

Anestesia em Paciente com Doença de Steinert. Relato de Caso*

Anesthesia in a Patient with Steinert Disease. Case Report

Fabiano Souza Araújo¹, Roberto Cardoso Bessa Júnior¹, Carlos Henrique Viana de Castro, TSA¹,
Marcos Guilherme Cunha Cruvinel, TSA¹, Dalton Santos²

RESUMO

Araujo FS, Bessa Jr RC, Castro CHV, Cruvinel MGC, Santos D — Anestesia em Paciente com Doença de Steinert. Relato de Caso.

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS: A doença de Steinert é a forma de distrofia muscular mais comum no adulto. Devido ao seu caráter multissistêmico o manuseio perioperatório é um desafio ao anestesiológico. O objetivo deste relato foi apresentar um caso de hemorroidectomia em paciente portador de distrofia muscular e discutir as várias implicações anestésicas envolvidas.

RELATO DO CASO: Paciente do sexo masculino, 58 anos, portador de doença de Steinert, submetido a hemorroidectomia. A conduta anestésica foi raqui-anestesia com bupivacaína hiperbárica (punção L₃-L₄ com bupivacaína a 0,5% [5 mg] em sela) associada à sedação com propofol (alvo de 1 µg.mL⁻¹ em bomba de infusão alvo controlada). A analgesia pós-operatória foi realizada com dipirona (1,5 g) e infiltração local de ropivacaína a 0,5% (150 mg). O paciente desenvolveu, no intra-operatório, crise miotônica (10 minutos após ser colocado em posição de litotomia) que foi controlada com sedação (aumento da concentração-alvo para 1,5 µg.mL⁻¹ e bolus de 40 mg). Permaneceu estável e teve alta hospitalar no dia seguinte.

CONCLUSÕES: O conhecimento da doença e o planejamento anestésico são de fundamental importância no manuseio de pacientes portadores de doença de Steinert.

Unitermos: DOENÇA, Neurológica: doença de Steinert; TÉCNICAS ANESTÉSICAS, Regional: subaracnóidea.

SUMMARY

Araujo FS, Bessa Jr RC, Castro CHV, Cruvinel MGC, Santos D — Anesthesia in a Patient with Steinert Disease. Case Report.

BACKGROUND AND OBJECTIVES: Steinert disease is the most common muscular dystrophy of the adult. Due to its multisystem characteristic, the perioperative management of these patients is a

challenge to the anesthesiologist. The aim of this report was to present a case of hemorrhoidectomy in a patient with muscular dystrophy and to discuss the several anesthetic implications involved.

CASE REPORT: A man patient, 58 years old, with Steinert disease, who underwent hemorrhoidectomy. Subaracnoid block with hyperbaric bupivacaine (saddle block with puncture at L₃-L₄ with 0.5% bupivacaine [5 mg]) associated with sedation with propofol (1 µg.mL⁻¹ target using a target-controlled infusion pump). Dypirone (1.5 g) and local infiltration with 0.5% ropivacaine (150 mg) were used for the postoperative analgesia. Intraoperatively, the patient developed myotonic crisis (10 minutes after being placed on the lithotomy position) that was controlled by sedation (the target concentration was increased to 1.5 µg.mL⁻¹ and given a bolus of 40 mg). The patient remained stable and was discharged the following day.

CONCLUSIONS: The knowledge about the disease and the proper anesthetic planning are extremely important when managing patients with Steinert disease.

Key Words: ANESTHETIC TECHNIQUES, Regional: spinal block; DISEASE, Neurologic: Steinert disease.

INTRODUÇÃO

A doença de Steinert é uma doença neuromuscular, hereditária de forma autossômica dominante, descrita pela primeira vez em 1909, sendo a mais comum das síndromes miotônicas¹. Sua prevalência varia entre 2 e 14 casos por 100.000 habitantes, com incidência de um caso para cada 8.000 nascimentos². Em geral a manifestação da doença ocorre entre a segunda e quarta décadas de vida¹. A distrofia miotônica tem como característica principal presença de miotonia, que é a persistência da contração ativa do músculo esquelético, após ter cessado o esforço voluntário ou a estimulação elétrica, em associação ocorre fraqueza muscular progressiva e atrofia muscular^{3,4}. Ela é considerada desordem multissistêmica, com manifestações clínicas variadas como catarata, miocardiopatia, distúrbios de condução atrioventricular, disritmias cardíacas malignas (taquicardia e fibrilação ventriculares), doença pulmonar restritiva, apnéia do sono, disfagia, esvaziamento gástrico retardado, colelitíase, constipação, pseudo-obstrução intestinal, disfunção cognitiva, retardo mental, calvície frontal, hipotireoidismo, hipogonadismo primário, infertilidade e diabetes melito^{1,5}. Os pacientes portadores da doença de Steinert apresentam também maior probabilidade de desenvolverem hipertermia maligna. Portanto, todos os agentes passíveis de desencadeá-la devem ser evitados.

*Recebido do (Received from) Hospital Lifecenter, Belo Horizonte, MG

1. Anestesiologista do Hospital Lifecenter
2. Coloproctologista do Hospital Lifecenter

Apresentado (Submitted) em 02 de março de 2006
Aceito (Accepted) para publicação em 29 de agosto de 2006

Endereço para correspondência (Correspondence to):
Dr. Fabiano Souza Araújo
Rua Marquês de Maricá, 81/502, Santo Antônio
30350-070 Belo Horizonte, MG
E-mail: fabianosaraujo@hotmail.com

© Sociedade Brasileira de Anestesiologia, 2006

O manuseio perioperatório desses pacientes constitui um desafio, tanto pela sensibilidade aumentada aos vários anestésicos, como pelos riscos de complicações cardiorrespiratórias desencadeadas pela doença. O objetivo deste relato foi mostrar a condução anestésica de um paciente submetido a hemorroidectomia, portador de doença de Steinert e discutir as implicações anestésicas nas síndromes miotônicas.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 58 anos, 60 kg, 1,64 m, portador de distrofia miotônica (doença de Steinert), em uso de fenitoína (100 mg) duas vezes ao dia e omeprazol (40 mg) uma vez ao dia, a ser submetido a hemorroidectomia. Ao exame físico apresentava-se ansioso, lúcido, bem orientado no tempo e espaço, com atrofia muscular de extremidades, tronco e face. Relatou incapacidade para deambulação com movimentação através de cadeira de rodas. Ausência de escaras em dorso. Seus dados vitais mostravam PA = 110 × 60 mmHg, FC = 80 bpm, FR = 28 irpm e SpO₂ de 88% em ar ambiente. Os exames complementares de relevância mostravam funções normais da tireóide e rim, gasometria arterial com PaO₂ 67 mmHg, eletrocardiograma com bloqueio atrioventricular de 1º grau, bloqueio completo de ramo direito e hemibloqueio anterior esquerdo. O ecocardiograma mostrava boa função ventricular com fração de ejeção estimada de 0,62, regurgitação mitral leve e relaxamento diastólico anormal. A radiografia de tórax mostrava aorta alongada com imagem retrocardíaca sugestiva de hérnia hiatal.

O paciente foi monitorizado de forma usual (ECG contínuo, oxímetro de pulso e pressão arterial não-invasiva) acrescida de medida contínua da temperatura axilar. Foi realizada profilaxia para endocardite infecciosa com ampicilina (2 g), por via venosa, após venoclise com cateter 20G e administração de O₂ por cateter nasal, com melhora da SpO₂ para 95%.

A prevenção de hipotermia ocorreu pelo uso de manta térmica associada à infusão de Ringer com lactato aquecido a 37°C. Após as medidas descritas, administraram-se 5 mg de bupivacaína hiperbárica por via subaracnóidea (L₃-L₄), com o paciente na posição sentada, na qual permaneceu por cinco minutos. A seguir o paciente foi colocado em posição de litotomia. Cerca de 15 minutos após o posicionamento, o paciente referiu desconforto, rigidez muscular dos membros superiores e inferiores (contrações tônicas, sem relaxamento), diminuição da saturação da hemoglobina (SpO₂ 83%), diminuição da frequência respiratória para 6 irpm e grande ansiedade, caracterizada como crise miotônica, quando se optou por aumento da sedação com doses intermitentes de propofol (40 mg) e aumento da concentração alvo para 1,5 µg.mL⁻¹ em bomba de infusão-alvo controlada, até o término da operação, com assistência momentânea da ventilação através de máscara facial. O procedimento durou 40 minutos evitando-se o uso de bisturi elétrico. A analgesia pós-operatória foi feita com dipirona por via venosa (1,5 g)

e infiltração local com ropivacaína a 0,5% (150 mg) pelo cirurgião. O paciente manteve-se estável do ponto de vista hemodinâmico sem outras intercorrências. Ao término da intervenção cirúrgica foi mantido em observação por duas horas na sala de recuperação pós-anestésica, com alta hospitalar no dia seguinte, sem complicações no pós-operatório.

DISCUSSÃO

A distrofia miotônica, também conhecida como doença de Steinert, é a forma de distrofia muscular mais comum no adulto, estando associada à atrofia muscular e mio-tonia⁶. Ela é uma doença genética transmitida como herança autossômica dominante, sendo seu defeito primário a repetição da seqüência de bases Citosina-Tiamina-Guanina no cromossomo 19. Sua característica principal é a persistência da contração da musculatura esquelética, após qualquer estímulo que é a crise miotônica ou mio-tonia³. A mio-tonia é uma desordem intrínseca do músculo que não é abolida pelo bloqueio de nervo periférico nem com o uso de bloqueadores neuromusculares. O defeito no canal sódio-cloro da membrana muscular, diminuindo a condutância ao cloro, parece ser a causa da contratura prolongada⁵.

As manifestações clínicas acometem praticamente todos os sistemas: respiratório (diminuição da capacidade pulmonar total, tendência à aspiração pulmonar, sensibilidade à depressão respiratória), muscular (atrofia da musculatura esquelética levando a fâcies miotônica, disfagia, fraqueza muscular), sistema nervoso central (demência, retardo mental, atrofia cerebral, sonolência, hidrocefalia, catarata), endócrino (diabete melito, disfunção tireoidiana, hipogonadismo), gastrointestinal (constipação, colelitíase, refluxo gastroesofágico, pseudo-obstrução intestinal), hematológico (anormalidades de membrana eritrocitária e plaquetária, catabolismo aumentado por IgG), cardiovascular (miocardiopatia, bloqueio atrioventricular, disritmias supraventricular e ventricular, isquemia miocárdica, prolapso de valva mitral, disfunção ventricular sistólica e diastólica)^{2-4,7}.

O paciente do caso descrito apresentava-se com atrofia muscular avançada que impossibilitava sua deambulação, hipoxemia, hérnia hiatal, disfunção diastólica com insuficiência mitral, bloqueio atrioventricular de 1º grau associado a bloqueio de ramo direito e hemibloqueio anterior esquerdo. As complicações perioperatórias são comuns nesses pacientes variando de 8,2% a 42,9%, tornando o manuseio anestésico um desafio¹.

O uso de medicação pré-anestésica deve ser evitado pela maior suscetibilidade à depressão respiratória, imprevisibilidade da resposta aos ansiolíticos e possibilidade de desencadeamento de hipertermia maligna, apesar de ser controversa essa última assertiva^{1,3,5}. A técnica anestésica preferencial é o uso de bloqueio de nervo periférico ou neuroleixo. A anestesia geral deve ser evitada pelos riscos ventilatórios inerentes ao seu controle no pós-operatório. O uso de succinilcolina é contra-indicado, os bloqueadores neuromusculares não-despolarizantes têm duração prolonga-

da e o uso de anticolinesterásicos exige cautela. O propofol é o hipnótico mais utilizado, apesar dos relatos de desencadeamento de miotonia e recuperação prolongada ¹. Um dos primeiros cuidados é evitar o desencadeamento de crise miotônica, que ocasiona aumento do consumo de oxigênio e do débito cardíaco, podendo precipitar insuficiência cardiorrespiratória ³. A miotonia pode ser desencadeada de muitas maneiras: hipocalemia, medo, jejum prolongado, hipoxemia, hiper carbia, garroteamento, dor, ansiedade, descarga adrenérgica, bisturi elétrico, hipotermia, estimulador de nervo periférico, tremores, fármacos anticolinesterásicos, esforço voluntário ^{1,3,5}. O desenvolvimento de crise miotônica nesse paciente pode estar relacionado com o posicionamento em litotomia, medo e ansiedade. No posicionamento em litotomia ocorrem compressão das vísceras abdominais, elevação do diafragma, compressão pulmonar e redução do retorno venoso, que podem levar à piora da mecânica ventilatória ⁸. A sEDAÇÃO em *bolus* com propofol permitiu o controle temporário da ventilação, do medo e da ansiedade. As complicações cardiovasculares são responsáveis pela maioria das mortes que ocorrem nesses pacientes. Disfunção ventricular, isquemia miocárdica, embolia pulmonar e morte súbita causada por taquicardia ventricular, assistolia e atividade elétrica sem pulso são as principais causas de mortalidade. A biópsia endomiocárdica mostra infiltração gordurosa, fibrose intersticial, miocardite focal e disfunção endotelial ^{2,4,7}. O eletrocardiograma pré-operatório revela a presença de distúrbios de condução em 50% dos pacientes enquanto o estudo eletrofisiológico está alterado em 90% dos pacientes ³. O implante de marca-passo definitivo em pacientes assintomáticos (sem histórico de síncope e com alterações de distúrbio de condução ao eletrocardiograma) é controverso ². Na sala cirúrgica estavam disponíveis marca-passos transcutâneo e transvenoso, caso fosse necessário.

A presença de alteração da motilidade esofágica e orofaríngea acomete em torno de 70% dos pacientes ⁹. A presença de hérnia hiatal na radiografia de tórax o colocava sob risco de aspiração pulmonar, tendo sido administrado omeprazol. O conhecimento da doença e o planejamento anestésico possibilitaram a condução do caso com segurança.

O paciente do caso descrito apresentava-se com atrofia muscular avançada que impossibilitava sua deambulação (com risco maior de complicações tromboembólicas), hipoxemia (decorrente de fraqueza muscular e hérnia hiatal), hérnia hiatal (predispondo a aspiração pulmonar e atelectasia pulmonar), disfunção diastólica com insuficiência mitral (com risco de descompensação cardiopulmonar após indução de anestesia geral), bloqueio atrioventricular de 1º grau associado a bloqueio de ramo direito e hemibloqueio anterior esquerdo (podendo evoluir para BAVT).

No caso apresentado os seguintes fatores podem ter contribuído e serem causas de uma descarga adrenérgica que levaria a uma crise miotônica: período de jejum, ansiedade, posicionamento na mesa cirúrgica e hipoxemia.

Como já é conhecido em outras doenças osteomusculares, na doença de Steinert também há um risco maior de desenvolvimento de hipertermia maligna; portanto, devem ser evitados agentes desencadeantes.

Deve-se dar preferência à anestesia locorreional sempre que possível. E na impossibilidade dessa opção, dar preferência à anestesia geral venosa total e sempre ter em mente a possibilidade do desmame da ventilação mecânica no CTI.

Anesthesia in a Patient with Steinert Disease. Case Report

Fabiano Souza Araújo, M.D.; Roberto Cardoso Bessa Júnior, M.D.; Carlos Henrique Viana de Castro, TSA, M.D.; Marcos Guilherme Cunha Cruvinel, TSA, M.D.; Dalton Santos, M.D.

INTRODUCTION

Steinert disease is a neuromuscular disease, with an autosomal dominant inheritance, first described in 1909, and is the most common myotonic syndrome ¹. Its prevalence varies from 2 to 14 cases per 100,000, with an incidence of one case for each 8,000 births ². It usually manifests itself between the 2nd and 4th decades ¹.

Myotonia, the presence of persistent contraction of skeletal muscles after voluntary efforts or electrical stimulation has ceased, associated with progressive muscular weakness and muscular atrophy, is the main characteristic of myotonic dystrophy ^{3,4}.

It is considered a multisystem disorder, with a diverse clinical manifestation, such as cataracts, myocardiopathy, changes in atrioventricular conduction, malignant cardiac arrhythmias (ventricular tachycardia and fibrillation), restrictive pulmonary disease, sleep apnea, dysphagia, slow gastric emptying, cholelithiasis, constipation, intestinal pseudobstruction, cognitive dysfunction, mental retardation, frontal baldness, hypothyroidism, primary hypogonadism, infertility, and diabetes mellitus ^{1,5}. Patients with Steinert Disease also have a greater incidence of malignant hyperthermia. Therefore, one should avoid every agent capable of triggering it.

The perioperative management of these patients is a challenge, both due to the increased sensitivity to several anesthetic agents and the risk of cardiorespiratory complications. The objective of this report was to present the anesthetic management of a patient with Steinert disease who underwent hemorrhoidectomy, and to discuss the anesthetic implications in myotonic syndromes.

CASE REPORT

A man patient, 58 years old, 60 Kg, 1.64 m, with myotonic dystrophy (Steinert disease), treated with phenytoin (100 mg), twice a day, and omeprazole (40 mg), once a day, scheduled

for a hemorrhoidectomy. On physical exam the patient was anxious, awake, oriented in time and space, with muscular atrophy of the limbs, trunk, and face. He was incapable of walking, moving about on a wheel chair. He did not present pressure sores. On physical exam, BP = 110 x 60 mmHg, HR = 80 bpm, RR = 28 bpm, and SpO₂ = 88% in room air. Important laboratory exams showed normal thyroid and kidney function tests, ABGs with a PaO₂ of 67 mmHg, electrocardiogram with a first-degree atrioventricular block, complete right branch block and left anterior hemiblock. Echocardiogram showed good ventricular function, with an ejection fraction of about 0.62, mild mitral regurgitation, and abnormal diastolic relaxation. Chest X-ray showed an elongated aorta with an image suggestive of hiatal hernia.

The patient was monitored as usual (continuous ECG, pulse oxymetry, and non-invasive blood pressure) associated with continuous axillary temperature. The patient received prophylaxis for bacterial endocarditis with IV ampicillin (2 g) after venous cannulation with a 20G catheter, and O₂ via nasal canula, which improved SpO₂ to 95%.

Prevention of hypothermia was accomplished with a thermic blanket associated with Ringer's lactate preheated to 37°C. Subarachnoid (L₃-L₄) hyperbaric bupivacaine, 5 mg, was administered with the patient on the sitting position, and he remained in that position for 5 minutes. He was then placed in the lithotomy position. About 15 minutes after he was positioned, the patient complained of discomfort, muscular rigidity in the upper and lower limbs (myotonic contractions without relaxation), associated with decreased hemoglobin saturation (SpO₂ = 88%), a reduction in respiratory rate to 6 bpm, and anxiety. The diagnosis of a myotonic crisis was made and it was decided to increase sedation with intermittent doses of propofol (40 mg) and increasing the target concentration to 1.5 µg.mL⁻¹ via target-controlled infusion pump until the end of the surgery, associated temporary assisted ventilation with a face mask. The surgery lasted 40 minutes, and the use of the electric scalpel was avoided. Postoperative analgesia was accomplished with IV dypirone (1.5 g) and local infiltration with 0.5% ropivacaine (150 mg) by the surgeon. Patient remained hemodynamically stable, without other complications. After the surgery, he was in observation for another two hours in the postanesthetic recovery unit, being discharged from the hospital the following day.

DISCUSSION

Myotonic dystrophy, known as Steinert disease, is the most common muscular dystrophy in adults, being associated with muscular dystrophy and myotonia⁶. It is a genetic disease with a dominant autosomal inheritance, and its primary defect is a repetition of the base sequence Cytosine-Thiamine-Guanine in chromosome 19. Its main characteristic is the persistent contraction of the skeletal musculature after any stimulus, i.e., the myotonic crisis or myotonia³. Myotonia is an intrinsic disorder of the muscles that is not aboli-

shed by blockade of the peripheral nerves, not even with neuromuscular blockers. A defect on the sodium-chloride channel on the muscle membrane, which decreases chloride conductance, seems to be the cause of the prolonged contraction⁵.

The clinical manifestations affect virtually every system: respiratory (decreased total lung capacity, tendency to aspirate, prone to respiratory depression), muscular (atrophy of the skeletal musculature causing the myotonic facies, dysphagia, muscular weakness), central nervous system (dementia, mental retardation, cerebral atrophy, somnolence, hydrocephalus, cataract), endocrine (diabetes mellitus, thyroid dysfunction, hypogonadism), gastrointestinal (constipation, cholelithiasis, gastroesophageal reflux, intestinal pseudobstruction), hematologic (abnormalities in the membrane of the red blood cells and platelets, increased catabolism by IgG), cardiovascular (myocardiopathy, atrioventricular block, supraventricular and ventricular arrhythmias, myocardial ischemia, mitral valve prolapse, systolic and diastolic ventricular dysfunction)^{2,4,7}.

The patient reported here presented with advanced muscular atrophy that hindered ambulation, hypoxemia, hiatal hernia, diastolic dysfunction with mitral insufficiency, and first-degree atrioventricular block associated with right branch block and left anterior hemiblock. Perioperative complications are common in those patients, with an incidence between 8.2% and 42.9%, making anesthetic management a challenge¹. The use of premedication should be avoided due to the greater susceptibility to respiratory depression, unforeseeably response to tranquilizers, and the possibility of triggering malignant hyperthermia, although there are controversies about this last statement^{1,3,5}. The preferred anesthetic technique is the peripheral nerve block or neuro axis block. One should avoid using general anesthesia due to the inherent ventilatory risks in the postoperative period. Succinylcholine is contraindicated, non-depolarizing neuromuscular blockers have a prolonged action, and anticholinesterase drugs demand caution. Propofol is the hypnotic drug used more often despite reports that it can trigger myotonia and have a prolonged recovery¹. Triggering a myotonic crisis, which leads to an increase in oxygen consumption and cardiac output, which may cause cardiorespiratory insufficiency, is one of the first things to be avoided³. Several things can trigger myotonia: hypocalcemia, fear, prolonged fasting, hypoxemia, hypercarbia, increased mechanical pressure, pain, anxiety, adrenergic discharge, electric scalpel, hypothermia, peripheral nerve stimulator, tremors, anticholinesterase drugs, voluntary effort^{1,3,5}. The development of myotonic crisis in this patient could have been caused by placing the patient in the lithotomy position, fear, and anxiety. When an individual is placed the lithotomy position, there is compression of abdominal organs, elevation of the diaphragm, pulmonary compression, and decreased venous return that can worsen ventilatory mechanics⁸. Bolus sedation with propofol allowed for the temporary control of ventilation, fear, and anxiety.

Cardiovascular complications are responsible for the majority of deaths in these patients. Ventricular dysfunction, myocardial ischemia, pulmonary embolism, and sudden death caused by ventricular tachycardia, asystole, and pulseless electrical activity are the main causes of death. Endomyocardial biopsies show fat infiltration, interstitial fibrosis, focal myocarditis, and endothelial dysfunction^{2,4,7}. Preoperative electrocardiogram shows conduction disturbances in 50% of the patients, while electrophysiological studies are abnormal in 90% of the cases³. There are controversies regarding the use of definitive pacemaker in asymptomatic patients (without a history of syncope and an electrocardiogram with conduction disturbances)². Transcutaneous and intravenous pacemakers were available in the surgical room, if they were needed.

About 70% of the patients also have changes in esophageal and oropharyngeal motility⁹. The presence of hiatal hernia on chest X-ray was an indication that the patient had an increased risk of aspiration, therefore omeprazole was administered.

The knowledge about the disease and proper anesthetic planning allowed the case to be safely managed.

The patient in this case presented advanced muscular atrophy, which made it impossible for him to walk (increasing the risk of thromboembolic complications), hypoxemia (due to muscular weakness and hiatal hernia), hiatal hernia (predisposing the patient to aspiration and atelectasis), diastolic dysfunction with mitral insufficiency (with the risk of cardiopulmonary decompensation after induction of general anesthesia), first degree atrioventricular block associated with right branch block and left anterior hemiblock (that can evolve to total atrioventricular block).

In the case reported here, the following factors might have contributed and caused an adrenergic discharge that would lead to a myotonic crisis: fasting period, anxiety, positioning in the surgical table, and hypoxemia.

Similar to other osteomuscular diseases, Steinert Disease also carries an increased risk of developing malignant hyperthermia and, therefore, the use of known triggering agents should be avoided.

Locoregional anesthesia should be used whenever possible. When it is not possible, one should always consider weaning the patient off mechanical ventilation in the ICU.

REFERÊNCIAS — REFERENCES

01. Bennun M, Goldstein B, Finkelstein Y et al — Continuous propofol anaesthesia for patients with myotonic dystrophy. *Br J Anaesth*, 2000;85:407-409.
02. Pelargonio G, Dello Russo A, Sanna T et al — Myotonic dystrophy and the heart. *Heart*, 2002;88:665-670.
03. White RJ, Bass SP — Myotonic dystrophy and paediatric anaesthesia. *Paediatr Anaesth*, 2003;13:94-102.
04. Muraoka H, Negoro N, Terasaki F et al — Re-entry circuit in ventricular tachycardia due to focal fatty-fibrosis in a patient with myotonic dystrophy. *Intern Med*, 2005;44:129-135.
05. Colovic V, Walker RW — Myotonia dystrophica and spinal surgery. *Paediatr Anaesth*, 2002;12:351-355.
06. Johansson A, Andrew R, Forsberg H et al — Glucocorticoid metabolism and adrenocortical reactivity to ACTH in myotonic dystrophy. *J Clin Endocrinol Metab*, 2001;86:4276-4283.
07. Itoh H, Shimizu M, Horita Y et al — Microvascular ischemia in patients with myotonic dystrophy. *Jpn Circ J*, 2000;64:720-722.
08. Bessa Jr RC, Silva Filho AL, Maia PV et al — Repercussões hemodinâmicas do posicionamento em litotomia exagerada para histerectomia vaginal em paciente cardiopata. *Relato de Caso. Rev Bras Anesthesiol*, 2006;56:57-62.
09. Ertekin C, Yuceyar N, Aydogdu Karasoy H et al — Electrophysiological evaluation of oropharyngeal swallowing in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2001;70:363-371.

RESUMEN

Araujo FS, Bessa Jr RC, Castro CHV, Cruvinel MGC, Santos D — Anestesia en Paciente con Enfermedad de Steinert. *Relato de Caso.*

JUSTIFICATIVA Y OBJETIVOS: *La enfermedad de Steinert es la forma de distrofia muscular más común en el adulto. Debido a su carácter multisistémico el manejo perioperatorio es un reto para el anestesiólogo. El objetivo de este relato fue el de presentar un caso de hemorroidectomía en paciente portador de distrofia muscular y discutir las varias implicaciones anestésicas que involucra.*

RELATO DEL CASO: *Paciente del sexo masculino, 58 años, portador de enfermedad de Steinert, sometido la hemorroidectomía. La conducta anestésica fue raquianestesia con bupivacaína hiperbara (punción L₃-L₄, con bupivacaína a 0,5% (5 mg) en silla de montar, asociada a la sedación con propofol (blanco de 1 µg.mL⁻¹ en bomba de infusión blanco controlada). La analgesia postoperatoria fue realizada con dipirona (1,5 g) e infiltración local de ropivacaína a 0,5% (150 mg). El paciente desarrolló, en el intraoperatorio, crisis miotónica (10 minutos después ser colocado en posición de litotomía), que fue controlada con sedación (aumento de la concentración blanco para 1,5 µg.mL⁻¹ y bolus de 40 mg). Permaneció estable y tuvo alta hospitalaria al día siguiente.*

CONCLUSIONES: *El conocimiento de la enfermedad y la planificación anestésica son de fundamental importancia en el manejo de pacientes portadores de la enfermedad de Steinert.*