

2011

Documento elaborado
por la Dra. Belén
Carnero Pinto.
Especialista en
Anestesiología y
reanimación. Hospital
Lucus Augusti de Lugo

ANESTESIA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

ANESTESIA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

Las enfermedades neuromusculares se dividen en dos grandes grupos, las primarias de causa sobre todo genética y, las secundarias debidas a cualquier patología que afecte al sistema nervioso central (ACV, Parkinson, lesión medular traumática...) ó al músculo (edad, inmovilidad, endocrinas, depósito...).

Las **enfermedades neuromusculares (ENM) primarias**, están relacionadas con una ó más de las estructuras influidas por el arco reflejo espinal segmentario o **unidad motora**, que incluye: las células del asta anterior de la médula espinal, las fibras nerviosas motoras, la placa neuromuscular, el músculo y las fibras nerviosas sensoriales que salen de los músculos y los tendones.

Encontramos características anestésicas comunes a todas las ENM, otras que dependen de la parte de la unidad motora afectada (miopatías, alteración placa neuromuscular...) y las específicas de una ENM determinada.

La alteración de la sensibilidad a los relajantes musculares, las alteraciones respiratorias, cardiovasculares y nutricionales son algunas de las más destacadas. Siempre hay que tener en cuenta además, el grado de afectación y las características individuales de cada enfermo.

CONSIDERACIONES ANESTÉSICAS EN LAS ENM:

1. CONSULTA DE PREANESTESIA: Es fundamental para la valoración del grado de afectación neurológica, de afectación respiratoria (Rx torax, gasometría arterial, espirometria...), cardiológica (electrocardiograma, ecocardiograma, Holter, marcapasos...), las alteraciones nutricionales, para indicar la profilaxis de broncoaspiración (paso del contenido del estómago a los pulmones), valorar el mantenimiento, suspensión y/o sustitución de la medicación habitual del enfermo, para informar al paciente de sus riesgos anestésicos intra y postoperatorios, resolver sus dudas al respecto y obtener, el Consentimiento Informado del paciente ó de su representante legal.

Es conveniente acudir a esta consulta con un resumen del tratamiento actual, con los informes del neurólogo, cardiólogo, neumólogo... y con las pruebas que se dispongan, para poder valorar mejor su evolución y estado actual.

2. ALTERACIONES RESPIRATORIAS: Son la principal causa de muerte en las ENM. Los pacientes tienen debilidad muscular respiratoria, por tanto, dificultad para eliminar secreciones, así como una enfermedad restrictiva secundaria a la escoliosis y/o fibrosis pulmonar.

Todo ello aumenta el riesgo de neumonía y/o necesidad de ventilación mecánica en el postoperatorio.

Será fundamental la fisioterapia respiratoria enérgica tanto preoperatoria como postoperatoria.

3. ALTERACIONES CARDIOVASCULARES: Pueden ser muy graves y variadas: La Insuficiencia cardiaca / miocardiopatía dilatada en distrofia muscular de

Duchenne (DMD), Becker (DMB), y de Cinturas; Diferentes tipos de arritmias cardíacas en la distrofia miotónica (DM), en la Distrofia Muscular de Emery- Dreifuss, en el síndrome de Guillain-Barré (G-B), en las Distrofias Musculares de Cinturas, en la Distrofia Facioescápulohumeral ó en la Miastenia Gravis.; Muerte súbita en DM y G-B; Disfunción autonómica en la ELA (Esclerosis Lateral Amiotrófica) y en el síndrome de Guillain-Barré...

Según el tipo de enfermedad, de cirugía y el grado de afectación del paciente, se precisará una monitorización adecuada de la función cardíaca y de la hemodinámica (gasto cardíaco, contractilidad, presión venosa central, presión arterial invasiva...) durante el intraoperatorio y el postoperatorio y posiblemente su estancia en una Unidad de Reanimación para el control después de la intervención quirúrgica.

4. ALTERACIONES NUTRICIONALES: Lo que supone un aumento del riesgo de infecciones y un retraso en la cicatrización de heridas. Hay que empezar la alimentación oral o intravenosa lo antes posible.

5. COLOCACIÓN DEL PACIENTE: Son pacientes con poca masa muscular y deformidades, necesitan extremar el cuidado para evitar lesiones secundarias a la posición del paciente anestesiado. Evitar movimientos bruscos. Es importante también mantener la temperatura corporal con dispositivos de calor (mantas térmicas, calentadores de flúidos...)

6. POSIBLE INTUBACIÓN DIFÍCIL: Por la alteraciones físicas del paciente, asociándose el riesgo de broncoaspiración por la dificultad para tragar (disfagia) y toser y, al retraso en el vaciamiento gástrico.

7. INTERACCIÓN DE FÁRMACOS: sobre todo con relajantes neuromusculares y con gases halogenados.

Posible desarrollo de *Hipertermia Maligna* ó de un cuadro similar a la hipertermia maligna (Hipertermia maligna-like) durante o después de la anestesia, producidos por el uso de succinilcolina, comercialmente conocido como Anectine © (relajante neuromuscular despolarizante), para la intubación del paciente y *por los anestésicos halogenados* utilizados para el mantenimiento de la anestesia general. Tienen lugar en algunas ENM, y pueden ser muy graves e incluso mortales. El tratamiento de la Hipertermia Maligna es el Dantrolene sódico junto con las medidas de soporte anestésico adecuadas. **El uso de succinilcolina y de los anestésicos halogenados potentes deben ser evitados en las ENM.**

Se recomienda una *dosificación cuidadosa de los relajantes neuromusculares no despolarizantes*. En las ENM se necesitan en general unas dosis más bajas de los mismos, aunque con grandes variaciones personales y del tipo de ENM. Se precisa por tanto, disponer de una *monitorización de la relajación muscular* (contraindicada en D.M.)

Recientes publicaciones aconsejan la utilización de *Sugammadex (Bridion)©*, *para revertir el efecto de los relajantes neuromusculares esteroideos* (Rocuronio y Vecuronio) y el uso por tanto de este tipo de relajantes no despolarizantes, en la

Miastenia Gravis. Probablemente se podría hacer extensible su indicación a todas las ENM.

La neostigmina usada habitualmente en anestesia para revertir el bloqueo de los relajantes musculares, tiene muchos más efectos secundarios, puede desencadenar miotonía en D.M., tiene una acción mucho más lenta y puede no revertir completamente la relajación muscular en los pacientes.

Se recomienda *siempre que sea posible*, la realización de *anestesia locorreional* (aunque controvertida en Atrofia Muscular Espinal, no recomendada en pacientes recuperados de G-B), dentro de ellas mejor la anestesia epidural que la intradural, ó la realización de bloqueos nerviosos (dudoso en enfermedades del nervio periférico y en G.-B.). Se aconseja el uso anestésicos locales tipo amida sin vasoconstrictor y evitar grandes volúmenes.

En el caso de anestesia general, las publicaciones defienden la T.I.V.A. (Anestesia Intravenosa Total) que permiten evitar el uso de gases halogenados durante el mantenimiento de la anestesia, relajando al paciente sólo en los casos en que sea imprescindible.

Se consideran seguros el óxido nitroso, los barbitúricos, el propofol, el etomidato, los opiáceos y los tranquilizantes (aunque las dosis deben ser ajustadas según el paciente y su enfermedad por un riesgo aumentado de depresión respiratoria y/o cardiaca).

Como he comentado en la introducción, hay características anestésicas específicas de una enfermedad determinada ó de la parte de la unidad motora afectada, describirlas aquí sería muy extenso. Si algún afectado tiene interés en ampliar la información respecto a las consideraciones anestésicas concretas de una determinada ENM, puede solicitarla a través de ASEM y trataré de contestarle con la mayor brevedad posible.

En cualquier caso y a pesar de las recomendaciones para las ENM, hay que tener en cuenta a la hora de elegir la anestesia de un paciente, sus características individuales, la situación en la que se encuentra en ese momento, valorando la relación riesgo/beneficio de cada técnica ó de cada anestésico usado.

Dra. M^a Belén Carnero Pinto
Facultativo Especialista Área Anestesiología y Reanimación
Hospital Lucus Augusti- Lugo

Bibliografía:

1. Dierdorf S.F., Walton J.S. Rare and Coexisting Diseases. En: Barash, P.G. et al. Clinical Anesthesia. 6th Edition. 2009. Chapter 25.
2. Jie Zhon, Allen P.D. Neuromuscular Disorders and Malignant Hyperthermia. En: Miller RD et al. Anesthesia. 7th Ed. Elsevier; 2010. Chapter 37.

3. Morgan GE, Mikhail MS, Murray MJ. Anestesia para los pacientes con enfermedades neuromusculares. En: Anestesiología clínica. 3ªed. México: Manual Moderno; 2003. p. 783-791.
4. Planas A., Morales R. Sugammadex y miastenia gravis. En: Experiencia clínica con Sugammadex. Publicaciones Permanyer. 2011 enero:3-9.
5. De Boehr HD, Van Egmond J. A new approach to anesthesia management in myasthenia gravis: reversal of neuromuscular blockade by sugammadex. Rev. Esp. Anesthesiol. 2010; 57: 181-4.
6. García Martín, Hamad Cueto. Síndrome de Guillain Barré asociado a anestesia epidural. Rev. Esp Anest. 2008 May; 55(5):323.
7. Klompe L, Lancé M. Anesthesiological and ventilatory precautions during cardiac surgery in Steinert's disease. J Card Surg. 2007; 22(1):74-5.
8. Souayah N, Tick chong PS. Myotonic dystrophy type 1 presenting with ventilatory failure. J Clin Neuromusc Dis. 2007; 9(1):252-5.
9. Catena V, del Monte DD. Anestesia and myotonic dystrophy (Steinert's syndrome). The role of total intravenous anaesthesia with propofol, cisatracurium and remifentanyl. Case report. Minerva Anesthesiol. 2007; 73(9):475-9.
10. Baticón Escudero P.M., Marcos Vidal J.M. Bloqueo axilar incompleto y sedación con ketamina en un paciente con distrofia miotónica. Rev Esp. Anest. 2008; 55 (1):60-1.
11. Casado Merodio A.I. Pascual. Anestesia locorregional y sedación con remifentanilo en un caso de enfermedad de Steinert. Rev Esp Anest. 2003; 50(2):107-8
12. Trip J, Drost G. Tratamiento farmacológico para la miotonía (revisión cochrane traducida). Biblioteca Cochrane Plus, Numero 2, 2006.
13. Bennun M., Goldsteni B. Continuous propofol anaesthesia for patients with myotonic dystrophy. BJA 85(3): 407-9 (2000).
14. Sasano N, Fujita Y. Anesthetic management of a patient with mitochondrial myopathy. J Anaesth. 2007; 21(1):72-5.
15. Zanette, G. Roob N, Undetected central core disease myopathy in an infant presenting for clubfoot surgery. Paediatr Anaesth. 2007 Apr; 17(4):380-2.