

Anestesia para Colectomía Videolaparoscópica en Paciente Portador de Enfermedad de Steinert. Relato de Caso y Revisión de la Literatura *

Flora Margarida Barra Bisinotto, TSA¹, Daniel Capucci Fabr², Maida Silva Calçado³, Paula Borela Perfeito⁴, Lucas Vieira Tostes⁵, Gabriela Denardi Sousa⁵

RESUMEN

Bisinotto FMB, Fabri DC, Calçado MS, Perfeito PB, Tostes LV, Sousa GD – Anestesia para Colectomía Videolaparoscópica en Paciente Portador de Enfermedad de Steinert. Relato de Caso y Revisión de la Literatura.

JUSTIFICATIVA Y OBJETIVOS: Las distrofias miotónicas son enfermedades neuromusculares de transmisión autosómica dominante. Entre ellas está la distrofia miotónica tipo 1 (DM1), o enfermedad de Steinert, que es la más común en el adulto y además de la involucreción muscular, presenta manifestaciones sistémicas importantes. La DM1 representa un reto para el anestesiólogo. Los pacientes presentan una mayor sensibilidad a los fármacos anestésicos y complicaciones, principalmente cardíacas y pulmonares. Además de eso, existe la posibilidad de presentar hipertermia maligna y crisis miotónica. Se ha descrito el caso de un paciente que tuvo una complicación pulmonar importante después de haber sido sometido a la anestesia general.

RELATO DEL CASO: Paciente de 39 años, portador de DM1, sometido a la anestesia general para colectomía videolaparoscópica. La anestesia fue venosa total con propofol y remifentanil y rocuronio. El procedimiento quirúrgico de 90 minutos no presentó intercurencias, pero después de la extubación, el paciente presentó insuficiencia respiratoria y crisis miotónica, que hizo la intubación traqueal imposible. Se utilizó la máscara laríngea, que permitió la oxigenación adecuada, y la ventilación mecánica se mantuvo hasta la recuperación total de la actividad respiratoria. Evolucionó sin otras complicaciones.

CONCLUSIONES: La DM1 es una enfermedad que presenta varias peculiaridades para el anestesiólogo. El conocimiento minucioso de su involucreción sistémica, asociado a la acción diferenciada de los fármacos anestésicos en esos pacientes, proporcionará un acto anestésico-quirúrgico más seguro.

Descriptor: ENFERMEDADES, Muscular: distrofia miotónica; **Complicaciones:** Postoperatorias: insuficiencia respiratoria.

* Recibido del CET/SBA del Hospital Escuela de la Universidad Federal del Triángulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG

1. Profesora Adjunta de la UFTM; Responsables del CET/SBA de la UFTM; Doctora en Anestesiología por la FMB-UNESP

2. ME del CET/SBA del Hospital Escuela de la UFTM (2006-2008); Médico Asistente del Hospital São Paulo – UNIFESP

3. Anestesióloga del Hospital Escuela de la UFTM

4. ME del CET/SBA del Hospital Escuela de la UFTM

5. Graduando del Curso de Medicina de la UFTM

Presentado el 4 de mayo de 2009

Aceptado para publicación el 24 de diciembre de 2009

Dirección para correspondencia:
Dra. Flora Margarida Barra Bisinotto
Praça dos Lírios, 58
Morada das Fontes
38060-460 Uberaba, MG
E-mail: flora@mednet.com.br

INTRODUCCIÓN

La distrofia miotónica (DM) es una enfermedad neuromuscular conocida como enfermedad de Steinert y es la forma de distrofia muscular más común en el adulto. Se describió por primera vez, simultáneamente en 1909, por Batten y Gibb en Inglaterra y por Steinert en Alemania, que publicaron varios casos de pacientes con DM que pertenecían a una misma familia¹. La causa de la DM es una expansión anormal de la secuencia del trinucleótido (citosina-timina-guanina), encontrada en el cromosoma 19. Se transmite genéticamente (autosómica dominante), y la expresión fenotípica varía mucho². La incidencia estimada es de 8.000 nacimientos, y su prevalencia mundial varía de 2,1 a 4,3/100.000 habitantes³. La enfermedad se caracteriza por la presencia de la miotonía, que es la contracción persistente del músculo después de una contracción voluntaria. Es una enfermedad multisistémica y puede presentar complicaciones graves. Los anestesiólogos deben conocer las manifestaciones clínicas de esa enfermedad para que una anestesia apropiada y segura pueda ser ofrecida en ese grupo de pacientes cuando sean sometidos a procedimientos quirúrgicos. El presente trabajo tuvo el objetivo de presentar el caso de un paciente portador de DM sometido a la colectomía bajo anestesia general, abordando la conducta anestésica, para en seguida hacer una revisión de la literatura sobre el asunto.

RELATO DEL CASO

Paciente de 39 años, 68 kg, masculino, vendedor, con diagnóstico de DM1 y colelitiasis, fue programado para colectomía por videolaparoscopia. Se sometió a la evaluación ambulatoria preanestésica. Presentaba historial de debilidad muscular desde los nueve años de edad, pero el diagnóstico de DM se le hizo a los 34 años, cuando presentó un cuadro de disfagia importante, reflujo gastroesofágico y catarata. No presentaba antecedentes anestésicos. Usaba como medicación *aloe vera*. En cuanto a los antecedentes familiares, la madre había fallecido a los 50 años de edad a causa de complicaciones de la DM y cinco de sus hermanos tenían la enfermedad (tres mujeres y de los hombres). Tiene cinco hijos, cuatro varones sanos y una niña portadora de la DM. En el examen físico presentaba facies típica (Figura 1), con logoftalmia y calvicie frontal, dificultad de deglución, que perjudicaba el habla (disfonía), hipotrofia de la musculatura distal de los miembros inferiores y superiores (Figuras 2 y 3), y miotonía de las manos (dificultad de relajación de las



Figura 1 – Facies del paciente portador de Enfermedad de Steinert



Figura 2 – Hipotrofia de los miembros inferiores



Figura 3 – Hipotrofia de los miembros superiores

manos posteriormente a una contracción). Clínicamente no presentaba alteración cardiorrespiratoria. La prueba Mallampati era clase IV. Los exámenes de laboratorio fueron normales, excepto la CK_{Na}c de 271,0 U.L⁻¹ (valores normales para hombres entre 24 y 204 U.L⁻¹). El electrocardiograma arrojó un bloqueo del ramo izquierdo, extrasístoles ventriculares aisladas, sobrecarga ventricular izquierda y alteraciones difusas de la repolarización ventricular. La radiografía de tórax y el ecocardiograma fueron normales. Se evaluó por el cardiólogo que autorizó el procedimiento anestésico-quirúrgico, y no se prescribió ninguna medicación cardiológica. Se clasificó como estado físico ASA 3. El paciente recibió ranitidina (150 mg) y metoclopramida (10 mg) 90 minutos antes de la cirugía, y ninguna medicación preanestésica fue utilizada. La anestesia general fue inducida con midazolam (5 mg), remifentanil (100 µg), propofol (100 mg) y rocuronio (50 mg), el paciente fue intubado con la técnica de secuencia rápida y enseguida se introdujo la sonda orogástrica con aspiración. La anestesia se mantuvo con O₂ y aire medicinal al 50%, propofol (100 µg.kg⁻¹.min⁻¹) y remifentanil (0,15 µg.kg⁻¹.min⁻¹) en

infusión continua. La monitorización constó de oximetría de pulso, presión arterial no invasiva, electrocardiograma, capnografía, monitorización del relajamiento muscular, utilizando el aductor del pulgar, con la secuencia de cuatro estímulos y temperatura corporal. La cirugía se realizó por videolaparoscopia con la insuflación de gas carbónico para la realización del neumoperitoneo, y la presión intraabdominal no rebasó los 15 mmHg. La hemostasia fue facilitada con la utilización del bisturí eléctrico. La temperatura corporal se mantuvo con la utilización de manta térmica. Treinta minutos antes del término previsto, el paciente recibió tramadol (100 mg) vía subcutánea, dipirone (2 g) y cetoprofeno (100 mg) venosos. El procedimiento quirúrgico fue completado en 90 minutos, sin interurrencias. En ese momento, el paciente no presentaba ninguna respuesta muscular en la secuencia de cuatro estímulos. Esperamos por lo menos por una respuesta en más o menos 20 minutos, cuando el paciente fue decurarizado con atropina (1,0 mg) y prostigmina (2,0 mg). Enseguida presentaba las cuatro respuestas iguales, en la secuencia de cuatro estímulos, y respondía al comando verbal de abrir los ojos y la boca. Sin embargo, no presentaba estándar respiratorio satisfactorio. La conciencia se fue recuperando y el paciente reaccionó a la presencia de la cánula de intubación y fue extubado. Presentaba saturación de un 98% en la oximetría de pulso, pero cerca de 5 minutos presentó una caída progresiva en la saturación de oxígeno y no respondía con una mejora de

la actividad respiratoria. Evolucionó con las extremidades frías y cianóticas, hipertonía muscular, inconciencia y dificultad en la ventilación bajo máscara facial. La intubación traqueal fue imposible de ser hecha debido a la hipertonía generalizada. En ese momento, se tomaron muestras de sangre para la realización de la gasometría y la dosificación de los electrolitos. Se utilizó entonces la máscara laríngea, que permitió la ventilación y la oxigenación adecuadas. La gasometría reveló una acidosis importante ($\text{pH} = 7,17$, $\text{PaCO}_2 = 77,9$ mmHg, $\text{PO}_2 = 125,3$ mmHg, $\text{HCO}_3^- = 28,2$ mEq.L⁻¹, exceso de base = -2,3), pero no hubo alteraciones en la dosificación de los electrolitos. Se diagnosticó la presencia de crisis miotónica, que fue tratada con midazolam (5 mg), y la ventilación controlada se mantuvo con la máscara laríngea. El paciente se derivó a la sala de recuperación postanestésica, por la falta de camas en la UCI. La recuperación de la conciencia se dio lentamente, mientras se le mantenía en ventilación artificial. La retirada de la máscara laríngea se dio después de cinco horas, sin interurrencias. El paciente se derivó entonces a la sala de enfermería, recibiendo alta en tres días.

DISCUSIÓN Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Las distrofias musculares son un grupo de enfermedades hereditarias caracterizadas por debilidad muscular progresiva. Existen varios criterios de clasificación, que se basan en la transmisión genética, en la edad de inicio de los síntomas, en la distribución de los músculos involucrados y en la velocidad de progresión.

Al comienzo de los años 90, se indicó la mutación en el cromosoma 19 para la primera forma de la enfermedad identificada genéticamente y clasificada como distrofia muscular tipo 1 (DM1), o enfermedad de Steinert⁴. En 1994, una enfermedad parecida fue identificada y llamada miopatía miotónica proximal o distrofia miotónica tipo 2 (DM2). Actualmente, DM1 se refiere a las formas de la enfermedad relacionadas con el cromosoma 19 y DM2 a las nuevas enfermedades genéticamente distintas. La alteración genética en la DM1 se ve como una secuencia repetida de las bases nitrogenadas citosina (C), timina (T) y guanina (G) de extensión variable, donde el tamaño de la secuencia repetida está correlacionado con los síntomas clínicos de la enfermedad. Se hereda de forma autosómica dominante y en la mayoría de los casos, el gen se hereda de la madre, aunque existe un limitado número donde la transmisión se hace por el lado paterno. Aunque exista una forma neonatal, la mayoría de los pacientes con DM1 inician con los síntomas al iniciar también la edad adulta.

La enfermedad se caracteriza por el acometimiento muscular y por varias manifestaciones sistémicas asociadas. El pronóstico de la enfermedad se condiciona principalmente por las repercusiones cardíacas y respiratorias.

La involucreción muscular: La miotonía se da en varias enfermedades neuromusculares. El término describe una contracción persistente del músculo observada después que cesa la contracción voluntaria o su estímulo. El paciente no es

capaz de relajar el músculo después de usarlo. Inicialmente, el acometimiento muscular se manifiesta por una miotonía y atrofia predominantemente distal en los miembros, pero puede afectar igualmente los músculos de la faz (músculos facial y temporal), los músculos laríngeos y los respiratorios. Se da a causa de una alteración intrínseca del músculo, e no del nervio periférico o de la unión neuromuscular. Eso queda demostrado por el hecho de que la miotonía no es abolida por los bloqueos de nervios periféricos o por la utilización de relajantes neuromusculares. Su mecanismo todavía no está totalmente aclarado. Algunas evidencias sugieren que la lesión ocurre en los canales de cloro o sodio de la membrana muscular. Una completa no activación del canal de sodio y un aumento en la actividad de los canales de potasio-calcio activados, se sugieren como factores que pueden contribuir para el aumento de la excitabilidad y susceptibilidad a la miotonía en la DM⁵. Alternativamente, también puede ocurrir una reducción dramática en la conductancia transmembrana del cloro. La involucración primaria de los nervios periféricos también es un motivo de controversia, y algunos autores sugieren que la debilidad y la distrofia muscular son la consecuencia de una polineuropatía⁶.

La involucración cardíaca: Principalmente representado por la deterioración del sistema de conducción del corazón, taquiarritmias, cardiomiopatía y enfermedades valvulares⁷. El defecto de conducción más frecuente en pacientes con DM1 es el bloqueo atrioventricular de primer grado con el prolongamiento del intervalo PR y está presente en el ECG en más de un 40% de los pacientes. La arritmia más común es de origen atrial, pero también pueden existir la taquicardia ventricular mono o la polimórfica. El retardo en la conducción a través del haz de His puede conllevar al surgimiento de arritmias graves a través del fenómeno de reentrada. Serios disturbios de ritmo, como taquicardia ventricular fatal, pueden surgir precozmente en pacientes con la forma congénita o infantil de DM, como también en adolescentes asintomáticos, con poca o con ninguna señal de la enfermedad. Ellos pueden presentar parada cardíaca súbita relacionada principalmente con el ejercicio físico⁸. La insuficiencia cardíaca está presente en una proporción importante de los pacientes, pero no es clínicamente aparente debido a la limitada capacidad física. Eso hace con que crezca la importancia de la realización del ecocardiograma intentando cuantificar el comprometimiento de la función cardíaca. Las lesiones cardíacas son progresivas y pueden evolucionar para otras formas más graves de modo más rápido que la propia evolución de la enfermedad muscular por sí misma, y en ese caso existe una correlación entre la gravedad de la enfermedad cardíaca y la enfermedad muscular esquelética. Por tanto, son pacientes que deben tener un seguimiento continuo y una atención especial en las manifestaciones cardiovasculares, para poder tomar la mejor decisión en el tratamiento y en especial, para la elección de la técnica y de los fármacos anestésicos.

El acometimiento pulmonar: Las complicaciones pulmonares son multifactoriales y causas frecuentes de morbi-

mortalidad en la DM. Los pacientes presentan debilidad de la musculatura respiratoria, disturbios en el control central de la respiración con alteración en los mecanismos ventilatorios, conllevando a una hipoventilación global, microatelectasias y reducción en la complacencia pulmonar. Existe una reducción de la respuesta ventilatoria al gas carbónico, que puede ser de origen central o atribuirse a la reducción de la fuerza contráctil del diafragma ⁹. Esa función se compromete todavía más en las cirugías abdominales superiores. Varios estudios sugieren que los mecanismos de control central de la respiración son anormales en los pacientes portadores de DM ^{9,10}. La hipercapnia crónica es un descubrimiento común y puede ocurrir incluso con mínimas señales de debilidad muscular periférica. Junto con la hipoventilación, los pacientes presentan somnolencia diaria, que también no está relacionada con los síntomas de debilidad muscular, pero que puede deberse a alteraciones en el centro respiratorio o a disturbios del sueño, caracterizados principalmente por la presencia de apnea del sueño de origen central u obstructiva. La debilidad muscular puede afectar el diafragma y los otros músculos respiratorios, conllevando a la dificultad para toser y a la reducción de la capacidad residual funcional. También contribuye para las complicaciones respiratorias la debilidad de la musculatura abdominal, que, a pesar de presentar un trabajo aumentado durante la respiración, no es eficiente para mejorar los parámetros ventilatorios. Existe un aumento de la sensibilidad a agentes sedativos y anestésicos.

Las manifestaciones gastrointestinales: Esas alteraciones están presentes en un 80% de los pacientes y se consideran importantes para la calidad de vida de los pacientes con DM. Los síntomas más comunes son: náuseas, vómito, disfagia y saciedad precoz (debido a la reducción del tiempo de vaciamiento gástrico) y reflujo gastroesofágico ¹¹. Tanto la debilidad miopática como la miotonía, encontradas en los músculos orofaríngeos, tiene una gran importancia en la disfunción durante las fases oral y faríngea de la deglución en los pacientes con DM ¹². La Colelitiasis es un descubrimiento frecuente debido al aumento del tono del esfínter de la vesicular biliar. Las pruebas de función hepática son anormales por cuestiones que todavía no han sido aclaradas¹³.

El involucramiento endocrino: Puede incluir hipotireoidismo, hipogonadismo, disturbios en la secreción de la hormona del crecimiento, anormalidades en el metabolismo de la glucosa e insulina (a menudo asociados con la diabetes melitus clínica) ¹⁰. La infertilidad puede darse en pacientes asintomáticos.

El sistema nervioso central: En términos de personalidad, los disturbios de comportamiento fueron notados en las primeras descripciones, pero solamente en los años 80, pocos fueron los relatos y son generalmente relacionados con la severidad del comprometimiento muscular. Son manifestaciones comunes en los pacientes con DM, el comportamiento obsesivo-compulsivo, pasivo-agresivo y una personalidad apática y depresiva. El retraso mental se da en un 60% de las

formas congénitas, que se presentan con un severo comprometimiento en todas las medidas generales de inteligencia. Las formas clásicas, juvenil y adulto, desarrollan un descenso cognitivo, que caracteriza un cuadro de demencia. Las alteraciones en la personalidad, motivación y afecto pueden resultar en un aislamiento social ¹⁴⁻¹⁶.

La Planificación anestésica y los factores perioperatorios asociados con el desarrollo de la crisis miotónica.

Numerosas precauciones deben ser tomadas durante la anestesia y también en el período postoperatorio en los pacientes con enfermedad de Steinert, para evitar las complicaciones que ya conocemos. El apareamiento de una crisis miotónica constituye un gran problema para la anestesia, porque en el caso de acometimiento de los músculos laríngeos y respiratorios, la intubación puede ser difícil o incluso imposible ¹⁷. Los factores potencialmente desencadenantes son la cirugía, hipotermia, temblores, estimulación eléctrica o mecánica antes, durante, o después de la operación, ciertos medicamentos (clofibrato, propranolol, potasio) y agentes anestésicos como la succinilcolina y los anticolinesterásicos ¹⁸. Su tratamiento debe ser antes de cualquier cosa, preventivo, evitando todos los factores desencadenantes. Un protocolo de anestésicos seguros necesita ser adoptado. El uso del bisturí eléctrico debe ser evitado. La monitorización de la temperatura corporal debe ser rigurosa para minimizar el riesgo de los temblores.

La técnica anestésica de elección permanece como algo incierto. Cuando es posible, la técnica anestésica preferente es el bloqueo del nervio periférico o del neuro eje ¹⁹. Cuando la anestesia general está indicada, varios cuidados deben ser tomados durante todas las etapas. En la inducción anestésica, el tiopental presenta una contraindicación relativa en función de los efectos depresores respiratorios más prolongados. El propofol ha sido utilizado tanto para la inducción anestésica como para el mantenimiento, pero también puede presentar problemas. Existen relatos en la literatura de alteración en la sensibilidad, lo que podría aumentar o reducirse en pacientes con DM, y como consecuencia, el cálculo de la dosis puede ser difícil ²⁰⁻²¹.

Aunque no existan casos relatados en la literatura de una relación directa entre DM e hipertermia maligna, los relajantes musculares despolarizadores presentan un problema particular, porque pueden tener efectos imprevisibles²². La succinilcolina parece presentar un doble efecto en pacientes miotónicos, bloqueando la transmisión neuromuscular de "manera normal", pero también puede actuar directamente en el músculo, causando una contracción y una hiperpotasemia suficiente para conllevar a la parada cardíaca. Además, puede provocar una respuesta miotónica generalizada, resultando en una dificultad de intubación traqueal y ventilación ²³. Se recomienda entonces, que se evite la utilización de la succinilcolina en los pacientes portadores de distrofia miotónica, a pesar de haber en la literatura, algunos relatos de administración de ese fármaco en pacientes con DM en situaciones de emergencia sin mayores complicaciones ²⁴. Como la miotonía es causada por un defecto primario en la musculatura,

la utilización de los agentes adespolarizantes no elimina la contracción generalizada.

Los bloqueadores neuromusculares adespolarizadores tienen un efecto prolongado imprevisible en los pacientes del DM, y los casos reportados en la literatura sugieren una reducción de la dosis y la utilización de los fármacos de acción intermedia, particularmente el atracurio ^{22,25}. Nish y col. ²⁶ calcularon la dosis efectiva para 50% y 90% del bloqueo neuromuscular (ED₅₀ y ED₉₀ respectivamente) con el vecuronio para los músculos orbicular, aductor del pulgar y flexor del hálux en una paciente portadora de DM que fue sometida a la anestesia general con máscara laríngea y mantenimiento con propofol, óxido nítrico y fentanil. Se encontraron la ED₅₀ para los músculos orbicular, aductor del pulgar y flexor del hálux a la dosis de 7,77 (3,10-16,8), 28,3 (20,7-43,3) y 29,5 (11,0-85,6) µg.kg⁻¹, respectivamente (p < 0,01), y el cálculo de la ED₉₀ fue 35,7 (14,8-66,5), 51,8 (29,3-145,0) y 50,6 (5,29-642,0) µg.kg⁻¹, respectivamente (p < 0,01), indicando marcado un aumento de la sensibilidad solamente para el músculo orbicular. Otros autores ²⁷ también ya habían demostrado un aumento en la sensibilidad muscular al vecuronio, principalmente en los músculos de la faz. Esos fármacos no alteran la tensión muscular provocada por la hiperexcitabilidad de la membrana muscular en la miotonía y por el agotamiento metabólico en la hipertermia maligna. No es correcto que la administración o no de los anticolinesterásicos induce a la crisis miotónica, aunque existan relatos de reacción imprevisible a su administración ²⁸. Existe un aumento de la sensibilidad también a los opioides, que deben tener su dosis reducida²⁹.

Con relación a la utilización de anestésicos halogenados, todavía se cuestiona sobre si todas las formas de miopatías son asociadas a un riesgo aumentado de hipertermia maligna (HM). En 2004, se reconoció que cerca de un 50% de los pacientes identificados como susceptibles a la hipertermia maligna, a través del test de la contractura muscular, tenían mutaciones del receptor rianodina, responsables de ese cuadro ³⁰. Varios estudios revelaron que de un 30% a un 50% de los individuos susceptibles a la hipertermia maligna presentaron alteraciones miopatológicas ³¹.

Takhar y col. ¹⁸ describieron un caso de colecistectomía videolaparoscópica utilizando el alfentanil, el propofol y el sevoflurano y el óxido nítrico, sin la utilización de bloqueadores neuromusculares, lo que resultó en presiones de insuflación del neumoperitoneo elevadas, en el umbral de los 20 mmHg. No se observaron complicaciones relacionadas con la técnica anestésica. Existen también relatos de la utilización de anestesia general con diazepam, propofol, rocuronio, isoflurano y morfina ³². Frente a los diversos cuestionamientos, se considera prudente evitar los fármacos potencialmente desencadenadores de hipertermia maligna en pacientes portadores de distrofia miotónica ³³.

Las cirugías de gran porte también han sido presentadas en la literatura en pacientes portadores de enfermedad de Steinert. Una serie de pacientes con distrofia miotónica sometidos a la cirugía cardíaca con circulación extracorpórea hipotérmica se relató por Gelsomino y col. ³⁴. La anestesia fue mantenida con midazolam, remifentanil, propofol y atracurio. No hubo relatos

de complicaciones. Propofol, sufentanil, atracurio y clonidina fueron utilizados con éxito en otro relato de paciente sometida a la cirugía cardíaca ^{36,35}.

En una publicación ³⁶ de 219 casos de pacientes portadores de DM sometidos a la anestesia, encontramos una tasa de complicación de un 8,2%, siendo que la mayoría era de origen pulmonar y principalmente en las cirugías del piso superior del abdomen. Además de ese factor, también contribuyeron para el aumento de la incidencia de complicaciones respiratorias, la severidad de la enfermedad y la edad por encima de los 37 años. Los pacientes con debilidad muscular proximal tuvieron 14 veces más riesgo de complicaciones pulmonares con relación a los que tenían la enfermedad menos severa. La debilidad de la musculatura faríngea puede conllevar a la apnea obstructiva y a la neumonía aspirativa. La debilidad de los músculos espiratorios puede impedir la tos efectiva y conllevar a la atelectasia. La fuerza inspiratoria hace disminuir la capacidad inspiratoria y aumenta el riesgo de hipoventilación alveolar. Las complicaciones más comunes en los pacientes con DM son de origen pulmonar. La insuficiencia ventilatoria aguda, que conlleva a la retención de gas carbónico, como presentó el caso descrito, es una complicación a menudo presentada por esos pacientes. La mayoría de los anestésicos, incluyendo los anestésicos halogenados, hipnóticos, opioides y bloqueadores neuromusculares, pueden inducir a la hipoventilación e insuficiencia respiratoria. La asistencia ventilatoria es de primordial importancia en el período postoperatorio inmediato. La ventilación mecánica con intubación traqueal ha sido utilizada como ayuda en la ventilación, aunque pueda aumentar el riesgo de infección pulmonar, y aunque sea por cortos períodos. Además, existe la necesidad de sedación para prevenir la incomodidad del tubo traqueal. Eso puede prolongar el tiempo de recuperación de la actividad respiratoria por sí misma. La utilización de la máscara laríngea minimizó la necesidad del uso de fármacos sedativos, porque es menos traumática para la vía aérea y también para el sistema cardiovascular. Existe una mayor tolerancia por parte del paciente, lo que permite un despertar más tranquilo, atenuando los reflejos de las vías aéreas y los hemodinámicos. Las complicaciones potenciales asociadas a la máscara laríngea, como el trauma de la región hipofaríngea y la aspiración, fueron descritas ^{37,38}. Consideramos que la aspiración gástrica durante la cirugía y el mantenimiento del paciente en posición de dorso elevado en la sala de recuperación, hayan hecho con que el procedimiento fuese más seguro con relación al riesgo de aspiración, pues ninguna complicación se dio en el postoperatorio tardío. Otras modalidades de ventilación, como la aplicación de presión positiva en las vías aéreas (BIPAP) con máscara facial, han sido efectivas para la mejoría de la oxigenación y la reducción de la hipercarnia ³⁹. El uso del BIPAP en el período postoperatorio también ha sido descrito en conjunto con la máscara laríngea ⁴⁰.

Frente a los acontecimientos ocurridos durante la anestesia del paciente portador de DM, podemos concluir que es necesario tener un conocimiento profundo de la enfermedad, que es multisistémica y exige una planificación anestésica minuciosa, anticipándose a las complicaciones.

REFERENCIAS

01. Tramonte JJ, Burns TM – Myotonic dystrophy. *Arch Neurol*, 2005;62:1316-19.
02. Day JW, Ranum LPW – Genetics and molecular pathogenesis of the myotonic dystrophies. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 2005;5:55-59.
03. Mahadevan M, Tsilfidis C, Sabourin L et al. – Myotonic dystrophy mutation: an unstable CTG repeat in the 3' untranslated region of the gene. *Science*, 1992;255:1253-1255.
04. Kornblum C, Lutterbey G, Bogdanow M et al. – Distinct neuromuscular phenotypes in myotonic dystrophy types 1 e 2: a whole body highfield MRI study. *J Neurol*, 2006;253:753-761.
05. Luek JD, Mankodi A, Swanson MS et al. – Muscle chloride channel dysfunction in two mouse models of myotonic dystrophy. *J Gen Physiol*, 2007;129:79-94.
06. Panaite PA, Gantelet E, Kraftsik R et al. – Myotonic dystrophy transgenic mice exhibit pathologic abnormalities in diaphragm neuromuscular junctions and phrenic nerves. *J Neuropathol Exp Neurol*, 2008;67:763-772.
07. Sovari AA, Bodine CK, Farokhi F – Cardiovascular manifestations of myotonic dystrophy-1. *Cardiol Rev*, 2007;15:191-194.
08. Bassez G, Lazarus A, Desguerre I et al. – Severe cardiac arrhythmias in young patients with myotonic dystrophy type 1. *Neurology*, 2004;63:1939-1941.
09. Ugalde V, Walsh S, Abresch RT et al. – Respiratory abdominal muscle recruitment and chest wall motion in myotonic muscular dystrophy. *J Appl Physiol*, 2001;91:395-407.
10. Begin P, Mathieu J, Almirall J et al. – Relationship between chronic hypercapnia and inspiratory –muscle weakness in myotonic dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med*, 1997;156:133-139.
11. Ronnblom A, Andersson S, Hellstrom PM et al. – Gastric emptying in myotonic dystrophy. *Eur J Clin Invest*, 2002;32:570-574.
12. Ertekin C, Yüceyar N, Aydogdu İ et al. – Electrophysiological evaluation of oropharyngeal swallowing in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2001;70:363-371.
13. Heatwole CR, Miller J, Martens B et al. – Laboratory abnormalities in ambulatory patients with myotonic dystrophy type 1. *Arch Neurol*, 2006;63:1149-1153.
14. Modoni A, Silvestri G, Pomponi MG et al. – Characterization of the pattern of cognitive impairment in myotonic dystrophy type 1. *Arch Neurol*, 2004;61:1943-1947.
15. Antonini G, Soscia F, Giubilei F et al. – Health-related quality of life in myotonic dystrophy type 1 and its relationship with cognitive and emotional functioning. *J Rehabil Med*, 2006;38:181-185.
16. Schulz PE, McIntosh AD, Kasten MR et al. – A role for myotonic dystrophy protein kinase in synaptic plasticity. *J Neurophysiol*, 2003;89:1177-1186.
17. Mahr A, Attóf Y, Flamens C. et al. – Prise en charge anesthésique des patients porteurs de myotonie de Steinert : à propos de deux cas cliniques. *Ann Fr Anesth Reanim*, 2009;28:161-164.
18. Takhar AS, Thaper A, Byrne A et al. – Laparoscopic cholecystectomy in a patient with myotonic dystrophy. *J R Soc Med*, 2004;97:284-5.
19. Araújo FS, Bessa Jr RC, Castro CH et al. – Anestesia no paciente com doença de Steinert. *Relato de caso. Rev Bras Anesthesiol*, 2006;56:649-653.
20. Speedy H – Exaggerated physiological response to propofol in myotonic dystrophy. *Br J Anaesth*, 1990;64:110-112.
21. Morimoto Y, Mii M, Hirata T et al. – Target-controlled infusion of propofol for a patient with myotonic dystrophy. *J Anesth*, 2005;19:336-338.
22. Parness J, Bandschapp O, Girard T – The myotonias and susceptibility to malignant hyperthermia. *Anesth Analg*, 2009;109:1054-1064.
23. Larach MG, Rosenbergh H, Gronert GA et al. – Hyperkalemic cardiac arrest during anesthesia in infants and children with occult myopathies. *Clin Pediatr (Phila)*, 1997;36:9-16.
24. Tomlison S, Macartney I, Lam S – Dystrophica myotonia and suxamethonium. *Anaesthesia*, 1999;54:1234.
25. Nightingale P, Healy TEJ, McGuinness K – Dystrophica myotonia and atracurium. A case report. *Br J Anaesth*, 1985;57:1131-5.
26. Nishi M, Itoh H, Tsubokawa T et al. – Effective doses of vecuronium in a patient with myotonic dystrophy. *Anaesthesia*, 2004;59:1216-1218.
27. Diefenbach C, Lynch J, Abel M et al. – Vecuronium for muscle relaxation in patients with dystrophica myotonia. *Anesth Analg*, 1993;76:872-874.
28. Buzello W, Krieg N, Schlickewei A – Hazards of neostigmine in patients with neuromuscular disorders. Report of two cases. *Br J Anaesth*, 1982;54:529-534.
29. Grimsehl K, Wilson E – Remifentanyl in myotonic dystrophy – avoiding the use of muscle relaxants and long acting opioids. *Internet J Anesthesiol*, 2000;4(1). Disponível em: <http://www.ispub.com/journal/the_internet_journal_of_anesthesiology>.
30. Sei Y, Sambuughin N, Muldoon S – Malignant hyperthermia genetic testing in North America, Working Group Meeting. Bethesda, Maryland, September 4-5, 2002. *Anesthesiology*, 2004;100:464-465.
31. Payen JF, Bosson JL, Brambilla E et al. – Histological support for the difference between malignant hyperthermia susceptible (MHS), equivocal (MHE) and negative (MHN) muscle biopsies. *Br J Anaesth*, 1997;79:327-331.
32. Ioscovich A, Barth D, Briskin A – Biphasic intermittent positive airway pressure (BIPAP) ventilation support in the postoperative period for patients with myotonic dystrophy. *Internet J Anesthesiol*, 2006;10(2). Disponível em: <http://www.ispub.com/journal/the_internet_journal_of_anesthesiology>.
33. Wappler F – Malignant hyperthermia. *Eur J Anaesthesiol*, 2001;18:632-652.
34. Gelsomino S, Lorusso R, Billè G et al. – Cardiac surgery in type-1-myotonic muscular dystrophy (Steinert syndrome) associated to Barlow disease. *Interactive Cardiovasc Thorac Surg*, 2008;7:222-6.
35. Klompe L, Lancé M, van der Woerd D et al. – Anaesthesiological and ventilatory precautions during cardiac surgery in Steinert's disease. *J Card Surg*, 2007;22:74-75.
36. Mathieu J, Allard P, Gobeil G et al. – Anesthetic and surgical complications in 219 cases of myotonic dystrophy. *Neurology*, 1997;49:1649-1650.
37. McCrory CR, McShane AJ – Gastroesophageal reflux during spontaneous respiration with the laryngeal mask airway. *Can J Anaesth*, 1999;46:268-270.
38. White RJ, Bass S – Anaesthetic management of a patient with myotonic dystrophy. *Paediatr Anaesth*, 2001;11:494-497.
39. Aguilo R, Togoires B, Pons S et al. – Noninvasive ventilatory support after lung resectional surgery. *Chest*, 1997;112:117-121.
40. Groudine SB, Lumb PD, Sandison MR – Pressure support ventilation with the laryngeal mask airway: a method to manage severe reactive airway disease postoperatively. *Can J Anaesth*, 1995;42:341-343.