

HOSPITAL UNIVERSITARIO
“DR. CELESTINO HERNÁNDEZ ROBAU”
SANTA CLARA, VILLA CLARA

PRESENTACIÓN DE CASO

**ANESTESIA EN LA ENFERMEDAD DE STEINERT. PRESENTACIÓN DE UN
PACIENTE**

Por:

Dr. Juan Miguel Chala Tandrón¹, Dra. Liset Jiménez Fernández² y Dra. Arlette Linares Borges³

1. Especialista de I Grado en Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario “Dr. Celestino Hernández Robau”. Santa Clara. Villa Clara.
2. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Policlínico “Juan B. Contreras”. Ranchuelo. Villa Clara.
3. Especialista de II Grado en Farmacología. Asistente. ISCM-VC.

Descriptor DeCS: MIOTONIA ATROFICA ANESTESIA	Subject headings: MYOTONIA ATROPHICA ANESTHESIA
---	--

La enfermedad de Steinert, también conocida como distrofia miotónica, miotonía atrofica o enfermedad de Batter-Curshman es, dentro de los síndromes miotónicos, el de mayor severidad y frecuencia. Se presenta como un defecto autosómico dominante de penetrancia incompleta y expresión variable, con un defecto genético ubicado en el brazo largo del cromosoma 19^{1,2}.

Esta forma de distrofia se distingue por su singular topografía, la miotonía asociada y la existencia de alteraciones distróficas en tejidos no musculares (cristalino del ojo, testículo y otras glándulas endocrinas, piel y, en algunos casos, cerebro). El proceso distrófico afecta indefectiblemente los músculos elevadores de los párpados, faciales, maseteros, esternocleidomastoideos, del antebrazo, mano y tibiales anteriores. En este sentido la enfermedad de Steinert se comporta como un tipo distal de miopatía³.

Generalmente la enfermedad no se manifiesta hasta la tercera década de la vida, pero hemos visto cierto número pequeño de niños con facies típica. Las moderadas alteraciones funcionales del corazón se asocian con bradicardia y aumento de la duración del intervalo P-R o fibroaleteo atrial³⁻⁵. Las alteraciones respiratorias de tipo restrictivo son frecuentes, junto con la incapacidad para movilizar las secreciones y acelerado catabolismo de la IgG⁶. En el presente trabajo hacemos referencia a la conducta anestésica de un paciente afectado de distrofia miotónica, operado de tiroides en nuestra unidad, así como a las particularidades más importantes a que se enfrenta el anestesiólogo ante este tipo de pacientes.

Presentación del paciente:

Se trata de un enfermo de 25 años, masculino, de 70 Kg de peso, ASA III, con antecedentes de distrofia miotónica, asma bronquial moderada y faringitis crónica, que se anuncia por un carcinoma de tiroides para realizarle tiroidectomía. Como antecedentes quirúrgicos presenta

una apendicectomía realizada a los siete años bajo anestesia general sin complicaciones, y una biopsia de piel y músculo practicada hace tres años mediante anestesia local.

Como signos clínicos de la enfermedad presenta ptosis palpebral, voz nasal, débil y monótona, y facies miopática. Los complementarios, así como el EKG, rayos X de tórax y prueba funcional respiratoria, no presentan alteraciones.

Se canaliza vena periférica con trocar # 18, y se administran fluidos calentados a 37 grados centígrados de temperatura. Se realiza premedicación con midazolam 0,05 mg/kg. Se calienta el quirófano a 22 grados, donde se realiza inducción con 4 mg/kg de tiopental, 5µg/Kg de fentanil y 0,06 mg/Kg de pavulón. La intubación se efectúa sin dificultades mediante un tubo endotraqueal # 8 con manguito de baja presión. Se mantiene con anestesia balanceada –fentanil (20µg/Kg) y oxígeno-óxido nitroso–, sin necesitar dosis suplementarias de relajante muscular. Se realizó ventilación mecánica mediante respirador ciclado por presión. Se monitoreó ritmo y frecuencia cardiacos, tensión no invasiva, saturación pulsátil de la hemoglobina, capnometría y temperatura corporal. En la sala de recuperación pudo extubarse sin dificultades, y luego de cuatro horas se trasladó a la sala convencional. El postoperatorio transcurrió sin complicaciones.

Comentario

La técnica anestésica utilizada por nosotros omitió el uso de succinil colina debido a la propiedad que posee dicho fármaco de producir miotonías. Los relajantes musculares no despolarizantes deben ser utilizados con precaución, pues dosis inferiores a las habituales garantizan la relajación muscular necesaria para conseguir la intubación endotraqueal y facilitar el procedimiento quirúrgico^{7,8}. El halothano puede causar escalofríos y miotonías postoperatorios al igual que la neostigmina, por lo que estos fármacos no fueron utilizados en nuestra técnica anestésica⁷⁻⁹.

El empleo del tiopental como agente de inducción, a una dosis de 4 mg / Kg de fentanil junto al oxígeno-óxido nitroso, permitió la conducción de la anestesia sin dificultades y mantuvo una excelente estabilidad hemodinámica, sin complicaciones perioperatorias.

Se ha informado que el uso de la aminofilina puede aumentar la contractilidad diafragmática, lo que puede contribuir a mejorar la recuperación postanestésica de estos pacientes⁶.

En la enfermedad de Steinert es fundamental un interrogatorio minucioso y un examen físico completo que permita obtener toda la información necesaria relacionada con la enfermedad. Debe realizarse EKG, rayos X de tórax, gasometría, prueba funcional respiratoria, glicemia, los exámenes de sangre indispensables, y si el tipo de intervención lo permite, una electromiografía, biopsia de músculo, creatinina y transaminasa glutámico-ovalacética (TGO). En el postoperatorio debe estar prevista la asistencia ventilatoria⁷⁻⁹. La extubación debe realizarse bajo criterios estrictos, teniendo en cuenta las dificultades respiratorias que padecen estos enfermos y las complicaciones pulmonares que frecuentemente presentan los mismos⁶.

Referencias bibliográficas

1. Boyle R. Antenatal and preoperative genetic and clinical assessment in myotonic dystrophy. *Anaesth Intensive Care* 2000;27(3):301-306.
2. Lee SY, Chan KY, Chow CB. Survival of a 30 week baby with congenital myotonic dystrophy initially ventilated for 55 days. *J Paediatr Child Health* 1999;35(3):313-314.
3. Thornton C. The myotonic dystrophies. *Semin Neurol* 1999;19(1):25-33.
4. Lagrange A, Lagrange P, Boveda S, Espaliat E, Penot JP, Defaye P. Ventricular tachycardia by branch to branch re-entry. Familial case with Steinert disease. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2000;93(6):743-749.
5. Jikuya T, Shimada T, Hiramatsu Y, Sakakibara Y, Mitsui T. A surgical case of atrial septal defect with myotonic dystrophy. *Kyobu Geka* 2000;53(6):496-499.

6. Calabrese P, Gryspeert N, Auriant I, Fromageot C, Raphael JC, Lofaso F. Postural breathing pattern changes in patient with myotonic dystrophy. *Respir Physiol* 2000;122(1): 1-13.
7. Barbieri P, Cosentino A, Beltrán C, Ávila C. Anestesia en la Distrofia Miotónica. Reporte de dos casos. *Rev Arg Anest* 1995;53(1):37-41.
8. Alfonso E. Miopatías y Anestesia. *Rev Arg Anest* 1995;53(2):121-136.
9. Sakai A, Nakagawa I, Hamada H, Kimura M. Propofol anaesthesia for a patient with congenital myotonic dystrophy. *Masui* 1999;48(9):1030-1032.