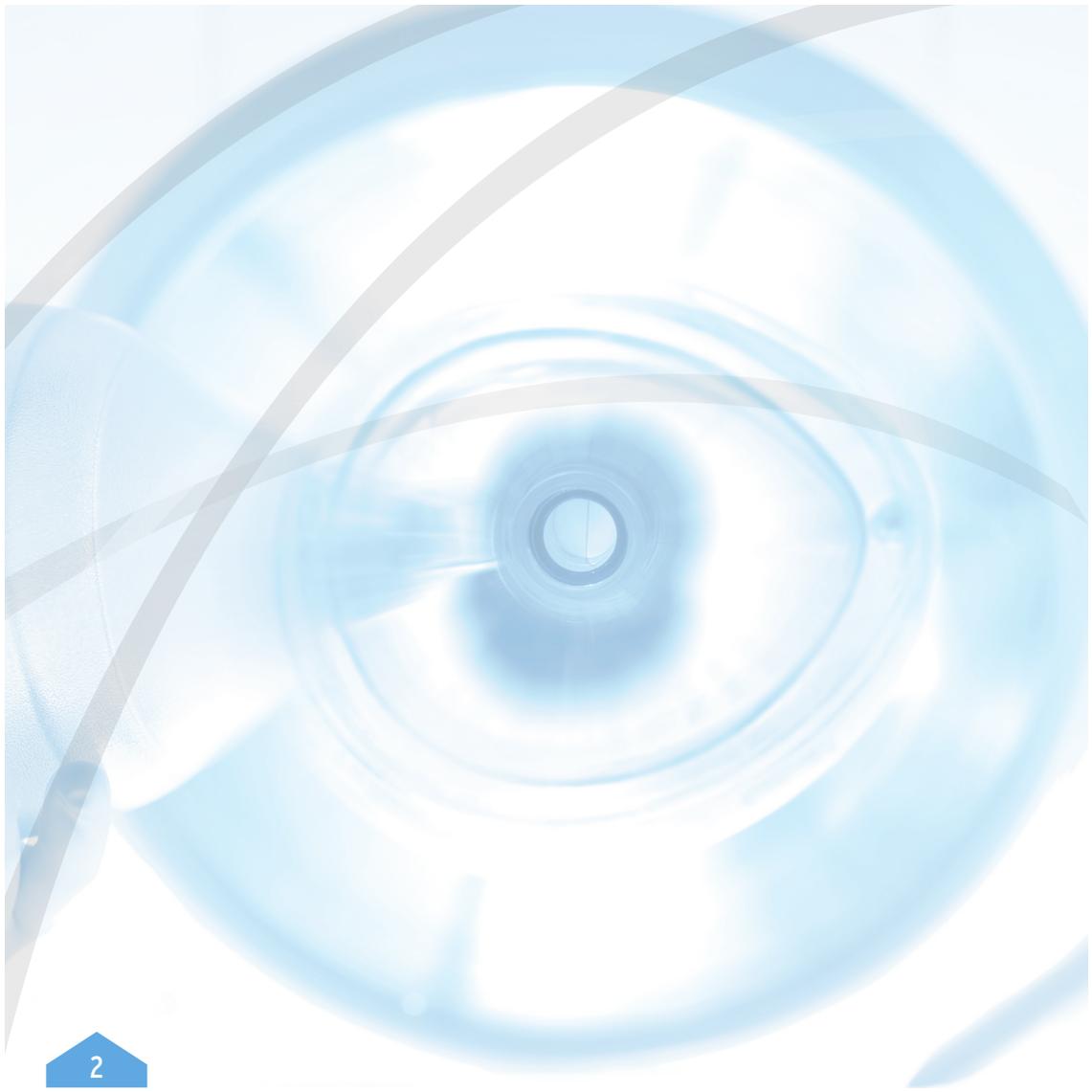


ANESTESIA EN LOS PACIENTES CON DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE Y BECKER

una guía para los médicos especialistas



Duchenne
PARENT
PROJECT **España**



Anestesia en los pacientes con Distrofia muscular de Duchenne y Becker

F. Racca

SC Anestesia e Rianimazione 1 ASO Alessandria

Los pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) y Distrofia Muscular de Becker (DMB) tienen un mayor riesgo anestésico, bien por las alteraciones fisio-patológicas del aparato cardiovascular y respiratorio, causadas por la patología misma, bien porque algunos de los fármacos que se usan para la anestesia pueden desencadenar procesos patológicos peligrosos. Dado que la esperanza de vida de los pacientes con DMD ha aumentado notablemente en los últimos años, hay una mayor necesidad de emplear procedimientos quirúrgicos para los que se necesita anestesia o sedación.

Estas sugerencias se han ajustado a la realidad de los pacientes que padecen DMD y DMB, y se basan en las recomendaciones para la anestesia y el manejo perioperatorio de los pacientes con enfermedades neuromusculares. Dichas recomendaciones se desprenden de la Consensus Conference que se celebró en Turín en el mes de octubre de 2011, organizada con el apoyo de SIAARTI (Sociedad Italiana de Anestesia, Analgesia, Reanimación y Terapia Intensiva) y AIM (Asociación Italiana de Miología) y que recientemente se publicaron en la revista científica "Minerva Anestesiológica".

La calidad de la evidencia y la fuerza de dichas recomendaciones se expresaron utilizando el enfoque GRADE².

Esta reseña de sugerencias concernientes a la anestesia y el manejo perioperatorio de los pacientes que padecen DMD y DMB, se desglosa en tres partes: evaluación y manejo preoperatorio, manejo intraoperatorio, manejo postoperatorio.

■ Todos los pacientes en los que se sospecha o se ha confirmado la presencia de DMD y DMB, se deben considerar con alto riesgo de rabdomiolisis aguda e hipertermia maligna¹.

■ A todos los pacientes con DMD y DMB siempre se les recomienda una valoración reciente de la función respiratoria (radiografía de tórax, espirometría, pico de tos, SaO₂, EGA si SaO₂ en aire ambiente < 95%, estudio respiratorio nocturno, tanto si se detectan signos/síntomas de apneas nocturnas o de hipoventilación nocturna), como si son pacientes asintomáticos, con la finalidad de evaluar el riesgo de complicaciones respiratorias y la necesidad de un manejo peri y postoperatorio específico¹.

Si no se logra completar el diagnóstico en el domicilio, se justifica la hospitalización preoperatoria.

A todos los pacientes que padecen DMD y DMB con reserva respiratoria limitada y/o con tos ineficaz (véase cuadro 1), se les debería capacitar para usar la ventilación no invasiva y/o la técnica manual o mecánica de tos asistida en el periodo preoperatorio. Además, se les debería asistir con estas técnicas durante el periodo intraoperatorio, si la anestesia se efectúa con anestesia locorregional o sedación y, siempre, durante el período postoperatorio. Frente a determinadas condiciones clínicas (neumotórax no drenado, enfisema bulloso, barotrauma pulmonar previo, neumotórax recidivante, cardiopatía aguda, hipertensión intracraneal) es necesario hacer una evaluación atenta de los riesgos y los beneficios antes de usar la máquina de la tos y, de usarse, se aconseja seleccionar presiones más bajas y un estricto seguimiento clínico e instrumental.

El tiempo necesario para la capacitación en el uso del ventilador y de la máquina de la tos es diferente y conforme a cada paciente. Excepto en los casos de operaciones urgentes, antes de la intervención, debería documentarse la eficacia de la capacitación.

CUADRO 1. Indicaciones instrumentales de trastornos respiratorios significativos para los que se necesitan medidas terapéuticas en la fase intra y/o postoperatoria

TRASTORNOS RESPIRATORIOS	MEDIDAS TERAPÉUTICAS
Indicaciones instrumentales de reserva respiratoria limitada (1 o más de las siguientes):	
<p>Capacidad vital forzada <50% (60% en niños) del valor normal sólo si el paciente logra efectuar la prueba de forma fiable</p>	<p>Capacitación en ventilación no invasiva</p>
<p>Hipercapnia diurna ($\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}^3$)</p>	
<p>Hipercapnia nocturna significativa (ETCO_2 o $\text{PtcCO}_2 \geq 50 \text{ mmHg}$ por más del 10% del sueño o $\text{PtcCO}_2 \geq 50 \text{ mmHg}$ durante al menos 5 minutos consecutivos⁴)</p>	
<p>Desaturaciones nocturnas significativas ($\text{SpO}_2 < 90\%$ por más del 10% del sueño o $\text{SpO}_2 \leq 90\%$ durante al menos 5 minutos consecutivos o >4 episodios de $\text{SpO}_2 < 92\%$ o disminución SpO_2 de al menos el 4% por hora de sueño⁴)</p>	
<p>Apneas significativas durante el sueño (no existe, conforme a nuestro conocimiento, un valor de cut off en terminos de AHI. Algunos autores aconsejan para los pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne empezar la ventilación no invasiva si el AHI es $> 10^4$. Otros autores aconsejan aplazar la cirugía electiva a después de la capacitación en CPAP para los pacientes de alto riesgo¹¹)</p>	

CUADRO1. Indicaciones instrumentales de trastornos respiratorios significativos para los que se necesitan medidas terapéuticas en la fase intra y/o postoperatoria

TRASTORNOS RESPIRATORIOS

MEDIDAS TERAPÉUTICAS

Indicaciones instrumentales de tos inefectiva (1 o más de las siguientes):

● **Pico de tos < 270 l/min**
(adulto-adolescente sólo si el paciente logra efectuar la prueba de forma fiable)

● **MEP < 60 cmH₂O** sólo si el paciente logra efectuar la prueba de forma fiable

● **Criterios anamnésticos para los niños**

**Capacitación en técnica manual
y/o mecánica de tos asistida**

Leyenda: ETCO₂, PCO₂ de fin espiración; PtcCO₂, PCO₂ transcutánea; SpO₂, saturación de O₂ en pulsioximetría; MEP, presión espiratoria máxima; AHI, índice apneas hipopneas

Todos los pacientes con DMD y DMB, potencialmente, pueden padecer alteraciones en el aparato cardiocirculatorio (la cardiomiopatía dilatada es la disfunción más frecuente, pero también pueden estar afectados por trastornos del ritmo y de la conducción). Por dicha razón, se les debe someter a una atenta valoración de la funcionalidad cardíaca (ECG y ecocardiograma en todos. ECG holter si hubiera signos o síntomas de arritmia) y a una optimización de la terapia cardiológica antes de la anestesia o de la sedación¹.

La valoración de la función respiratoria y cardíaca no debe ser de más de un año. Puede resultar útil actualizar la evaluación conforme al nivel de afectación del órgano y al estado clínico del paciente.

En todos los pacientes con DMD con importantes alteraciones cardíacas, el seguimiento intra y postoperatorio debe al menos incluir la medición cruenta de la presión arterial y la presión venosa central¹. De haber graves alteraciones de la fracción de eyección, se aconseja también un monitoreo del gasto cardíaco.

El estado nutricional se debe optimizar antes de la intervención quirúrgica. En efecto, de haber malnutrición, la cicatrización de las heridas quirúrgicas puede quedar afectada y la malnutrición puede repercutir también en la eficacia de la

respiración y de la tos¹.

En los pacientes que reciben una terapia esteroidea crónica hay que evaluar atentamente la necesidad de administrar cortisona durante el período intraoperatorio para prevenir una insuficiencia suprarrenal aguda^{1,5,6}.

Durante la valoración preanestésica preoperatoria se debe examinar con suma atención la posibilidad de una intubación difícil. De hecho, en particular los pacientes con DMD, pueden tener una apertura bucal reducida, macroglosia o una limitación de la movilidad de la columna cervical. En estos casos, la intubación debe llevarse a cabo conforme a las directrices para el manejo de la vía aérea difícil en los adultos⁷ y en los niños⁸.

En los pacientes con DMD y DMB puede resultar difícil asegurar un acceso venoso adecuado. La canalización de una vena periférica profunda del brazo puede resultar más fácil con la ayuda de la ecografía. Además, de ser necesario un acceso venoso central, la técnica de canalización venosa central eco asistida se considera la técnica preferencial, tanto si el catéter central se inserta en una vena periférica del brazo, como si se coloca en una vena central¹.

Es muy importante hablar con el paciente y con la familia de los riesgos y beneficios del procedimiento quirúrgico propuesto¹.

MANEJO INTRAOPERATORIO

Evitar absolutamente el uso de los anestésicos inhalatorios halogenados y de la succinilcolina en los pacientes con DMD y DMB.

Si resultara difícil encontrar un acceso venoso, algunos autores⁹ consideran segura la administración, por períodos breves, de una anestesia inhalatoria también a los pacientes con DMD y DMB. Sin embargo, los asistentes a la Consensus Conference de Turín recomiendan, en estas circunstancias, el uso de la ketamina por vía intramuscular u oral¹.

En todos los pacientes con DMD y DMB, para los que hay que eludir el uso de los anestésicos inhalatorios halogenados, el mantenimiento de la anestesia general se debe efectuar con fármacos intravenosos (anestesia total intravenosa, TIVA)¹.

En todos los pacientes con DMD y DMB el uso del curare no despolarizante puede acarrear un bloqueo neuromuscular prolongado. Por consiguiente, de ser posible, habría que evitar el uso de curare¹. De no ser posible evitar su uso, la dosis debería ser baja y titulada según los efectos, debería haber un monitoreo continuo de la función neuromuscular y, al terminar la anestesia, se debería antagonizar el efecto del curare¹. El uso de sugammadex en los pacientes con DMD y DMB elimina el riesgo de parálisis muscular postoperatoria residual^{1,10}.

MANEJO POSTOPERATORIO

Se debería contemplar una hospitalización postoperatoria en cuidados intensivos para todos los pacientes con DMD y DMB afectados por una o más de las siguientes condiciones:

- afectación cardíaca severa
- reserva respiratoria limitada (véase cuadro 1)
- tos inefectiva significativa (véase cuadro 1)
- trastornos importantes de la deglución
- administración intraoperatoria de bloqueantes neuromusculares (excepto si se usa sugammadex al final de la anestesia)
- infusión intravenosa de morfina en la fase postoperatoria para contrarrestar el dolor¹

Es esencial que se controle adecuadamente el dolor postoperatorio para prevenir la hipoventilación con finalidades antálgicas, en particular después de

intervenciones de cirugía torácica, abdominal alta o espinal¹.

A todos los pacientes con DMD con ventilación domiciliaria, se les debe ventilar también en el período postoperatorio¹.

A todos los pacientes con DMD y DMB que presenten una reserva respiratoria limitada y/o tos inefectiva, se les debería extubar aplicando un protocolo que contemple el uso de la ventilación no invasiva y la asistencia manual o mecánica de la tos, inmediatamente después de la extubación^{1,12}. En dicho protocolo se especifica también que la extubación se llevará a cabo sólo cuando se haya logrado un control óptimo de las secreciones bronquiales y cuando el valor de oxigenación en aire ambiente sea normal ($SaO_2 >95\%$) o corresponda al valor preoperatorio^{1,12}.

Todos los pacientes con DMD y DMB con una reserva respiratoria limitada y/o tos ineficaz deberían someterse a un monitoreo adecuado de los valores de CO_2 , en particular si no se les ventila en aire ambiente ($FiO_2 >0,21$)¹.

CONCLUSIONES

Los pacientes con DMD y DMB son sujetos de alto riesgo de complicaciones intra y postoperatorias. Estos pacientes deben ser manejados de forma multidisciplinaria antes, durante y después de cada procedimiento quirúrgico para el que se necesite anestesia general o sedación. El manejo debe efectuarse en hospitales donde haya siempre disponibilidad de recursos humanos y medios tecnológicos adecuados y donde tengan una experiencia significativa en el cuidado de los pacientes neuromusculares.

BIBLIOGRAFIE

1. Racca F, Mongini T, Wolfer A et al. Recommendations for Anesthesia and Perioperative management of patients with neuromuscular disorders *Minerva Anesthesiol.* 2013; 79:419-33.
2. Guyatt GH, Oxman AD, Vist GE et al. GRADE: an emerging consensus on rating quality of evidence and strength of recommendations. *BMJ.* 2008 Apr 26;336(7650):924-6.
3. Hull J, Aniapravan R, Chan E, Chatwin M, Forton J, Gallagher J, Gibson N, Gordon J, Hughes I, McCulloch R, Russell RR, Simonds A. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness *Thorax* 2012;67:i1ei40.
4. Bushby K, Finkel R, Birnkrant D J, et al (2010) "Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care" *Lancet Neurol* 9(2): 177-189
5. Marik PE, Varon J. Requirement of perioperative stress doses of corticosteroids: a systematic review of the literature. *Arch Surg.* 2008 Dec;143(12):1222-6.
6. Yong SL, Marik P, Esposito M, Coulthard P. Supplemental perioperative steroids for surgical patients with adrenal insufficiency. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009(4):CD005367.
7. Petrini F, Accorsi A, Adrario E et al. Recommendations for airway control and difficult airway management. *Minerva Anesthesiol.* 2005 Nov;71(11):617-57.
8. Frova G, Guarino A, Petrini F, et al. Recommendations for airway control and difficult airway management in paediatric patients. *Minerva Anesthesiol.* 2006 Sep;72(9):723-48.
9. Veyckemans F. Can inhalation agents be used in the presence of a child with myopathy? *Curr Opin Anaesthesiol.* 2010 Jun;23(3):348-55.
10. de Boer HD, van Esmond J, Booij LH, Driessen JJ. Reversal of rocuronium-induced profound neuromuscular block by sugammadex in Duchenne muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth.* 2009 Dec;19(12):1226-8.
11. Bonsignore MR Surgical and anaesthesia risk assessment. in *Respiratory Sleep Medicine ERS Handbook*. Editors Simonds AK and de Backer W; pagine 111-114.
12. Bach JR, Goncalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. *Chest.* 2010 May;137(5):1033-9.

Esta guía ha sido realizada por
Duchenne Parent Project Onlus
gracias a una beca educativa de



Duchenne
PARENT
PROJECT **España**

Duchenne Parent Project España

info@duchenne-spain.org · www.duchenne-spain.org

685 272 794

#desafioduchenne