



RELATOS DE CASO

Anestesia geral sem opioide e recuperação induzida da anestesia em paciente com distrofia miotônica tipo-1: relato de caso



Hande Gurbuz  ^{a,*} e Kemal Tolga Saracoglu ^b

^a University of Health Sciences, Derince Training and Research Hospital, Department of Anesthesiology and Reanimation, Kocaeli, Turquia

^b University of Health Sciences, Kartal Lutfi Kirdar Training and Research Hospital, Department of Anesthesiology and Reanimation, Istanbul, Turquia

Recebido em 22 de dezembro de 2019; aceito em 18 de julho de 2020
Disponível na Internet em 14 de outubro de 2020

PALAVRAS-CHAVE

Período de recuperação da anestesia;
Despertar prolongado da anestesia;
Dexmedetomidina;
Cateter para troca de tubo traqueal;
Distrofia miotônica;
Teofilina

KEYWORDS

Anesthesia recovery period;
Delayed emergence from anesthesia;
Dexmedetomidine;
Exchange catheter;
Myotonic dystrophy;
Theophylline

Resumo A Distrofia Miotônica (DM) tipo-1 (Doença de Steinert) é uma doença multisistêmica progressiva autossômica dominante em que a crise miotônica pode ser desencadeada por vários fatores, incluindo dor, estresse emocional, hipotermia, tremores e estímulo mecânico ou elétrico. O presente relato descreve anestesia geral realizada com dexmedetomidina em combinação com peridural torácica para colecistectomia laparoscópica em paciente com Doença de Steinert. Para evitar laringoscopia, a intubação traqueal foi realizada utilizando cateter de intubação Aintree guiado por broncofibroscopia óptica. Os efeitos anestésicos prolongados do propofol foram revertidos e a recuperação anestésica foi acelerada pelo uso de infusão intravenosa de teofilina.

© 2020 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Opioid-free general anesthesia and induced recovery from anesthesia in a patient with myotonic dystrophy type-1: a case report

Abstract Myotonic dystrophy type-1 (Steinert disease) is an autosomal dominant, progressive multisystem disease in which myotonic crisis can be triggered by several factors including pain, emotional stress, hypothermia, shivering, and mechanical or electrical stimulation. In this report, dexmedetomidine-based general anesthesia, in combination with a thoracic epidural for laparoscopic cholecystectomy in a patient with Steinert disease, is presented. An Aintree intubation catheter with the guidance of a fiberoptic bronchoscope was used for intubation

* Autor para correspondência.

E-mail: handegrbz@gmail.com (H. Gurbuz).

to avoid laryngoscopy. Prolonged anesthetic effects of propofol were reversed, and recovery from anesthesia was accelerated using an intravenous infusion of theophylline.

© 2020 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introdução

A distrofia Miotônica (DM) tipo-1, isto é, a Doença de Steinert, é doença multissistêmica progressiva autossômica dominante caracterizada por manutenção da contração muscular após estimulação. A crise miotônica pode ser desencadeada por vários fatores, incluindo dor, estresse emocional, hipotermia, tremores ou estimulação mecânica ou elétrica. A maioria dos pacientes fica incapacitada na quinta ou sexta década de vida devido à fraqueza muscular e infecções pulmonares recorrentes. Esses pacientes são descritos como mais suscetíveis aos efeitos depressores dos agentes anestésicos gerais.¹

Este relato apresenta o manejo anestésico sem opioide em paciente com incapacitação física causada pela Doença de Steinert. O consentimento por escrito foi obtido da paciente para a publicação do presente relato de caso.

Descrição do caso

Paciente do sexo feminino de 48 anos de idade (160 cm, 85 kg) com diagnóstico de DM tipo-1 há quatro anos a ser submetida a colecistectomia laparoscópica eletiva. A história familiar incluía quatro irmãos anteriormente diagnosticados com DM. Além disso, a história obstétrica era de 3 gestações, 3 partos, nenhum dos quais sobreviveu. A paciente era dependente de cadeira de rodas e incapaz de andar sem auxílio. Apresentava incapacitação moderadamente grave e não conseguia realizar funções fisiológicas sem auxílio. Além disso, a paciente apresentava dispneia ao decúbito. O exame cardiológico pré-operatório revelou comprometimento da função ventricular esquerda com fração de ejeção de 40%, sem alterações de condução. Os testes de função pulmonar mostraram padrão restritivo com capacidade vital diminuída (68% do valor previsto). A avaliação pré-operatória das vias aéreas mostrou escore de Mallampati III e pescoço curto. Os outros exames pré-operatórios fisiológicos e laboratoriais eram normais.

Nenhuma pré-medicação foi administrada no pré-operatório. A paciente estava bastante ansiosa e recusou-se a permanecer acordada durante a cirurgia; assim, anestesia geral sem opioide e usando dexmedetomidina foi planejada para ela. Na sala de cirurgia, foi estabelecida monitorização de rotina com pressão arterial não invasiva, eletrocardiograma, saturação de oxigênio, Índice Bispectral (BIS) e aceleromiografia com uso da razão de sequência de quatro estímulos (TOF) no músculo abdutor curto do polegar. Manta térmica e soluções intravenosas aquecidas foram usadas para prevenir hipotermia. Com a paciente na posição sentada, foi inserido cateter peridural no espaço entre T7

e T8. Após dose teste, anestésico local (15 mL de bupivacaína a 0,375%) foi injetado pelo cateter peridural até que o bloqueio sensorial ao teste de *pinprick* atingisse o nível de T4.

Após anestesia peridural, indução com anestesia geral foi realizada com dexmedetomidina em dose de ataque de 0,6 $\mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}$ em 10 minutos, seguida de injeção de 60 mg de propofol e 30 mg de rocurônio. Não houve dificuldade na ventilação por máscara e a paciente foi intubada usando broncofibroscópio para evitar a laringoscopia. Cateter de intubação Aintree foi passado através de máscara laríngea l-gel guiado por broncoscopia por fibra óptica. Após remoção da máscara laríngea, foi inserido tubo endotraqueal (n° 7) através do cateter Aintree. Uma linha arterial foi inserida na artéria radial esquerda para monitorização intra- e pós-operatória imediatamente após a obtenção da via aérea, para evitar mais estímulo doloroso enquanto a paciente estava acordada. A anestesia geral foi mantida com sevoflurano a 1%, mistura de ar e O₂ e infusão contínua de dexmedetomidina a 0,4 $\text{mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{hora}^{-1}$ (BIS: 45 \pm 5) (tabela 1). A cirurgia terminou após 60 minutos sem intercorrências. Após a detecção de razão de TOF de 0% com o monitor neuromuscular, 2 $\text{mg}\cdot\text{kg}^{-1}$ de sugammadex foram administrados para reversão do bloqueio neuromuscular. Entretanto, a paciente continuava inconsciente (BIS: 40), e nos 25 minutos seguintes a respiração espontânea, permanecia ausente, embora a razão TOF fosse 100%. Após a administração de 200 mg de teofilina em 10 minutos, a paciente recuperou a consciência (BIS: 90) e foi extubada (tabela 1). A paciente foi transferida para a unidade de terapia intensiva para ser mais bem observada. A analgesia pós-operatória incluiu anti-inflamatórios não esteroides e bolus de anestésicos locais (10 mL de bupivacaína a 0,125%) através do cateter peridural. No terceiro dia pós-operatório, a paciente recebeu alta hospitalar.

Discussão

A DM tipo-1 (Doença de Steinert) se associa a complicações perioperatórias mais frequentes e envolvimento multissistêmico mais grave do que a DM tipo-2.^{1,2} Além disso, a abordagem anestésica da Doença de Steinert ainda é controversa porque a resposta dos pacientes às drogas anestésicas é bastante variável. Assim, recomenda-se o uso de doses reduzidas de anestésicos. Embora o propofol tenha sido usado sem intercorrências em alguns casos, há relatos de efeito anestésico prolongado mesmo em doses tão baixas quanto 1 $\text{mg}\cdot\text{kg}^{-1}$.³⁻⁵ Embora pacientes com DM sejam considerados sensíveis a opioides e suscetíveis aos efeitos

Tabela 1 Parâmetros vitais perioperatórios da paciente

		Frequência cardíaca (bpm)	Pressão arterial (mmHg)	SpO ₂ (%)	EtCO ₂	BIS	TOF (%)
Indução da anestesia	Pré-operatório	109	155/102	93	–	97	–
	Indução	100	136/90	100	–	40	0
	Intubação	112	146/93	100	–	45	0
	Incisão	93	132/87	98	46	50	0
	Inserção de Trocater	99	138/88	95	40	42	0
Manutenção da anestesia	10 min	83	105/74	96	36	45	0
	20 min	78	110/78	95	35	50	0
	30 min	80	113/81	95	36	48	0
	40 min	81	108/80	94	38	51	0
	50 min	76	106/72	94	37	43	0
Fim da anestesia	0 min; sugamadex	74	111/81	95	37	40	84
	10 min	79	109/85	94	36	38	105
	20 min	65	121/92	93	37	40	100
	30 min; teofilina	83	115/78	97	38	41	100
	40 min; extubação	88	132/80	93	–	93	104

BIS, Índice Bispectral; TOF, Sequência de quatro estímulos.

adversos relacionados aos opioides, fentanil e remifentanil foram usados sem complicações associadas à anestesia.^{4,6}

Entretanto, a possibilidade de hiperalgesia relacionada a infusão de remifentanil não deve ser negligenciada. O sugamadex tem sido usado com sucesso para reverter o rocurônio em alguns casos.^{7,8} Como a resposta de pacientes com DM a relaxantes musculares é imprevisível, a monitorização da função neuromuscular é obrigatória. Quando possível, o uso de anestesia regional em pacientes com DM é recomendado.

A dexmedetomidina é um agonista α -receptor que pode ser usado como adjuvante não opioide em anestesia geral e locorregional, devido a seus efeitos sedativos, analgésicos e simpatolíticos.⁹ Neste relato, a infusão de dexmedetomidina em combinação com a peridural torácica foi usada para analgesia intraoperatória. Doses reduzidas de propofol (menos de 1 mg.kg⁻¹) e rocurônio (menos de 0,5 mg.kg⁻¹), seguidas por sevoflurano e infusão de dexmedetomidina, possibilitaram condições suficientes para a intubação e cirurgia. Neste caso, para evitar a laringoscopia, a paciente foi intubada através de cateter de intubação Aintree com o auxílio do broncofibroscopia.

Na paciente apresentada, embora o relaxante muscular tenha sido revertido com sucesso com sugamadex (TOF 100%), e a concentração expirada final de sevoflurano fosse zero, os valores de BIS permaneceram baixos (BIS: 40) 25 minutos após o fim da anestesia. Uma das possíveis razões para explicar ausência de respiração espontânea, apesar de valores de TOF adequados, pode ser nossa incorreta avaliação do nível exato do bloqueio neuromuscular. Foi demonstrado que a aceleromiografia subestimar o bloqueio neuromuscular em pacientes com DM1, especialmente em nível submáximo de bloqueio neuromuscular.¹⁰ Além disso, o estímulo elétrico TOF poderia induzir mio-tonia e ser mal interpretado como indicação de que o bloqueio neuromuscular foi totalmente revertido.¹¹ Entretanto, isso não explica por que na nossa paciente, os valores de BIS permaneceram baixos, mesmo 25 minutos após anestesia. Pacientes com DM geralmente demonstram algum grau

de hipersonia, sonolência diurna excessiva ou deficiência cognitiva. Os valores de BIS, observados nesses pacientes acordados, podem ser significativamente mais baixos quando comparados a controles normais.¹² Portanto, os valores de BIS em alguns pacientes com DM podem indicar um estado hipnótico incorreto e devem, portanto, ser interpretados com cautela. Monitorização do BIS, entropia, ou NeuroSENSE poderia ser útil na avaliação do componente hipnótico da anestesia geral desde que se tenha o cuidado de medir os valores controle de base nos pacientes acordados antes de induzir a anestesia.¹ No presente caso, o valor inicial do BIS medido foi 97 antes de usar qualquer droga sedativa ou hipnótica (tabela 1).

Derivados da metilxantina, incluindo aminofilina e teofilina, agem por meio de estímulo do sistema nervoso central, do drive respiratório e dos músculos respiratórios. A aminofilina tem sido usada para melhorar a recuperação da anestesia em pacientes com DM.¹³ Além disso, houve relato de oito recém-nascidos com distrofia miotônica congênita desmamados com sucesso da ventilação mecânica usando aminofilina.¹⁴ Previamente, foi demonstrado, em estudo em animais, que a teofilina acelera a recuperação da anestesia geral via elevação de níveis de cAMP intracelular e bloqueio de receptores A2 da adenosina.¹⁵ No presente caso, a paciente recuperou consciência imediatamente após a administração de teofilina, e isso foi claramente monitorado pelo BIS. Com base em relatos anteriores de derivados da metilxantina, pode ser útil usar aminofilina ou teofilina em pacientes com DM para acelerar a recuperação da anestesia; além disso, os efeitos estimulantes respiratórios desses fármacos podem ser vantajosos em pacientes com capacidade vital diminuída. Entretanto, deve-se estar atento para seu potencial arritmogênico.

Conclusão

Resumindo, realizamos anestesia geral bem sucedida sem opioide, empregando dexmedetomidina combinada com

anestesia peridural torácica, em paciente com DM tipo-1 (Doença de Steinert) avançada submetida a colecistectomia laparoscópica. Caso a intubação endotraqueal seja essencial, a inserção de um cateter de intubação Aintree guiado por broncoscópio de fibra óptica pode ser usado, evitando-se assim a laringoscopia. Embora o propofol tenha sido usado sem intercorrências em alguns pacientes com DM, ele pode prolongar a recuperação da anestesia, como no nosso caso. A teofilina foi usada com sucesso para acelerar a recuperação da anestesia. Devido a apresentações clínicas variáveis, um protocolo de anestesia padrão para DM não pode ser recomendado.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Agradecimentos

Este estudo foi apresentado como poster no Euroanaesthesia 2019, Viena, Áustria.

Referências

1. Veyckemans F, Scholtes JL. Myotonic dystrophies type 1 and 2: anesthetic care. *Paediatr Anaesth*. 2013;23:794–803.
2. Kirzinger L, Schmidt A, Kornblum C, et al. Side effects of anesthesia in DM2 as compared to DM1: a comparative retrospective study. *Eur J Neurol*. 2010;17:842–5.
3. Morimoto Y, Mii M, Hirata T, et al. Target-controlled infusion of propofol for a patient with myotonic dystrophy. *J Anesth*. 2005;19:336–8.
4. Mangla C, Bais K, Yarmush J. Myotonic Dystrophy and Anesthetic Challenges: A Case Report and Review. *Case Rep Anesthesiol*. 2019;2019:4282305.
5. Speedy H. Exaggerated physiological responses to propofol in myotonic dystrophy. *Br J Anaesth*. 1990;64:110–2.
6. Bisinotto FM, Fabri DC, Calçado MS, et al. Anesthesia for video-laparoscopic cholecystectomy in a patient with Steinert disease Case report and review of the literature. *Rev Bras Anesthesiol*. 2010;60:181–91.
7. Matsuki Y, Hirose M, Tabata M, et al. The use of sugammadex in a patient with myotonic dystrophy. *Eur J Anaesthesiol*. 2011;28:145–6.
8. Baumgartner P. Rocuronium and sugammadex in myotonic dystrophy. *Anaesth Intens Care*. 2010;38:959–60.
9. Gaszynski T. Opioid-free general anesthesia in patient with Steinert syndrome (myotonic dystrophy): Case report. *Medicine (Baltimore)*. 2016;95:e4885.
10. Vanlinthout EH, Booij LHDJ, Van Egmond J, et al. Comparison of mechanomyography and acceleromyography for the assessment of rocuronium induced neuromuscular block in myotonic dystrophy type 1. *Anaesthesia*. 2010;65:601–7.
11. Azar I. The Response of Patients with Neuromuscular Disorders to Muscle Relaxants: A Review. *Anesthesiology*. 1984;61:173–87.
12. Valkenburg AJ, De Leeuw TG, Tibboel D, et al. Lower bispectral index values in children who are intellectually disabled. *Anesth Analg*. 2009;109:1428–33.
13. De Vito EL, Roncoroni AJ, Semeniuk G, et al. Effect of aminophylline in dystrophia myotonica. *Med (B Aires)*. 1986;46:724–8.
14. Rutherford MA, Heckmatt JZ, Dubowitz V. Congenital myotonic dystrophy: respiratory function at birth determines survival. *Arch Dis Child*. 1989;64:191–5.
15. Wang Q, Fong R, Mason P, et al. Caffeine accelerates recovery from general anesthesia. *J Neurophysiol*. 2014;111:1331–40.