000;94(1):1-11.
16. Forst J, Forst R, Leithe H, Maurin N. Platelet function deficiency in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1998;8(1):46-49.
17. Girshin M, Mukherjee J, Clowney R, Singer LP, Wasnick J. The postoperative cardiovascular arrest of a 5-year-old male: an initial presentation of Duchenne's muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth* 2006;16(2):170-173.
18. Harper CM, Ambler G, Edge G. The prognostic value of pre-operative predicted forced vital capacity in corrective spinal surgery for Duchenne's muscular dystrophy. *Anaesthesia* 2004;59(12):1160-1162.
19. Hayes J, Veyckemans F, Bissonnette B. Duchenne muscular dystrophy: an old anesthetic problem revisited. *Paediatr Anaesth* 2008;18(2):100-106.
20. Hayes J, Gurnaney H, Brown A, Litman RS. Malignant hyperthermia and muscular dystrophies. *Anesth Analg* 2009; 109: 1043-8
21. Gurnaney H, Brown A, Litman RS. Malignant hyperthermia and muscular dystrophies. *Anesth Analg* 2009; 109: 1043-8)
22. Milne B, Rosales JK. Anaesthetic considerations in patients with muscular dystrophy undergoing spinal fusion and Harrington rod insertion. *Can Anaesth Soc J* 1982;29(3):250-254.
23. Muenster T, Schmidt J, Wick S, Forst J, Schmitt HJ. Rocuronium 0.3 mg x kg⁻¹ (ED95) induces a normal peak effect but an altered time course of neuromuscular block in patients with Duchenne's muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth* 2006;16(8):840-845.

24. O'Higashi T, Shirakami G, Sasai S, Shinomura T, Kato S, Tomoda K. [Spinal anesthesia for patients with progressive muscular dystrophy]. Masui 1995;44(5):723-728.
www.orphananesthesia.eu 6www.orphananesthesia.eu 7
25. Ross AK. Muscular dystrophy versus mitochondrial myopathy : the dilemma of the undiagnosed hypotonic child.(editorial). Pediatr Anesth 2007; 17: 1-6
26. Saito T, Takenaka M, Miyai I, Yamamoto Y, Matsumura T, Nozaki S et al. Coagulation and fibrinolysis disorder in muscular dystrophy. Muscle Nerve 2001;24(3):399-402.
27. Sax TW, Rosenbaum RB. Neuromuscular disorders in pregnancy. Muscle Nerve 2006;12:12.
28. Schmidt J, Muenster T, Wick S, Forst J, Schmitt HJ. Onset and duration of mivacurium-induced neuromuscular block in patients with Duchenne muscular dystrophy. Br J Anaesth 2005;95(6):769-
29. Shapiro F, Sethna N. Blood loss in pediatric spine surgery. Eur Spine J 2004;13 Suppl 1:S6-17.
30. Smith PE, Edwards RH, Calverley PM. Oxygen treatment of sleep hypoxaemia in Duchenne muscular dystrophy. Thorax 1989;44(12):997-1001.
31. Turturro F, Rocca B, Gumina S, De Cristofaro R, Mangiola F, Maggiano N et al. Impaired primary hemostasis with normal platelet function in Duchenne muscular dystrophy during highly-invasive spinal surgery. Neuromuscul Disord 2005;15(8):532-540.
32. Wick S, Muenster T, Schmidt J, Forst J, Schmitt HJ. Onset and duration of rocuronium-induced neuromuscular blockade in patients with Duchenne muscular dystrophy. Anesthesiology 2005;102(5):915-919.
33. Wollinsky KH, Weiss C, Gelowicz-Maurer M, Geiger P, Mehrkens HH, Naumann T. [Preoperative risk assessment of children with Duchenne muscular dystrophy and relevance for anesthesia and intra- and postoperative course]. Med Klin (Munich) 1996;91 Suppl 2:34-37.

Última modificación: Junio 2011

Elaboración de la recomendación:

Autor

Tino Münster, anaesthesiologist, University-hospital Erlangen, Germany
tino.muenster@kfa.imed.uni-erlangen.de

Revisión 1

Francis Veyckemans, anaesthesiologist, University-hospital St. Luc, Brussels, Belgium
francis.veyckemans@uclouvain.be

Revisión 2

Maggie Walter, neurologist, Friedrich-Baur-Institute, Ludwig-Maximilians-University of Munich, Germany

maggie.walter@lrz.uni-muenchen.de

Benedikt Schosser, neurologist, Friedrich-Baur-Institute, Ludwig-Maximilians-University of Munich, Germany

benedikt.schosser@med.uni-muenchen.de

Translator

Dr. Carlos Errando, Servicio de Anestesiología, Reanimación y Tratamiento del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

errando013@gmail.com

