

Recomendaciones para anestesia en pacientes que sufren de

Distrofia muscular de Emery-Dreifuss (DMED)

Nombre de la enfermedad: Distrofia muscular de Emery-Dreifuss (DMED)

IDC 10: G71.2

Sinónimos: Distrofia muscular escapuloperoneal benigna, distrofia muscular de Hauptmann-Thannhauser, DMED 1 (ligada a X, con afectación del gen de la enfermedad ED), DMED 2/3 (autosómica dominante/recesiva afectando al gen LMNA) Otras laminopatías pueden ser fenotípicamente similares.

Contracturas articulares (tendón de Aquiles, codos y raquis). La afectación posterior del cuello y parte inferior de la espalda puede resultar en un raquis rígido.

Debilidad muscular humeroperoneal desde la adolescencia, implicando posteriormente a las articulaciones proximales de las piernas.

Alteraciones de la conducción cardíaca (prolongation PR y bloqueo completo), arritmias auriculares y ventriculares y miocardiopatía dilatada con inicio usualmente en la 2^a-3^a décadas de vida..

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

Liberaciones tendinosas. Cirugía correctiva de raquis. Cesárea. Marcapasos permanente/inserción de desfibrilador.

Tipo de anestesia

Todas las variedades de anestesia son posibles. La intubación y los bloqueos centrales neuroaxiales pueden ser difíciles debido a las contracturas articulares.

Aunque faltan evidencias puede ser prudente evitar succinilcolina y anestésicos inhalatorios durante la primera década de la vida para evitar la rabdomiolisis inducida por la anestesia.

Procedimientos diagnósticos adicionales (preoperatorios)

Electrocardiograma (ECG).

Se recomienda ecocardiografía y telemetría ECG ambulatoria de 24 h.

Debe considerarse test electrofisiológicos cardiacos en pacientes con defectos de conducción.

Preparación especial para el tratamiento de la vía aérea

Puede ser posible motilidad intestinal reducida, el riesgo de aspiración debe ser evaluado y tratado. El plan para la vía aérea debe incluir opciones para solventar una vía aérea difícil secundaria a movimiento restringido del cuello.

Preparación especial para transfusión o administración de productos hemáticos

Puede haber riesgo aumentado de hemorragia intraoperatoria; por mecanismo no completamente conocido.

Considerar antifibrinolíticos y tratamiento precoz de coagulopatía adquirida.

Preparación especial para anticoagulación:

No comunicada.

Precauciones en el transporte o movilización del paciente

Se debe tener cuidado al colocar áreas de contractura.

Probable interacción entre fármacos anestésicos y medicación crónica del paciente

No comunicada.

Procedimiento anestésico

Puede limitar el impacto en la función respiratoria una técnica con bajas dosis de opioides y pautado de los bloqueantes neuromusculares.

El uso juicioso de fluidos y dispositivos de marcapasos externos, supuesto sea necesario (palas o cables temporales), reducirán los riesgos de fallo cardiaco. Debe estar disponible monitorización de electrolitos y dispositivos de cardioversión.

Debe evitarse la potenciación del bloqueo neuromuscular por la hipotermia.

Moitorización particular o adicional

Es prudente la monitorización arterial invasiva. Puede ser beneficiosa la monitorización de la presión venosa central.

El bloqueo neuromuscular debe monitorizarse rutinariamente.

Posibles complicaciones

Descompensación de anomalías cardiacas preexistentes:

-Defectos de conducción, incluyendo bloqueo cardiaco completo y atrial.

-Insuficiencia cardiaca.

-Arritmias ventriculares y supraventriculares.

Bloqueo neuromuscular prolongado.

Cuidados postoperatorios:

Los pacientes están en riesgo de compromiso respiratorio. Deben considerarse cuidados de alta dependencia particularmente tras cirugía intraabdominal o torácica.

Información sobre situaciones de emergencia / Diagnóstico diferencial

La rabdomiolisis inducida por la anestesia se puede presentar con rasgos de hipertermia maligna. Son posibles la hiperpotasemia y arritmias que ponen en riesgo la vida.

Anestesia ambulatoria

Las contracturas articulares y debilidad muscular pueden afectar la marcha y la estabilidad.

Anestesia obstétrica

Solicitar una investigación precoz para proporcionar información para facilitar la decisión de la gestante.

Puede ser necesaria cesárea electiva y la posibilidad de llevar a cabo (y la repercusión) de un bloqueo neuroaxial debe ser evaluada.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet.

1. Emery A. The Muscular Dystrophies. *Lancet*. 2002; **359**:687-95
2. Meune C, Van Berlo JH, Anselme F et al. Primary prevention of sudden death in patients with lamin A/C gene mutations. *N Engl J Med*. 2006; **354**: 209-10.
3. Morrison P, Jago R. Emery-Dreifuss Muscular Dystrophy. *Anaesthesia*. 1991; **46**:33-35
4. Pasotti M, Klersy C, Pilotto A et al. Long-term Outcome and Risk Stratification in Dilated Cardiomyopathies. *J Am Coll Cardiol*. 2008; **52**:1250-1260
5. Jensen V. The anaesthetic management of a patient with Emery-Dreifuss muscular dystrophy. *Can J Anaesth*. 1996; **43**:968-71
6. Aldwinckle R, Carr A. The anaesthetic management of a patient with Emery-Dreifuss muscular dystrophy for orthopaedic surgery. *Canadian Journal of Anaesthesia*. 2002; **49**: 467-470
7. Lerman J. Perioperative management of the paediatric patient with coexisting neuromuscular disease. *Br J Anaesth*. 2011; **107**(S1):i79-i89
8. Hermans M, Pinto Y, Merckies I, de Die-Smulders C, Crijns H, Faber C. Hereditary muscular dystrophies and the heart. *Neuromuscul Disord*. 2010; **20**:479-492
9. Nigro G, Russo V, Ventriglia V et al. Early onset of cardiomyopathy and primary prevention of sudden death in X-linked Emery-Dreifuss muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 2010; **20**:174-177
10. Berlo J, de Voogt W, van der Kooi A et al. Meta-analysis of clinical characteristics of 299 carriers of LMNA gene mutations: do lamin A/C mutations portend a high risk of sudden death? *J Mol Med*. 2005; **83**: 79-83
11. Kim O, Elliott D. Elective caesarean section for a woman with Emery-Dreifuss muscular dystrophy. *Anaesth Intensive Care*. 2010; **38**: 744-7.
12. Shende D, Agarwal R. Anaesthetic Management of a Patient with Emery-Dreifuss Muscular Dystrophy. *Anaesth Intensive Care*. 2002; **30**: 372-375
13. Choudhry D, Mackenzie W. Anesthetic Issues with a Hyperextended Cervical Spine in a Child with Emery-Dreifuss Syndrome. *Anesth Analg*. 2006; **103**: 1611-1613
14. Funnell A, Morgan J, McFadzean W. Anaesthesia and orphan disease: management of cardiac and perioperative risks in a patient with Emery–Dreifuss muscular dystrophy. *Eur J Anaesthesiol*. 2012; **29**: 596-598
15. Schuster F, Wessig C, Schimmer C et al. In Vitro Contracture Test Results and Anaesthetic Management of a Patient with Emery-Dreifuss Muscular Dystrophy for Cardiac Transplantation. *Case reports in anaesthesiology*. 2012. <http://dx.doi.org/10.1155/2012/349046>

Última modificación: Enero 2014

Elaboración de la recomendación:

Autor

Anthony Funnell, anaesthesiologist, Morriston Hospital, Heol Maes Eglwys, Swansea, UK
anthony.funnell@gmail.com

Revisión 1

Frank Schuster, anaesthesiologist, University-hospital Wuerzburg, Wuerzburg, Germany
schuster_f@klinik.uni-wuerzburg.de

Revisión 2

Karim Whabi, cardiologist, Université Paris-Descartes, hôpital Cochin, Paris, France
denis.duboc@cch.aphp.fr

Rabah Ben Yaou, neurologist, Université Pierre et Marie Curie-Paris 6, UM 76, CNRS, UMR7215, Service des Essais Cliniques et des Bases de Données, Paris, France
r.benyaou@institut-myologie.org

Translator

Dr. Carlos Errando, Servicio de Anestesiología, Reanimación y Tratamiento del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Spain
errando013@gmail.com
