

INFORME DE CASO

Manejo anestésico de un paciente con distrofia muscular de Duchenne. A propósito de un caso

Dr. José Antonio Robinson Jay¹, Dr. Manuel Rodríguez García², Dr. Roberto Rodríguez Caraballo³

¹ Especialista de I Grado en Anestesiología y Reanimación. Asistente. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba.

² Residente de 4to. año de Anestesiología y Reanimación. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba.

³ Residente de 1er. año de Anestesiología y Reanimación. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba.

RESUMEN

Se realiza la presentación de un caso con distrofia muscular de Duchenne atendida en el Servicio de Anestesiología y Reanimación del Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto" de Guantánamo, lo cual constituye algo singular por no existir antecedentes de realización en este medio y, por tanto, de elevado interés por ser esto una enfermedad genética que se transmite de forma recesiva y ligada al sexo de forma que afecta a varones y es transmitida de mujeres portadoras. Su presentación en mujeres es excepcional. Se presenta su evaluación preoperatoria y el seguimiento anestésico aplicado así como las consideraciones existentes en la literatura respecto al manejo anestésico de estos pacientes.

Palabras clave: distrofia muscular, enfermedad de Duchenne, tratamiento anestésico

INTRODUCCIÓN

Tiempos atrás las distrofias musculares se definían como un síndrome clínico y alteraciones histológicas musculares más o menos de específicas características, pero hoy se sabe que esto no es suficiente al ser poco específico lo cual no resulta útil para la definición de las distintas distrofias que se conocen.

La enfermedad de Duchenne es la distrofia muscular más frecuente. Se trata de una enfermedad muscular que se transmite de forma recesiva y ligada al sexo de forma que afecta a varones y es transmitida de mujeres portadoras, su presentación en mujeres es excepcional.

La incidencia de esta enfermedad es elevada (13-33 casos por 100 000 habitantes) y afecta a todos los países del mundo, donde en un tercio de los casos se recoge una historia familiar de la enfermedad y aproximadamente en el 33 % de los casos no se identifica ningún familiar con afección muscular y se considera una mutación del paciente.¹

Genéticamente existe una anomalía en la porción P²¹ del cromosoma X, la identificación de este gen y el conocimiento de sus secuencias de codificación permiten la caracterización del producto proteico; una proteína de 247 KD denominada distrofina, la cual se sitúa en la parte interna de la membrana citoplasmática de las células musculares, une la actina con un grupo de proteínas de membrana llamadas genéricamente DAG (dystrophin associated glycoproteins), que a su vez se unen a la matriz extracelular a través de la merosina.

Las proteínas que forman parte de las DAG se pueden agrupar en familias, entre las que cabe citar: distroglicanos, sarcoglicanos y sintrofinas. La ausencia de algunas de estas proteínas facilita que la célula muscular sufra fenómenos de necrosis. Ello ocurre de manera especialmente manifiesta en ausencia de distrofina.

La sintomatología se inicia en general antes de los 4 años y muy raras veces aparece después de los 7, generalmente en forma de continuas caídas al suelo al andar o al correr. Los análisis de laboratorio suelen mostrar una gran elevación de las enzimas musculares séricas (CK, aldolasa, GOT y LDH). Los exámenes histológicos de los músculos de los pacientes varían en función del momento de la enfermedad en que se practica la biopsia muscular.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta la paciente D.M.A., 40 años, sexo femenino, estado civil casada, ocupación económica con antecedentes personales de hipertensión arterial grado II B con tratamiento regular; higienicodietético y enalapril (tab. 20 mg); 20 mg diarios, epilepsia diagnosticada hace 13 años con tratamiento regular; fenitoina (tab. 50 mg) 3 tabletas cada 8 horas, distrofia muscular de Duchenne, alérgica a la penicilina, ceftriaxona y al sulfato de magnesio. Con ingreso en el

servicio de ginecología con el diagnóstico médico de fibroma uterino para realizarle histerectomía total abdominal.

Historia anestésica anterior: Anestesia local sin complicaciones.

Datos positivos al examen físico preoperatorio:

Hipertrofia y espasticidad de los músculos de pantorrilla con gran dificultad para realizar movimientos activos y pasivos e imposibilidad para la marcha, lordosis lumbar acentuada con escoliosis toracolumbar que impresiona raquis deformado.

Exámenes de laboratorio

Hemoglobina. 125 g/l
Hematocrito: 0.38 l/l
Glicemia: 3.5 mmol/l

Grupo y Factor A⁺
Serología: No reactiva
VIH: Negativo

Coagulograma:
Sang 1 segundo
Coag 7 segundos
TPTK 35 segundos

Plaquetas 322x 10⁹
Tp C-14 segundos
P- 16 segundos
ECG: sinusal

Clasificación de la sociedad americana de anestesiología (ASA):

- ASA III

Riesgo quirúrgico:Regular.

Premedicación indicada:

- Diazepam (Amp 10 mg) 5 mg diluido en 20 cc de solución salina 0.9 % EV lento.
- Fentanilo (Amp 150 Mcg) 100 Mcg i.m.

Anestesia indicada: Anestesia general.

Método:

- Orotraqueal.

Agentes anestésicos:

- Tiopental (bb de 500 mg) 3 – 5 mg/kg
- Fentanilo (Amp de 150 mcg) 5 mcg/kg cada 30 minutos

Transoperatorio

Signos vitales al llegar al salón en el rango de la normalidad monitorizada con Doctus IV saturando la hemoglobina al 100 %, ECG en

ritmo sinusal, oxigenación por 3 minutos, luego inducción con agentes y dosis calculadas, se relaja con atracurio un cuarto de dosis calculada a 0.5 mg/kg, intubación grado I de Cormack, manteniéndose hemodinámicamente estable durante la intervención que duró una hora cuarenta minutos con pérdidas hemáticas de un 12 % de la volemia lo cual se repuso con cristaloides no se constató ningún evento en el trazado eléctrico(derivación DII) del monitor, ritmo diurético sobre los 0.9 ml/kg/h.

Al culminar la intervención se recupera con adecuada mecánica ventilatoria con un índice de Tobin en 60 por lo que procede a la desinstrumentación de la vía aérea y así se traslada a el postoperatorio con adecuada mecánica ventilatoria y saturando la hemoglobina al 100 %. Donde permaneció monitorizada y con oxígeno suplementario hasta su total recuperación y posterior traslado hacia el servicio de ginecología.

DISCUSIÓN DEL CASO

Estos pacientes desde el punto de vista clínico cuando se afectan los músculos de la cintura pelviana presentan dificultad para la extensión de rodillas y caderas. La afección de los músculos glúteos medios condiciona la marcha de pato característica de las miopatías que afectan la cintura pelviana. Generalmente tienen que levantarse de una silla o de la posición de cuclillas con ayuda de las extremidades superiores, apoyando las manos en las rodillas para facilitar la elevación del tronco (signo de Gowers).

Es característico de estas primeras fases que las pantorrillas se estén aumentadas de tamaño (seudohipertrofia). A continuación puede afectarse la musculatura distal de las extremidades inferiores y la de la cintura escapular.¹ La lesión de los músculos abdominales y paravertebrales condiciona una protrusión del abdomen.

El paciente tiene que adoptar una hiperlordosis lumbar al andar (marcha en "rey de comedia") por todo ello las técnicas neuroaxiales (anestesia regional espinal y anestesia regional peridural) se convierten en procedimientos difíciles de realizar en estos pacientes.

El paciente suele perder la capacidad normal para deambular a los 10-15 años, por lo que queda confinado en una silla de ruedas. Los reflejos osteotendinosos en esta fase suelen estar abolidos por déficit de fibras musculares que permitan la contracción muscular refleja. También se observan contracturas musculares, las cuales motivan que el paciente

afecto de la enfermedad de Duchenne adopte una posición con flexión y abducción de la cadera, flexión de la rodilla y pie en equinovaro.

Además, estos pacientes presentan escoliosis por afección de la musculatura paravertebral lo cual es otra condición que hace difícil las técnicas neuroaxiales.^{1,2} Los pacientes suelen fallecer antes de los 25 años por insuficiencia respiratoria o cardíaca.²

Todos los pacientes con enfermedad de Duchenne presentan cierto grado de lesión cardíaca. Esta miocardiopatía puede detectarse al observar en el ECG la aparición de ondas R en las precordiales derechas y ondas Q profundas en las precordiales izquierdas. Esta miocardiopatía cursa de forma asintomática o con trastornos del ritmo cardíaco, en forma de taquicardia persistente o fibrilación ventricular y muerte súbita.

También puede originar cuadros de insuficiencia cardíaca; por lo que las técnicas anestésicas de apoyo máximo son preferidas por muchos y no se debe escatimar en la monitorización; electrocardiográfica, tensión arterial, frecuencia cardíaca, saturación de oxígeno, capnografía, capnometría, ventilación mecánica, relajación muscular y otros aspectos de interés en dependencia del estado clínico del paciente. La mayoría de estos pacientes presentan cierto déficit intelectual, más acusado al valorar la capacidad del habla.³

El 40 % de estos pacientes tienen un coeficiente intelectual (CI) inferior al 75 %, y el 15 %, inferior al 50 %.^{4,5}

En los últimos años cobra nueva vigencia el tratamiento con prednisona a dosis de 1.5 mg/kg/día durante 12-18 meses, con el que se obtiene un retraso en la inexorable progresión de la enfermedad lo cual desde el punto de vista anestésico es importante pues si el ciclo fue realizado en los últimos seis meses debe preverse la posibilidad de una insuficiencia suprarrenal aguda.

Aunque no está claro el momento evolutivo en que debe recomendarse este tratamiento, su inicio estaría indicado en determinadas fases críticas de la enfermedad, ya que, la insuficiencia ventilatoria puede tratarse con ventilación asistida lo cual resulta un verdadero problema para la desconexión de la ventilación artificial mecánica de estos pacientes por lo que las enfermedades quirúrgicas que requieren anestesia general establecen un pronóstico muy sombrío.

Como la enfermedad afecta a los músculos, pero no su inervación, si existieran contracturas musculares importantes, las técnicas anestésicas

de bloqueo de conducción no logran relajación óptima de la musculatura para la intervención quirúrgica.

Los mayores problemas a los cuales se enfrentan los anestesiólogos lo constituyen las arritmias cardíacas y los trastornos de ventilación postoperatorios por una musculatura inspiratoria insuficiente.⁶

En todas las formas de distrofia muscular, se han producido problemas por una liberación excesiva de potasio tras la administración de relajantes musculares despolarizantes y se caracterizan por presentar una sensibilidad elevada a las miorelajantes no despolarizantes lo cual puede prolongar la ventilación y las complicaciones que de ello se deriva. De igual forma se producen un conjunto de complicaciones en quienes no sopesan estas particularidades y se desconectan de manera precoz de los respiradores mecánicos, que pueden ir desde hipoventilación hasta la parada cardiorrespiratoria por hipoxia.⁷⁻¹⁰

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gaudiche O, Meistelman C - Anesthésie du myopathe. Paris France, *Encycl Méd Chir, Anesthésie-Réanimation*, 2009; 36-657-D-10:6.
2. Wollinsky KH, Weiss C, Gelowicz M et al - Preoperative risk assessment of children with Duchenne muscular dystrophy and intra and postoperative course. *Med Klin*, 2006; 91(Suppl 2):34-37.
3. Oka S, Igarashi Y, Takagi A et al - Malignant hyperpyrexia and Duchenne muscular dystrophy. A case report. *Can Anaesth Soc J*, 2010; 29:627-629.
4. Breucking E, Reimnitz P, Schara U et al - Anesthetic complications. The incidence of severe anesthetic complications in patients and families with progressive muscular dystrophy of the Duchenne and Becker types. *Anaesthesist*, 2010; 49:187-195.
5. Sethna NF, Sockoff MA - Cardiac arrest following inhalation induction of anaesthesia in a child with Duchenne's muscular dystrophy. *Can Anaesth Soc J*, 2009; 33:799-802.
6. Chalkiadis GA, Branch KG - Cardiac arrest after isoflurane in a patient with Duchenne muscular dystrophy. *Anaesthesia*, 2007; 45:22-25.
7. Larach MG, Rosemberg H, Gronert GA et al - Hyperkalemia cardiac arrest during anesthesia in infants and children with occult myopathies. *Clin Pediatr*, 2007; 36:9-16.
8. Sullivan M, Thompson WK, Hill GD - Succinylcholine-induced cardiac arrest in children with undiagnosed myopathy: see comments. *Can J Anaesth*, 1999; 41:497-501.
9. Obata R, Yasumi Y, Suzuki A et al - Rhabdomyolysis in association with Duchenne's muscular dystrophy: see comments. *Can J Anaesth*, 1999; 46:564-566.

10. Robinson AL, Jerwood DC, Stokes MA – Routine suxamethonium in children. A regional survey of current usage: see comments. *Anaesthesie*, 2008; 51:874-878.

Recibido: 12 de abril de 2012

Aprobado: 18 de abril de 2012

Dr. José Antonio Robinson Jay. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba. Email: jarj@infosol.gtm.sld.cu