

Anestesia para Colectomia Videolaparoscópica em Paciente Portador de Doença de Steinert. Relato de Caso e Revisão de Literatura *

Anesthesia for Videolaparoscopic Cholecystectomy in a Patient with Steinert Disease. Case Report and Review of the Literature

Flora Margarida Barra Bisinotto, TSA¹, Daniel Capucci Fabri², Maida Silva Calçado³, Paula Borela Perfeito⁴, Lucas Vieira Tostes⁵, Gabriela Denardi Sousa⁵

RESUMO

Bisinotto FMB, Fabri DC, Calçado MS, Perfeito PB, Tostes LV, Sousa GD – Anestesia para Colectomia Videolaparoscópica em Paciente Portador de Doença de Steinert. Relato de Caso e Revisão de Literatura.

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS: As distrofias miotônicas são doenças neuromusculares de transmissão autossômica dominante. Dentre elas, a distrofia miotônica tipo 1 (DM1), ou doença de Steinert, é a mais comum no adulto e, além do envolvimento muscular, apresenta manifestações sistêmicas importantes. A DM1 representa um desafio para o anestesiológico. Os pacientes apresentam maior sensibilidade às drogas anestésicas e complicações, principalmente cardíacas e pulmonares. Além disso, há a possibilidade de apresentarem hipertermia maligna e crise miotônica. Descreveu-se o caso de um paciente que teve complicação pulmonar importante após ser submetido a anestesia geral.

RELATO DO CASO: Paciente de 39 anos, portador de DM1, foi submetido à anestesia geral para colectomia videolaparoscópica. A anestesia foi venosa total com propofol e remifentanil e rocurônio. O procedimento cirúrgico de 90 minutos não apresentou intercorrências, mas após a extubação o paciente apresentou insuficiência respiratória e crise miotônica, que tornou a intubação traqueal impossível. Utilizou-se a máscara laríngea, que possibilitou a oxigenação adequada, e a ventilação mecânica foi mantida até a recuperação total da atividade respiratória. Evolução ocorreu sem outras complicações.

* Recebido (**Received from**) do CET/SBA do Hospital Escola da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG

1. Professora Adjunta da UFTM; Responsável pelo CET/SBA da UFTM; Doutora em Anestesiologia pela FMB-UNESP
2. ME do CET/SBA do Hospital Escola da UFTM (2006-2008); Médico Assistente do Hospital São Paulo – UNIFESP
3. Anestesiológico do Hospital Escola da UFTM
4. ME do CET/SBA do Hospital Escola da UFTM
5. Graduando do Curso de Medicina da UFTM

Apresentado (**Submitted**) em 4 de maio de 2009
Aceito (**Accepted**) para publicação em 24 de dezembro de 2009

Endereço para correspondência (**Correspondence to**):
Dra. Flora Margarida Barra Bisinotto
Praça dos Lírios, 58
Morada das Fontes
38060-460 Uberaba, MG
E-mail: flora@mednet.com.br

CONCLUSÕES: A DM1 é uma doença que apresenta várias peculiaridades para o anestesiológico. O conhecimento minucioso do seu envolvimento sistêmico, associado à ação diferenciada das drogas anestésicas nesses pacientes, proporcionará um ato anestésico-cirúrgico mais seguro.

Unitermos: DOENÇAS, Muscular: distrofia miotônica; CIRURGIA, Abdominal: colectomia; COMPLICAÇÕES, Pós-Operatórias: insuficiência respiratória

SUMMARY

Bisinotto FMB, Fabri DC, Calçado MS, Perfeito PB, Tostes LV, Sousa GD – Anesthesia for Videolaparoscopic Cholecystectomy in a Patient with Steinert Disease. Case Report and Review of the Literature.

BACKGROUND AND OBJECTIVES: Myotonic dystrophies are autosomal dominant neuromuscular diseases. Among them, myotonic dystrophy type 1 (MD1), or Steinert disease, is the most common in adults, and besides muscular involvement it also has important systemic manifestations. Myotonic dystrophy type 1 poses a challenge to the anesthesiologist. Those patients are more sensitive to anesthetics and prone to cardiac and pulmonary complications. Besides, the possibility of developing malignant hyperthermia and myotonic episodes is also present.

CASE REPORT: This is a 39-year old patient with DM1 who underwent general anesthesia for videolaparoscopic cholecystectomy. Total intravenous anesthesia with propofol, remifentanyl, and rocuronium was the technique chosen. Intercurrences were not observed in the 90-minute surgical procedure, but after extubation, the patient developed respiratory failure and myotonia, which made tracheal intubation impossible. A laryngeal mask was used, allowing adequate oxygenation, and mechanical ventilation was maintained until full recovery of the respiratory function. The patient did not develop further complications.

CONCLUSIONS: Myotonic dystrophy type 1 presents several particularities to the anesthesiologist. Detailed knowledge of its systemic involvement along with the differentiated action of anesthetic drugs in those patients will provide safer anesthetic-surgical procedure.

Keywords: COMPLICATIONS, Postoperative: respiratory failure; DISEASES, Muscular: myotonic dystrophy; SURGERY, abdominal: cholecystectomy.

INTRODUÇÃO

A distrofia miotônica (DM) é uma doença neuromuscular conhecida como doença de Steinert e é a forma de distrofia

muscular mais frequente no adulto. Foi descrita pela primeira vez simultaneamente em 1909 por Batten e Gibb na Inglaterra e por Steinert na Alemanha, que publicaram vários casos de pacientes com DM pertencentes a uma mesma família ¹. A DM é causada por uma expansão anormal da sequência do trinucleotídeo (citosina-timina-guanina) encontrada no cromossomo 19. É transmitida geneticamente (autossômica dominante) e a expressão fenotípica é muito variável ².

A incidência estimada é um em 8.000 nascimentos e a sua prevalência mundial varia de 2,1 a 4,3/100.000 habitantes ³. A doença caracteriza-se pela presença da miotonia, que é a contração persistente do músculo após uma contração voluntária. É uma doença multissistêmica e pode apresentar complicações graves. Os anestesiológicos devem ter conhecimento das manifestações clínicas dessa doença para que uma anestesia apropriada e segura possa ser fornecida para esse grupo de pacientes quando submetidos a procedimentos cirúrgicos. O presente trabalho teve por objetivo apresentar o caso de um paciente portador de DM submetido à colecistectomia sob anestesia geral, abordando a conduta anestésica, e em seguida rever a literatura sobre o assunto.

RELATO DO CASO

Paciente de 39 anos, 68 kg, masculino, vendedor, com diagnóstico de DM1 e colelitíase, foi programado para colecistectomia por videolaparoscopia. Foi submetido à avaliação no ambulatório de pré-anestésico. Apresentava história de fraqueza muscular desde os nove anos de idade, mas o diagnóstico de DM foi feito aos 34 anos quando apresentou quadro de disfagia importante, refluxo gastroesofágico e catarata. Não apresentava antecedentes anestésicos. Utilizava como medicação *aloe vera*. Quanto aos antecedentes familiares, a mãe faleceu aos 50 anos de idade devido a complicações da DM e cinco irmãos apresentavam a doença (três mulheres e dois homens). Pai de cinco filhos, quatro meninos saudáveis e uma menina portadora da DM. Ao exame físico apresentava fâcies típica (Figura 1), com logoftalmia e calvície frontal, dificuldade de deglutição que



Figura 1 – Fâcies do paciente portador de Doença de Steinert



Figura 2 – Hipotrofia dos membros inferiores

prejudicava a fala (disfonia), hipotrofia da musculatura distal dos membros inferiores e superiores (Figuras 2 e 3) e miotonia das mãos (dificuldade de relaxamento das mãos após uma contração). Clinicamente não apresentava alteração cardiorrespiratória. O teste de Mallampati era classe IV. Exames laboratoriais normais, exceto a CK-NAC de 271,0 U.L⁻¹ (valores normais para homens entre 24 e 204 U.L⁻¹). O eletrocardiograma mostrava bloqueio de ramo esquerdo, extrassístoles ventriculares isoladas, sobrecarga ventricular esquerda e alte-



Figura 3 – Hipotrofia dos membros superiores

rações difusas da repolarização ventricular. O raio X de tórax e o ecocardiograma foram normais. Foi avaliado pelo cardiologista, que liberou o procedimento anestésico-cirúrgico e não foi prescrita nenhuma medicação cardiológica. Foi classificado como estado físico ASA 3. O paciente recebeu ranitidina (150 mg) e metoclopramida (10 mg) 90 minutos antes da cirurgia e nenhuma medicação pré-anestésica foi utilizada. A anestesia geral foi induzida com midazolam (5 mg), remifentanil (100 µg), propofol (100 mg) e rocurônio (50 mg), o paciente foi intubado com a técnica de sequência rápida e, em seguida, foi introduzida a sonda orogástrica com aspiração. A anestesia foi mantida com O₂ e ar medicinal a 50%, propofol (100 µg.kg⁻¹.min⁻¹) e remifentanil (0,15 µg.kg⁻¹.min⁻¹) em infusão contínua. A monitorização constou de oximetria de pulso, pressão arterial não invasiva, eletrocardiograma, capnografia, monitorização do relaxamento muscular, utilizando o adutor do polegar com a sequência de quatro estímulos e temperatura corporal. A cirurgia foi realizada por videolaparoscopia com a insuflação de gás carbônico para a realização do pneumoperitônio, sendo que a pressão intra-abdominal não ultrapassou 15 mmHg. A hemostasia foi facilitada com a utilização de bisturi elétrico. A temperatura corporal foi mantida com a utilização de manta térmica. Trinta minutos antes do término previsto o paciente recebeu tramadol (100 mg) via subcutânea, dipirona (2 g) e cetoprofeno (100 mg) venosos. O procedimento cirúrgico foi completado em 90 minutos, sem intercorrências. Nesse momento o paciente não apresentava nenhuma resposta muscular na sequência de quatro estímulos. Aguardou-se o aparecimento de pelo menos uma resposta, cerca de 20 minutos, quando o mesmo foi descuretizado com atropina (1,0 mg) e prostigmina (2,0 mg). Em seguida, apresentava as quatro respostas iguais na sequência de quatro estímulos e respondia a comando verbal de abrir os olhos e a boca. No entanto, não apresentava padrão respiratório satisfatório. A consciência foi se recuperando e o paciente reagiu à presença da cânula de intubação e foi extubado. Apresentava saturação de 98% na oximetria de pulso, mas em cerca de 5 minutos apresentou queda progressiva na saturação de oxigênio e não respondia com melhora da atividade respiratória. Evoluiu com extremidades frias e cianóticas, hipertonia muscular, inconsciência e dificuldade de ventilação sob máscara facial. A intubação traqueal foi impossível devido à hipertonia generalizada. Nesse momento foi colhido sangue para realização de gasometria e dosagem de eletrólitos. Utilizou-se então a máscara laríngea, que permitiu a ventilação e oxigenação adequadas. A gasometria revelou acidose importante (pH = 7,17, PaCO₂ = 77,9 mmHg, PO₂ = 125,3 mmHg, HCO₃⁻ = 28,2 mEq.L⁻¹, excesso de base = -2,3), porém não houve alterações na dosagem de eletrólitos. Diagnosticou-se então a presença de crise miotônica, que foi tratada com midazolam (5 mg), e a ventilação controlada foi mantida com a máscara laríngea. O paciente foi transferido para a sala de recuperação pós-anestésica, devido à falta de leito na UTI. A recuperação da consciência ocorreu lentamente, enquanto ele era mantido em ventilação artificial. A retirada da máscara laríngea ocorreu após cinco horas, sem intercorrências. O paciente foi transferido para a enfermaria e recebeu alta hospitalar em três dias.

DISCUSSÃO E REVISÃO DE LITERATURA

As distrofias musculares são um grupo de doenças hereditárias caracterizadas por fraqueza muscular progressiva. Existem vários critérios de classificação, baseando-se na transmissão genética, na idade de início dos sintomas, na distribuição dos músculos envolvidos e na velocidade de progressão.

No início dos anos 90, foi identificada a mutação no cromossomo 19 para a primeira forma da doença identificada geneticamente e classificada como distrofia muscular tipo 1 (DM1), ou doença de Steinert⁴. Em 1994, uma doença semelhante foi identificada e chamada de miopatia miotônica proximal ou distrofia miotônica tipo 2 (DM2). Atualmente, DM1 refere-se às formas da doença relacionadas ao cromossomo 19 e DM2 às novas doenças geneticamente distintas. A alteração genética na DM1 é vista como uma sequência repetida das bases nitrogenadas citosina (C), timina (T) e guanina (G) de variável comprimento, onde o tamanho da sequência repetida está correlacionado com os sintomas clínicos da doença. É herdada de forma autossômica dominante e, na maioria dos casos, o gene é herdado da mãe, mas há um limitado número onde a transmissão se faz pelo lado paterno. Embora exista uma forma neonatal, a maioria dos pacientes com DM1 tem início dos sintomas no início da idade adulta.

A doença se caracteriza pelo acometimento muscular e várias manifestações sistêmicas associadas. O prognóstico da doença é condicionado principalmente pelas repercussões cardíacas e respiratórias.

O envolvimento muscular: A miotonia ocorre em várias doenças neuromusculares. O termo descreve uma contração persistente do músculo observada após cessar a contração voluntária ou o seu estímulo. O paciente não é capaz de relaxar o músculo após o seu uso. Inicialmente, o acometimento muscular se manifesta por uma miotonia e atrofia predominantemente distal nos membros, mas pode afetar igualmente os músculos da face (músculos facial e temporal), os músculos laríngeos e os respiratórios. Ela ocorre devido a uma alteração intrínseca do músculo e não do nervo periférico ou da junção neuromuscular. Isto é demonstrado pelo fato de que a miotonia não é abolida pelos bloqueios de nervos periféricos ou pela utilização de relaxantes neuromusculares. Seu mecanismo ainda não está totalmente esclarecido. Algumas evidências sugerem que a lesão ocorre nos canais de cloro ou sódio da membrana muscular. Uma completa inativação do canal de sódio e um aumento na atividade dos canais de potássio cálcio-ativados são sugeridos como fatores contribuintes para o aumento da excitabilidade e susceptibilidade à miotonia na DM⁵. Alternativamente, também pode ocorrer uma redução dramática na condutância transmembrana do cloro. O envolvimento primário dos nervos periféricos também é motivo de controvérsia e alguns autores sugerem que a fraqueza e a distrofia muscular são consequência de uma polineuropatia⁶.

O envolvimento cardíaco: Principalmente representado pela deterioração do sistema de condução do coração, taquiarrit-

mias, cardiomiopatia e doenças valvulares ⁷. O defeito de condução mais frequente em pacientes com DM1 é o bloqueio atrioventricular de primeiro grau com prolongamento do intervalo PR e está presente no ECG em mais de 40% dos pacientes. A disritmia mais comum é de origem atrial, mas taquicardia ventricular mono ou polimórfica pode existir. O retardo na condução através do feixe de His pode levar ao aparecimento de disritmias graves através do fenômeno de reentrada. Sérios distúrbios de ritmo, como taquicardia ventricular fatal, podem surgir precocemente em pacientes com a forma congênita ou infantil de DM, assim como em adolescentes assintomáticos, com pouco ou nenhum sinal da doença. Eles podem apresentar parada cardíaca súbita relacionada principalmente ao exercício físico ⁸. A insuficiência cardíaca está presente em uma proporção importante dos pacientes, mas não é clinicamente aparente devido à limitada capacidade física. Isso torna importante a realização do ecocardiograma na tentativa de quantificar o comprometimento da função cardíaca. As lesões cardíacas são progressivas e podem evoluir para outras formas mais graves de modo mais rápido do que a própria evolução da doença muscular por si e, neste caso, há pouca correlação entre a gravidade da doença cardíaca e a doença muscular esquelética. Portanto, são pacientes que devem ter um acompanhamento contínuo e atenção especial para as manifestações cardiovasculares, de modo a se tomar a melhor decisão para o tratamento e em especial para a escolha da técnica e das drogas anestésicas.

O acometimento pulmonar: As complicações pulmonares são multifatoriais e causas frequentes de morbimortalidade na DM. Os pacientes apresentam fraqueza da musculatura respiratória, distúrbios no controle central da respiração com alteração nos mecanismos ventilatórios, levando a uma hipoventilação global, microatelectasias e redução na complacência pulmonar. Há uma redução da resposta ventilatória ao gás carbônico, que pode ser de origem central ou atribuída à redução da força contrátil do diafragma ⁹. Essa função fica ainda mais comprometida nas cirurgias abdominais superiores. Vários estudos sugerem que os mecanismos de controle central da respiração são anormais nos pacientes portadores de DM ^{9,10}. A hipercapnia crônica é um achado comum e pode ocorrer mesmo com mínimos sinais de fraqueza muscular periférica. Paralelamente à hipoventilação, os pacientes apresentam sonolência diária, que também não está relacionada com os sintomas de fraqueza muscular, mas pode ser devida a alterações no centro respiratório ou a distúrbios do sono, caracterizados principalmente pela presença de apneia do sono de origem central ou obstrutiva. A fraqueza muscular pode afetar o diafragma e os outros músculos respiratórios, levando à dificuldade para tossir e à redução da capacidade residual funcional. Também contribui para as complicações respiratórias a fraqueza da musculatura abdominal, que, apesar de apresentar um trabalho aumentado durante a respiração, é ineficiente para melhorar os parâmetros ventilatórios. Há aumento da sensibilidade a agentes sedativos e anestésicos.

As manifestações gastrointestinais: Estão presentes em 80% dos pacientes e são consideradas importantes para a qualidade de vida dos pacientes com DM. Os sintomas mais frequentes são: náuseas, vômito, disfagia e saciedade precoce (devido à redução do tempo de esvaziamento gástrico) e refluxo gastroesofágico ¹¹. Tanto a fraqueza miopática como a miotonia, encontradas nos músculos orofaríngeos, têm grande importância na disfunção durante as fases oral e faríngea da deglutição nos pacientes com DM ¹². Colelitíase é um achado frequente devido a um aumento do tônus do esfíncter da vesícula biliar. Os testes de função hepática são anormais por razões ainda não esclarecidas ¹³.

O envolvimento endócrino: Pode incluir hipotireoidismo, hipogonadismo, distúrbios na secreção do hormônio do crescimento, anormalidades no metabolismo da glicose e insulina (frequentemente associados ao diabetes mellitus clínico) ¹⁰. Infertilidade pode ocorrer em pacientes assintomáticas.

O sistema nervoso central: Em termos de personalidade, os distúrbios de comportamento foram notados nas primeiras descrições, mas até os anos 80 poucos foram os relatos e são geralmente relacionados à severidade do comprometimento muscular. São manifestações comuns nos pacientes com DM o comportamento obsessivo-compulsivo, passivo-agressivo e uma personalidade apática e depressiva. Retardo mental ocorre em 60% das formas congênitas, que se apresentam com severo comprometimento em todas as medidas gerais de inteligência. Já as formas clássicas, juvenil e adulto, desenvolvem um declínio cognitivo, que caracteriza um quadro de demência. As alterações na personalidade, motivação e afeto podem resultar em isolamento social ¹⁴⁻¹⁶.

Planejamento anestésico e fatores perioperatórios associados com o desenvolvimento da crise miotônica

Numerosas precauções devem ser tomadas durante a anestesia e também no período pós-operatório nos pacientes com doença de Steinert, a fim de evitar as complicações já conhecidas. O aparecimento de uma crise miotônica constitui grande problema para a anestesia, pois, em caso de acometimento dos músculos laríngeos e respiratórios, a intubação pode se tornar difícil ou até impossível ¹⁷. Os fatores potencialmente desencadeantes são a cirurgia, hipotermia, tremores, estimulação elétrica ou mecânica antes, durante, ou após a cirurgia, certos medicamentos (clofibrato, propranolol, potássio) e agentes anestésicos como a succinilcolina e os anticolinesterásicos ¹⁸. Seu tratamento é, antes de tudo, preventivo, evitando-se todos os fatores desencadeantes. Um protocolo de anestésicos seguros necessita ser adotado. O uso do bisturi elétrico deve ser evitado. A monitorização da temperatura corporal deve ser rigorosa para minimizar o risco de tremores.

A técnica anestésica de escolha permanece incerta. Quando possível, a técnica anestésica preferencial é o bloqueio do nervo periférico ou do neuroeixo ¹⁹. Quando a anestesia geral é indicada, vários cuidados devem ser tomados durante todas as suas etapas. Na indução anestésica, o tiopental apresen-

ta uma contraindicação relativa em decorrência dos efeitos depressores respiratórios mais prolongados. O propofol tem sido utilizado tanto para a indução anestésica quanto para a manutenção, mas também pode apresentar problemas. Há relatos na literatura de alteração na sensibilidade, podendo estar aumentada ou reduzida em pacientes com DM e, conseqüentemente, o cálculo da dose pode ser difícil ²⁰⁻²¹.

Embora não existam casos relatados na literatura de uma relação direta entre DM e hipertermia maligna, os relaxantes musculares despolarizantes apresentam um problema particular, pois podem apresentar efeitos imprevisíveis ²². A succinilcolina parece apresentar efeito duplo em pacientes miotônicos. Pode bloquear a transmissão neuromuscular de "maneira normal", mas também pode agir diretamente no músculo, causando contração e hiperpotassemia suficiente para levar à parada cardíaca. Além disso, pode provocar uma resposta miotônica generalizada, resultando em dificuldade de intubação traqueal e ventilação ²³. Recomenda-se, então, que se evite a utilização de succinilcolina nos pacientes portadores de distrofia miotônica, apesar de haver na literatura alguns relatos de administração dessa droga em pacientes com DM em situações de emergência sem maiores complicações ²⁴. Como a miotonia é causada por um defeito primário na musculatura, a utilização dos agentes adespolarizantes não abole a contração generalizada.

Os bloqueadores neuromusculares adespolarizantes têm um efeito prolongado imprevisível nos pacientes do DM e os casos reportados na literatura sugerem uma redução da dose e a utilização de fármacos de ação intermediária, particularmente o atracúrio ^{22,25}. Nish e col. ²⁶ calcularam a dose efetiva para 50% e 90% do bloqueio neuromuscular (ED₅₀ e ED₉₀ respectivamente) com o vecurônio para os músculos orbicular, adutor do polegar e flexor do hálux em uma paciente portadora de DM e submetida à anestesia geral com máscara laríngea e manutenção com propofol, óxido nítrico e fentanil. Encontraram a ED₅₀ para os músculos orbicular, adutor do polegar e flexor do hálux à dose de 7,77 (3,10-16,8); 28,3 (20,7-43,3) e 29,5 (11,0-85,6) µg.kg⁻¹, respectivamente (*p* < 0,01), e o cálculo da ED₉₀ foi 35,7 (14,8-66,5); 51,8 (29,3-145,0) e 50,6 (5,29-642,0) µg.kg⁻¹, respectivamente (*p* < 0,01), indicando um marcado aumento da sensibilidade somente para o músculo orbicular. Outros autores ²⁷ também já haviam demonstrado aumento na sensibilidade muscular ao vecurônio, principalmente nos músculos da face. Estes fármacos não alteram a tensão muscular provocada pela hiperexcitabilidade da membrana muscular na miotonia e pela exaustão metabólica na hipertermia maligna. É incerto se a administração ou não de anticolinesterásicos induz a crise miotônica, embora existam relatos de reação imprevisível à sua administração ²⁸. Há um aumento da sensibilidade também aos opioides, que devem ter a sua dose diminuída ²⁹.

Em relação à utilização de anestésicos halogenados, ainda há um questionamento sobre se todas as formas de miopatas são associadas com um risco aumentado de hipertermia maligna (HM). Em 2004, foi reconhecido que cerca de 50% dos pacientes identificados como suscetíveis à hipertermia maligna, através do teste da contratura muscular, tinham mu-

tações do receptor rianodina, responsável por esse quadro ³⁰. Vários estudos têm revelado que 30% a 50% dos indivíduos suscetíveis à hipertermia maligna apresentam-se com alterações miopatológicas ³¹.

Takhar e col. ¹⁸ descreveram um caso de colecistectomia videolaparoscópica utilizando-se alfentanil, propofol e sevoflurano e óxido nítrico, sem a utilização de bloqueadores neuromusculares, o que resultou em pressões de insuflação do pneumoperitônio elevadas, em torno de 20 mmHg. Não se observaram complicações relacionadas à técnica anestésica. Há também relatos da utilização de anestesia geral com diazepam, propofol, rocurônio, isoflurano e morfina ³². Diante dos diversos questionamentos, considera-se prudente evitar os fármacos potencialmente desencadeadoras de hipertermia maligna em pacientes portadores de distrofia miotônica ³³. As cirurgias de grande porte também têm sido apresentadas na literatura em pacientes portadores de doença de Steinert. Uma série de pacientes com distrofia miotônica submetidos à cirurgia cardíaca com circulação extracorpórea hipotérmica foi relatada por Gelsomino e col. ³⁴. A anestesia foi mantida com midazolam, remifentanil, propofol e atracúrio. Não houve relatos de complicações. Propofol, sufentanil, atracúrio e clonidina foram utilizados com êxito em outro relato de paciente submetida à cirurgia cardíaca ³⁵.

Em uma publicação ³⁶ de 219 casos de pacientes portadores de DM submetidos à anestesia, encontrou-se uma taxa de complicação de 8,2%, sendo a maioria de origem pulmonar e principalmente nas cirurgias do andar superior do abdômen. Além desse fator, também contribuíram para o aumento da incidência de complicações respiratórias a severidade da doença e a idade acima de 37 anos. Os pacientes com fraqueza muscular proximal tiveram 14 vezes mais risco de complicações pulmonares em relação àqueles com a doença menos grave. A fraqueza da musculatura faríngea pode levar à apneia obstrutiva e à pneumonia aspirativa. A fraqueza dos músculos expiratórios pode impedir a tosse efetiva e levar à atelectasia. A força inspiratória decresce a capacidade inspiratória e aumenta o risco de hipoventilação alveolar. As complicações mais comuns nos pacientes com DM são de origem pulmonar. Insuficiência ventilatória aguda, levando à retenção de gás carbônico, como se apresentou no caso descrito, é uma complicação frequentemente apresentada por esses pacientes. A maioria dos anestésicos, incluindo anestésicos halogenados, hipnóticos, opioides e bloqueadores neuromusculares, pode induzir à hipoventilação e insuficiência respiratória. Desta forma, a assistência ventilatória é de primordial importância no período pós-operatório imediato. A ventilação mecânica com intubação traqueal tem sido utilizada como suporte ventilatório, embora possa aumentar o risco de infecção pulmonar, mesmo que por curtos períodos. Além disso, há a necessidade de sedação para prevenir o desconforto do tubo traqueal. Isso pode prolongar o tempo de recuperação da atividade respiratória por si. A utilização da máscara laríngea minimizou a necessidade do uso de drogas sedativas, já que é menos traumática para a via aérea e também para o sistema cardiovascular. Há maior tolerância pelo paciente, o que permite um despertar mais tranquilo, atenuando os reflexos

das vias aéreas e os hemodinâmicos. Potenciais complicações associadas à máscara laríngea, como trauma da região hipofaríngea e aspiração, foram descritas^{37,38}. Consideramos que a aspiração gástrica durante a cirurgia e a manutenção do paciente em posição de dorso elevado na sala de recuperação tenham tornado o procedimento mais seguro em relação ao risco de aspiração, já que nenhuma complicação ocorreu no pós-operatório tardio. Outras modalidades de ventilação, como a aplicação de pressão positiva nas vias aéreas (BIPAP) com máscara facial, têm sido efetivas em melhorar a oxigenação e reduzir a hiper carbria³⁹. O uso do BIPAP no período pós-operatório também tem sido descrito em conjunto com a máscara laríngea⁴⁰.

Diante dos acontecimentos ocorridos durante a anestesia do paciente portador de DM, conclui-se que é necessário ter um conhecimento profundo da doença, que é muitissistêmica e exige um planejamento anestésico minucioso, antecipando-se às complicações.

Anesthesia for Videolaparoscopic Cholecystectomy in a Patient with Steinert Disease. Case Report and Review of the Literature

Flora Margarida Barra Bisinotto, TSA, M.D.; Daniel Capucci Fabri, M.D.; Maida Silva Calçado, M.D.; Paula Borela Perfeito, M.D.; Lucas Vieira Tostes; Gabriela Denardi Sousa

INTRODUCTION

Myotonic dystrophy (MD), the most common type of muscular dystrophy in adults, is a neuromuscular disorder also known as Steinert disease. It was first described in 1909 simultaneously by Batten and Gibb in England, and Steinert in Germany, who published several cases of patients of the same family with MD¹. Muscular dystrophy is caused by an abnormal expansion of the sequence of a trinucleotide (cytosine-thymine-guanine) in chromosome 19. It is transmitted genetically (autosomal dominant) and the phenotypical expression is highly variable².

It has an estimated incidence of one in 8,000 births, and the worldwide prevalence ranges from 2.1 to 4.3/100,000³. This disease is characterized by the presence of myotonia, i.e., persistent muscle contraction after voluntary contraction. It is a multisystem disease and it can be associated with severe complications. Anesthesiologists must know the clinical manifestations of this disease to provide appropriate and safe anesthesia for this group of patients when they undergo surgical procedures. The objective of the present report was to present the case of a patient with MD who underwent cholecystectomy under general anesthesia, discussing the anesthetic conduct. We then go on to review the literature on the subject.

CASE REPORT

This is a 39 years old male weighing 68 kg, with the diagnosis of MD1 and cholelithiasis, who worked as a salesman, scheduled for videolaparoscopic cholecystectomy, and he was evaluated in the pre-anesthetic outpatient clinic. He had a history of muscular weakness since nine years of age, but only at age 34 when he presented significant dysphagia, gastroesophageal reflux, and cataract the MD was diagnosed. The patient did not have a history of anesthetic procedures, and he used *aloe vera*. The family history was significant for his mother who died at age of 50 years due to complications of MD and five siblings with the disease (three sisters and two brothers). He had five children, four healthy boys and a girl with MD. On physical exam, he had typical fascies (Figure 1) with lagophthalmos and frontal baldness, difficulty swallowing that affected speech (dysphonia), hypotrophy of the distal muscles of the upper and lower limbs (Figure 2 and 3), myotonia of the hands (difficulty to relax the hands after a contraction), and Mallampati IV. Laboratorial exams were normal except for CK-NAC of



Figure 1 – Facies of a patient with Steinert Disease



Figure 2 – Lower limb hypotrophy



Figure 3 – Upper limb hypertrophy

271.0 U.L⁻¹ (normal range for men from 24 to 204 U.L⁻¹). The electrocardiogram showed left branch block, isolated ventricular PVCs, left ventricular overload, and diffuse changes in ventricular repolarization. The chest X-ray and echocardiography were normal. The patient was evaluated by a cardiologist and cleared for the anesthetic-surgical procedure; cardiologic medications were not prescribed. His physical status was classified as ASA 3. The patient received ranitidine (150 mg) and metochlopramide (10 mg) 90 minutes before surgery, but not other pre-anesthetic medication. General anesthesia was induced with midazolam (5 mg), remifentanil (100 µg), and rocuronium (50 mg), being intubated with rapid sequence intubation and posterior introduction of an orogastric tube for aspiration. Anesthesia was maintained with O₂ and medicinal air at 50%, and continuous infusion of propofol (100 µg.kg⁻¹.min⁻¹) and remifentanil (0.15 µg.kg⁻¹.min⁻¹). Monitoring consisted of pulse oximetry, non-invasive blood pressure, electrocardiogram, capnography, monitoring of muscular relaxation using the train-of-four in the adductor pollicis muscle, and body temperature. The patient underwent videolaparoscopy with insufflation with carbon dioxide to induce pneumoperitoneum, but maintaining the intra-abdominal pressure below 15 mmHg. An electrical scalpel was used to facilitate hemostasia. Body temperature was maintained with an electrical blanket. Thirty minutes before the expected

end of the surgery, subcutaneous tramadol (100 mg) and intravenous dypirone (2 g) and ketoprofen (100 mg) were administered. The surgical procedure was completed in 90 minutes, without interurrences. At that time the patient did not show any response to the train-of-four. We waited for about 20 minutes until the development of at least one response and then the curarization was reversed with atropine (1.0 mg) and prostigmine (2.0 mg). He then showed four equal responses to the train-of-four and responded to verbal commands to open his eyes and mouth. However, his respiratory pattern was not satisfactory. When the patient was regaining consciousness, he reacted to the presence of the ET tube and he was extubated. Pulse oximetry was 98%, but after five minutes he showed progressive decrease in oxygen saturation, without improvement of the respiratory function. His extremities became cold and cyanotic, he developed muscular hypertonia, lost consciousness, and it was difficult to ventilate the patient with the face mask. Tracheal intubation was impossible due to generalized hypertonia. At that time, blood was drawn for ABGs and electrolytes. The laryngeal mask was used, allowing adequate ventilation and oxygenation. Arterial blood gases showed significant cyanosis (pH= 7.17, PaCO₂= 77.9 mmHg, PO₂= 125.3 mmHg, HCO₃ = 28.2 mEq.l⁻¹, and base excess = -2.3), but the level of electrolytes did not change. Myotonia was diagnosed and treated with midazolam (5 mg) and he remained on controlled ventilation with the laryngeal mask. The patient was transferred to the post-anesthetic recovery room because ICU beds were not available. He regained consciousness slowly and mechanical ventilation continued during this time. After five hours, the laryngeal mask was removed without interurrences. The patient was transferred to a regular room and discharged from the hospital after three days.

DISCUSSION AND REVIEW OF THE LITERATURE

Muscular dystrophies belong to a group of hereditary diseases characterized by progressive muscular weakness. There are several classification criteria based on genetic transmission, age of onset of symptoms, muscles involved, and speed of progression.

In the beginning of the 1990s, a mutation in chromosome 19 was identified for the first type of the disease identified genetically and classified as muscular dystrophy type 1 (MD1) or Steinert disease⁴. In 1994, a similar disease was identified, being called proximal myotonic myopathy or muscular dystrophy type 2 (MD2). Nowadays, MD1 refers to the types of the disease related to chromosome 19 and MD2 to new genetically distinct diseases. A repeated sequence of the nitrogenous bases cytosine (C), thymine (T), and guanine (G) of variable length, in which the size of the repeated sequence is correlated with the clinical symptoms of the disease, is the genetic alteration in MD1. It is an autosomal dominant disorder and in the majority of the cases the gene is inherited from the mother, but paternal transmission is seen in a small number

of cases. Although a neonatal type does exist most patients develop symptoms of MD1 in adult life.

The disease is characterized by muscular involvement and several associated systemic manifestations. Prognosis depends mainly on the cardiac and respiratory repercussions.

Muscular involvement: Myotonia can be seen in several neuromuscular disorders. This word describes a persistent muscle contraction observed after termination of voluntary contraction or stimulation. The patient is not capable of relaxing the muscle after using it. Initially, the muscular involvement manifests as myotonia and atrophy, predominantly in distal portions of the limbs, but it can affect the muscles of the face (facial and temporal muscles) and larynx, and the respiratory muscles. It occurs due to an intrinsic change in the muscle, and not in the peripheral nerve or neuromuscular junction. This can be demonstrated since myotonia is not abolished by peripheral nerve blocks or neuromuscular blockers. Its mechanisms have not been defined. Evidence suggests damage of chloride or sodium channels in the muscular membrane. It has been suggested that complete deactivation of sodium channels and an increase in the activity of calcium-dependent potassium channels are contributing factors to increase the excitability and susceptibility to myotonia in MD⁵. Alternatively, a dramatic reduction in transmembrane chloride conductance can also occur. The primary involvement of peripheral nerves is also controversial, and some authors have suggested that weakness and muscular dystrophy are consequences of a polyneuropathy⁶.

Cardiac involvement: It is represented mainly by deterioration of the conduction system of the heart, tachycardias, cardiomyopathy, and valve diseases⁷. First degree AV block with prolonged PR interval is the most common conduction defect in patients with MD1 and present in the ECG of more than 40% of the patients. The most common arrhythmia is atrial in origin, but mono or polymorphic ventricular tachycardia can also be seen. Delayed conduction in the His bundle can lead to the development of severe arrhythmias secondary to reentry. Severe rhythm disorders, such as fatal ventricular tachycardia, can develop early in patients with congenital or infantile MD as well as in asymptomatic teenagers with none or little disease manifestation. They can develop sudden cardiac arrest related mainly to physical exertion⁸. Heart failure is present in a significant proportion of patients, but it is not clinically apparent due to the limited physical activity. For this reason, echocardiography is an important exam to quantify the degree of disruption of the cardiac function. Cardiac lesions are progressive and they can evolve for more severe types faster than the evolution of the disease itself, and, in those cases, little correlation between the cardiac and muscular skeletal disease is observed. Therefore, those patients should be followed continuously, paying special attention for cardiovascular manifestations to make the best treatment decisions, and especially for the choice of anesthetic technique and drugs.

Pulmonary involvement: Pulmonary complications are multifactorial and frequent causes of morbimortality in MD. Patients show weakness of the respiratory muscles, and altered central control of the respiration with changes in respiratory mechanisms, leading to global hypoventilation, microatelectasis, and reduction in pulmonary compliance. Ventilatory response to carbon dioxide is reduced, which might have a central origin or be attributed to a reduction in the contractile strength of the diaphragm⁹. This function is further diminished in upper abdominal surgeries. Several studies have suggested that central control mechanisms of respiration are normal in patients with MD^{9,10}. Chronic hypercapnia is a common finding and can be seen even in the presence of minimal signs of peripheral muscular weakness. Along with hypoventilation, patients have day time somnolence, which is also not related to the symptoms of muscular weakness, but it can be due to changes in the respiratory center or sleep disorders characterized mainly by the presence of central or obstructive sleep apnea. Muscular weakness can affect the diaphragm and other respiratory muscles causing difficulty to cough and reduction in functional residual capacity. Weakness of the abdominal muscles that despite showing increased work during respiration is not effective in improving respiratory parameters also contributes for the respiratory complications. Increased sensitivity to sedative and anesthetic drugs can be seen.

Gastrointestinal manifestations: Gastrointestinal manifestations are present in 80% of the cases, being considered important for the quality of life of MD patients. The most common symptoms include: nausea, vomiting, dysphagia, early satiety (due to a reduction in gastric emptying time), and gastroesophageal reflux¹¹. Both myopathic weakness and myotonia of the oropharyngeal muscles are highly important in the dysfunction during the oral and pharyngeal phases of swallowing in patients with MD¹². Cholelithiasis is a common finding due to the increase in vesicular biliary sphincter. For unknown reasons, liver function tests are abnormal¹³.

Endocrine involvement: It can include hypothyroidism, hypogonadism, altered secretion of the growth hormone, and abnormalities in glucose metabolism and insulin (frequently associated with diabetes mellitus)¹⁰. Asymptomatic female patients can also develop infertility.

Central nervous system: Regarding the personality, changes in behavior were observed in the first descriptions, but until the 1980s very few cases were reported, which are usually related to the severity of the muscular involvement. Obsessive-compulsive and passive-aggressive behaviors, as well as apathy and depression, are common in patients with MD. Mental retardation can be seen in 60% of the congenital types of MD, affecting severely all measures of general intelligence. Classical types of the disease, juvenile and adult, develop cognitive decline, characterizing dementia. Personality, motivation, and emotional changes can lead to social isolation¹⁴⁻¹⁶.

Anesthesia Planning and Perioperative Factors Associated with the Development of Myotonia

Several precautions should be taken not only during anesthesia, but also in the postoperative period in patients with Steinert disease to prevent known complications. The development of myotonia represents an important problem for anesthesia because, if laryngeal and respiratory muscles are involved, intubation can be difficult or even impossible¹⁷. Potential trigger factors include the surgery, hypothermia, tremors, electrical or mechanical stimulation during or after the surgery, drugs (clonidine, propranolol, potassium), and anesthetic agents, such as succinylcholine, and anticholinesterase drugs¹⁸. Treatment is mainly preventive, avoiding all triggering factors. A protocol of safe anesthetics should be adopted. The use of electrical scalpel should be avoided. Body temperature should be monitored closely to minimize the risk of tremors.

The anesthetic technique of choice remains uncertain. Whenever possible, peripheral nerve block or neuroaxis block is the technique of choice¹⁹. When general anesthesia is indicated, extreme care should be taken during all phases of anesthesia. During anesthetic induction, thiopental is relatively contraindicated due to more prolonged respiratory depression. Propofol has been used both for induction and maintenance of anesthesia, but it can also be a problem. Changes in sensitivity, which may be increased or decreased, in patients with MD have been reported in the literature, and, consequently, it can be difficult to calculate the proper dose^{20,21}.

Although a direct relationship between MD and malignant hyperthermia has not been reported in the literature, depolarizing neuromuscular blockers represent a particular problem, since they can have unpredictable effects²². Succinylcholine seems to have a double effect in myotonic patients. It can cause a "normal" neuromuscular blockade, but it can affect the muscles directly causing muscular contraction and enough hyperkalemia to lead to cardiac arrest. Besides, it can initiate a generalized myotonic response, resulting in difficulty in tracheal intubation and ventilation²³. Therefore, the use of succinylcholine in patients with myotonic dystrophy should be avoided, although some cases of administration of this drug in emergency situations in patients with MD without complications have been reported in the literature²⁴. Since myotonia is caused by a primary defect in the musculature, the use of non-depolarizing agents does not abolish generalized contraction.

Non-depolarizing neuromuscular blockers have an unpredictably long action in patients with MD, and the cases reported in the literature suggest a reduction in the dose and use of drugs with intermediate duration, especially atracurium^{22,25}. Nish et al.²⁶ calculated the effective dose for 50% and 90% (ED₅₀ and ED₉₀ respectively) of the patients to achieve neuromuscular blockade of vecuronium for the orbicularis, adductor pollicis, and flexor hallucis muscles in a patient with MD undergoing general anesthesia with a laryngeal mask and maintenance with propofol, nitrous oxide, and fentanyl. The ED₅₀ for the orbicularis, adductor pollicis, and flexor hallucis muscles was 7.77 (3.10-16.8), 28.3 (20.7-43.3), and 29.5 (11.0-85.6) $\mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}$, respectively ($p < 0.01$), and ED₉₀ of 35.7 (14.8-66.5),

51.8 (29.3-145.0), and 50.6 (5.29-642.0) $\mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}$, respectively ($p < 0.01$), indicating a marked increase in susceptibility only for the orbicularis muscle. Other authors²⁷ had already shown an increase in muscular sensitivity to vecuronium, especially of the face muscles. Those drugs do not change the muscular tension triggered by the hyperexcitability of the muscular membrane in myotonia and metabolic exhaustion in malignant hyperthermia. It is not known whether the administration of anticholinesterase agents induces myotonia, although the unpredictability of its action has been reported²⁸. Those patients also show increased sensitivity to opioids and their dose should be decreased²⁹.

As for halogenated anesthetics, it has been questioned whether all myopathies are associated with an increased risk of malignant hyperthermia (MH). In 2004, it was recognized that approximately 50% of the patients identified as being susceptible to malignant hyperthermia by the contracture test had mutations of the ryanodine receptor, which is responsible for the development of this complication³⁰. Several studies have shown that 30-50% of the individuals susceptible to MH have myopathological changes³¹.

Takhar et al.¹⁸ reported a case of videolaparoscopic cholecystectomy using alfentanil, propofol and sevoflurane, and nitrous oxide without neuromuscular blockers, resulting in elevated abdominal insufflation pressures around 20 mmHg. Complications related with the anesthetic technique were not observed. The use of general anesthesia has been reported with diazepam, propofol, rocuronium, isoflurane, and morphine³². Due to the doubts, it is prudent to avoid drugs that could potentially trigger malignant hyperthermia in patients with myotonic dystrophy³³.

Large size surgeries in patients with Steinert disease have also been reported in the literature. Gelsomino et al.³⁴ reported a series of six patients with myotonic dystrophy who underwent cardiac surgery with hypothermic extracorporeal circulation. Anesthesia was maintained with midazolam, remifentanyl, propofol, and atracurium. Complications were not reported. Propofol, sufentanyl, atracurium, and clonidine were used successfully in another patient undergoing cardiac surgery³⁵.

In a study³⁶ with 219 patients with MD undergoing anesthesia, the authors reported a rate of complication of 8.2%, mostly pulmonary and mainly in upper abdominal surgeries. Besides, the severity of the disease and age above 37 years also contributed to increase the incidence of respiratory complications. The risk of pulmonary complications was 14 times higher in patients with proximal muscular weakness when compared with those with less severe disease. Weakness of the pharyngeal musculature can lead to obstructive apnea and aspiration pneumonia. Weakness of the respiratory muscles can prevent effective coughing, leading to the formation of atelectasis. The inspiratory effort decreases inspiratory capacity and increases the risk of alveolar hypoventilation. Most complications in patients with MD are pulmonary in origin. Acute respiratory failure causing retention of carbon dioxide such as in the case presented here is a common complication in those patients. The majority of anesthetic drugs including

halogenated, hypnotic, and opioid drugs as well as neuromuscular blockers can induce hypoventilation and respiratory failure. Thus, ventilatory assistance is extremely important in the immediate postoperative period. Mechanical ventilation with tracheal intubation has been used for ventilatory support, although it can increase the risk of pulmonary infection, even for short periods. Besides, sedation is required to prevent the discomfort of the tracheal tube. This can prolong the recovery time of the respiratory function. The laryngeal mask minimized the need for sedation, since it is less traumatic for the airways and cardiovascular system. It is better tolerated by the patient, allowing calmer arousal, attenuating airways and hemodynamic reflexes. Potential complications of the laryngeal mask, such as hypopharyngeal trauma and aspiration, have been reported^{37,38}. We considered the possibility of aspiration of gastric contents during surgery, and maintaining the torso of the patient elevated in the recovery room was responsible for making the procedure safer regarding the risks of aspiration, since complications were not observed in the late postoperative period. Other ventilation modalities, such as positive pressure in the airways (BIPAP) with face mask, have been effective in improving oxygenation and reducing hypercapnia³⁹. Postoperative BIPAP has also been reported in conjunction with the laryngeal mask⁴⁰.

In view of what happened during anesthesia of this patient with MD, we conclude that deep knowledge of the disease, which is multisystemic and demands careful anesthetic planning by anticipating complications, is recommended.

REFERÊNCIAS – REFERENCES

- Tramonte JJ, Burns TM – Myotonic dystrophy. *Arch Neurol*, 2005;62:1316-19.
- Day JW, Ranum LPW – Genetics and molecular pathogenesis of the myotonic dystrophies. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 2005;5:55-59.
- Mahadevan M, Tsilfidis C, Sabourin L et al. – Myotonic dystrophy mutation: an unstable CTG repeat in the 3' untranslated region of the gene. *Science*, 1992;255:1253-1255.
- Kornblum C, Lutterbey G, Bogdanow M et al. – Distinct neuromuscular phenotypes in myotonic dystrophy types 1 e 2: a whole body highfield MRI study. *J Neurol*, 2006;253:753-761.
- Luek JD, Mankodi A, Swanson MS et al. – Muscle chloride channel dysfunction in two mouse models of myotonic dystrophy. *J Gen Physiol*, 2007;129:79-94.
- anaite PA, Gantelet E, Kraftsik R et al. – Myotonic dystrophy transgenic mice exhibit pathologic abnormalities in diaphragm neuromuscular junctions and phrenic nerves. *J Neuropathol Exp Neurol*, 2008;67:763-772.
- Sovari AA, Bodine CK, Farokhi F – Cardiovascular manifestations of myotonic dystrophy-1. *Cardiol Rev*, 2007;15:191-194.
- Bassez G, Lazarus A, Desguerre I et al. – Severe cardiac arrhythmias in young patients with myotonic dystrophy type 1. *Neurology*, 2004;63:1939-1941.
- Ugalde V, Walsh S, Abresch RT et al. – Respiratory abdominal muscle recruitment and chest wall motion in myotonic muscular dystrophy. *J Appl Physiol*, 2001;91:395-407.
- Begin P, Mathieu J, Almirall J et al. – Relationship between chronic hypercapnia and inspiratory –muscle weakness in myotonic dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med*, 1997;156:133-139.
- Ronnlblom A, Andersson S, Hellstrom PM et al. – Gastric emptying in myotonic dystrophy. *Eur J Clin Invest*, 2002;32:570-574.
- Ertekin C, Yüceyar N, Aydogdu İ et al. – Electrophysiological evaluation of oropharyngeal swallowing in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2001;70:363-371.
- Heatwole CR, Miller J, Martens B et al. – Laboratory abnormalities in ambulatory patients with myotonic dystrophy type 1. *Arch Neurol*, 2006;63:1149-1153.
- Modoni A, Silvestri G, Pomponi MG et al. – Characterization of the pattern of cognitive impairment in myotonic dystrophy type 1. *Arch Neurol*, 2004;61:1943-1947.
- Antonini G, Soscia F, Giubilei F et al. – Health-related quality of life in myotonic dystrophy type 1 and its relationship with cognitive and emotional functioning. *J Rehabil Med*, 2006;38:181-185.
- Schulz PE, McIntosh AD, Kasten MR et al. – A role for myotonic dystrophy protein kinase in synaptic plasticity. *J Neurophysiol*, 2003;89:1177-1186.
- Mahr A, Attof Y, Flamens C. et al. – Prise en charge anesthésique des patients porteurs de myotonie de Steinert: à propos de deux cas cliniques. *Ann Fr Anesth Reanim*, 2009;28:161-164.
- Takhar AS, Thaper A, Byrne A et al. – Laparoscopic cholecystectomy in a patient with myotonic dystrophy. *J R Soc Med*, 2004;97:284-5.
- Araújo FS, Bessa Jr RC, Castro CH et al. – Anestesia no paciente com doença de Steinert. *Relato de caso. Rev Bras Anestesiologia*, 2006;56:649-653.
- Speedy H – Exaggerated physiological response to propofol in myotonic dystrophy. *Br J Anaesth*, 1990;64:110-112.
- Morimoto Y, Mii M, Hirata T et al. – Target-controlled infusion of propofol for a patient with myotonic dystrophy. *J Anesth*, 2005;19:336-338.
- Parness J, Bandschapp O, Girard T – The myotonias and susceptibility to malignant hyperthermia. *Anesth Analg*, 2009;109:1054-1064.
- Larach MG, Rosenberg H, Gronert GA et al. – Hyperkalemic cardiac arrest during anesthesia in infants and children with occult myopathies. *Clin Pediatr (Phila)*, 1997;36:9-16.
- Tomlinson S, Macartney I, Lam S – Dystrophica myotonia and suxamethonium. *Anaesthesia*, 1999;54:1234.
- Nightingale P, Healy TEJ, McGuinness K – Dystrophica myotonia and atracurium. A case report. *Br J Anaesth*, 1985;57:1131-5.
- Nishi M, Itoh H, Tsubokawa T et al. – Effective doses of vecuronium in a patient with myotonic dystrophy. *Anaesthesia*, 2004;59:1216-1218.
- Diefenbach C, Lynch J, Abel M et al. – Vecuronium for muscle relaxation in patients with dystrophica myotonia. *Anesth Analg*, 1993;76:872-874.
- Buzello W, Krieg N, Schlickewei A – Hazards of neostigmine in patients with neuromuscular disorders. Report of two cases. *Br J Anaesth*, 1982;54:529-534.
- Grimsehl K, Wilson E – Remifentanyl in myotonic dystrophy – avoiding the use of muscle relaxants and long acting opioids. *Internet J Anesthesiology*, 2000;4(1). Disponível em: <http://www.ispub.com/journal/the_internet_journal_of_anesthesiology>.
- Sei Y, Sambuughin N, Muldoon S – Malignant hyperthermia genetic testing in North America, Working Group Meeting. Bethesda, Maryland, September 4-5, 2002. *Anesthesiology*, 2004;100:464-465.
- Payen JF, Bosson JL, Brambilla E et al. – Histological support for the difference between malignant hyperthermia susceptible (MHS), equivocal (MHE) and negative (MHN) muscle biopsies. *Br J Anaesth*, 1997;79:327-331.
- Ioscovich A, Barth D, Briskin A – Biphasic intermittent positive airway pressure (BIPAP) ventilation support in the postoperative period for patients with myotonic dystrophy. *Internet J Anesthesiology*, 2006;10(2). Disponível em: <http://www.ispub.com/journal/the_internet_journal_of_anesthesiology>.
- Wappler F – Malignant hyperthermia. *Eur J Anaesthesiology*, 2001;18:632-652.
- Gelsomino S, Lorusso R, Billè G et al. – Cardiac surgery in type-1-myotonic muscular dystrophy (Steinert syndrome) associated to Barlow disease. *Interactive Cardiovasc Thorac Surg*, 2008;7:222-6.

35. Klompe L, Lancé M, van der Woerd D et al. – Anaesthesiological and ventilatory precautions during cardiac surgery in Steinert's disease. *J Card Surg*, 2007;22:74-75.
36. Mathieu J, Allard P, Gobeil G et al. – Anesthetic and surgical complications in 219 cases of myotonic dystrophy. *Neurology*, 1997;49:1649-1650.
37. McCrory CR, McShane AJ – Gastroesophageal reflux during spontaneous respiration with the laryngeal mask airway. *Can J Anaesth*, 1999;46:268-270.
38. White RJ, Bass S – Anaesthetic management of a patient with myotonic dystrophy. *Paediatr Anaesth*, 2001;11:494-497.
39. Aguilo R, Togores B, Pons S et al. – Noninvasive ventilatory support after lung resectional surgery. *Chest*, 1997;112:117-121.
40. Groudine SB, Lumb PD, Sandison MR – Pressure support ventilation with the laryngeal mask airway: a method to manage severe reactive airway disease postoperatively. *Can J Anaesth*, 1995;42:341-343.

RESUMEN

Bisinotto FMB, Fabri DC, Calçado MS, Perfeito PB, Tostes LV, Sousa GD – Anestesia para Colectistectomía Videolaparoscópica en Paciente Portador de Enfermedad de Steinert. Relato de Caso y Revisión de la Literatura.

JUSTIFICATIVA Y OBJETIVOS: Las distrofias miotónicas son enfermedades neuromusculares de transmisión autosómica dominante. Entre ellas está la distrofia miotónica tipo 1 (DM1), o enfermedad de

Steinert, que es la más común en el adulto y además de la involucreción muscular, presenta manifestaciones sistémicas importantes. La DM1 representa un reto para el anestesiólogo. Los pacientes presentan una mayor sensibilidad a los fármacos anestésicos y complicaciones, principalmente cardíacas y pulmonares. Además de eso, existe la posibilidad de presentar hipertermia maligna y crisis miotónica. Se ha descrito el caso de un paciente que tuvo una complicación pulmonar importante después de haber sido sometido a la anestesia general.

RELATO DEL CASO: Paciente de 39 años, portador de DM1, sometido a la anestesia general para colecistectomía videolaparoscópica. La anestesia fue venosa total con propofol y remifentanil y rocuronio. El procedimiento quirúrgico de 90 minutos no presentó interurrencias, pero después de la extubación, el paciente presentó insuficiencia respiratoria y crisis miotónica, que hizo la intubación traqueal imposible. Se utilizó la máscara laríngea, que posibilitó la oxigenación adecuada, y la ventilación mecánica se mantuvo hasta la recuperación total de la actividad respiratoria. Evolucionó sin otras complicaciones.

CONCLUSIONES: La DM1 es una enfermedad que presenta varias peculiaridades para el anestesiólogo. El conocimiento minucioso de su involucreción sistémica, asociado a la acción diferenciada de los fármacos anestésicos en esos pacientes, proporcionará un acto anestésico-quirúrgico más seguro.