



UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE BARCELONA

Departamento de Cirugía

Hospital Universitario Vall d'Hebron

Servicio de Anestesiología y Reanimación

ANESTESIA EN ENFERMEDAD DE STEINERT. REVISIÓN DE 15 AÑOS DE EXPERIENCIA.

Trabajo para optar a la suficiencia investigadora.

Autor: Ivette Zaira Chocrón Da Prat.

Directores:

Dra. Miriam de Nadal Clanchet.

Dr. Manel Armengol Carrasco.

Barcelona, Septiembre 2010

AGRADECIMIENTOS

Un conocido autor latinoamericano escribió *“cuando quieres una cosa, todo el Universo conspira para ayudarte a conseguirla”*, y en el caso de este pequeño trabajo de investigación mi Universo estuvo conformado por valiosas personas que sin su ayuda hubiese sido imposible lograrlo. A todas ellas unas palabras de agradecimiento:

- En primer lugar y muy especialmente a la Dra. Miriam de Nadal Clanchet, gracias a sus consejos, orientación y sobretodo motivación fue posible que este trabajo fuera realizado.
- Al Dr. Manel Armengol Carrasco por sus inestimables opiniones y estructuración del proyecto.
- Al Dr. José Gamez Carbonell, de una idea suya nació este trabajo, gracias a ella descubrí y aprendí de una especialidad tan interesante como la neurología.
- A la Dra Olga Martinez Silva, quien desde el inicio aportó sus conocimientos y experiencia.
- Al Dr. Marcos de Miguel Negro, un gran amigo y persona, su ayuda fue invaluable, especialmente en los áridos caminos de la estadística.
- A Lina Botero, por su constancia y dedicación.
- A mi madre, su confianza, comprensión y cariño me dieron el impulso para continuar.
- A todo el personal del Hospital Universitario Vall d`Hebron (facultativos, residentes, enfermería y administrativos); y en especial a todos los pacientes que día a día nos enriquecen como profesionales.

“La ciencia más útil es aquella cuyo fruto es el más comunicable”

Leonardo Da Vinci.

INDICE

SECCIÓN	Página
1. Introducción	1
2. Enfermedad de Steinert. Revisión y actualización	2
2.1. Epidemiología y Genética	
2.2. Manifestaciones Neuromusculares.	
2.3. Manifestaciones sistémicas.	
- Cardiacas	
- Respiratorias	
- Gastrointestinales	
- Neurológicas	
- Aparato reproductor y endocrino-metabólicas	
- Oftálmicas.	
2.4. Anestesia y Enfermedad de Steinert	
3. Objetivos del trabajo	15
4. Material y Métodos	16
4.1. Diseño, población y muestra	
4.2. Criterios de inclusión y exclusión	
4.3. Variables de estudio	
4.4. Análisis estadístico	
5. Resultados	19
6. Discusión	28
7. Conclusiones	34
8. Referencias bibliográficas	35

1. INTRODUCCIÓN

Las miopatías están reconocidas dentro de las enfermedades neuromusculares por la alteración de la estructura o función del músculo esquelético, originando así un grupo heterogéneo de entidades. De estas destacan los trastornos miotónicos de origen hereditario representados en su mayoría por la Distrofia Miotónica (DM).

Descrita en 1909 por Hans Gustav Steinert (1875-1911) en su trabajo científico más importante *“On the Clinical and Anatomical Appearance of Muscular Atrophy in Patients with Myotonia”*, identificaba un complejo independiente de síntomas en pacientes con miotonía y atrofia en músculos antebraquiales, faciales y masticatorios, asociado a trastornos sistémicos identificados por Hans Curschmann (1875–1950).¹

Debido al gran número de manifestaciones clínicas de la DM, entre las que se incluyen trastornos respiratorios, cardíacos, gastrointestinales, oculares y endocrinos; el manejo anestésico de estos pacientes requiere especial atención atendiendo no solo al conocimiento de las interacciones farmacológicas sino también al manejo de las principales complicaciones perioperatorias para evitar un incremento de la morbilidad y mortalidad.

La mayoría de la información descrita en la literatura sobre la respuesta de estos pacientes a las técnicas y fármacos anestésicos proviene de la descripción de casos más que de estudios controlados, por lo que el número de pacientes estudiados es limitado².

El objetivo de este trabajo fue el de revisar las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de enfermedad de Steinert controlados por el Servicio de Neurología del Hospital Universitario Vall d`Hebrón; registrar y clasificar las principales cirugías a las que se sometían así como determinar la incidencia de las complicaciones postoperatorias relacionadas con las diferentes técnicas anestésicas.

2. ENFERMEDAD DE STEINERT O DISTROFIA MIOTÓNICA.

Revisión y actualización bibliográfica

La Distrofia Miotónica (DM) o Enfermedad de Steinert pertenece al grupo de síndromes miotónicos, que tienen en común el fenómeno de la miotonía entre sus manifestaciones clínicas, a pesar de constituir un grupo heterogéneo (Tabla 1).

La miotonía es la contracción persistente de un grupo de músculos, observada después del cese voluntario de la contracción o en respuesta a estímulos mecánicos, es de severidad variable y característicamente acentuado por el frío y después de un período de reposo.³

Aunque descrita por Steinert por la presencia de este fenómeno en conjunción con atrofia de grupos musculares distales, es una enfermedad multisistémica donde la miotonía solo representa un síntoma y en la mayoría de los casos las afecciones cardiacas, respiratorias y endocrinas son el motivo de consulta de los pacientes. Así que a pesar de ser clasificada como una enfermedad neuromuscular, la DM involucra un estudio y seguimiento multidisciplinar, y para entenderla sus aspectos clínicos serán descritos por separado.

Tabla 1. Clasificación de Síndromes Miotónicos

SINDROMES MIOTÓNICOS
<ul style="list-style-type: none">- Distrofia Miotónica (Enfermedad, Steinert).- Miotonía congénita (Enfermedad de Thomsen).- Paramiotonía congénita.- Parálisis periódica.- Condrodistrofia miotónica (Síndrome de Schwartz Jampel).- Miotonías adquiridas.

2.1 Epidemiología y Genética.

La distrofia muscular (DM) o enfermedad de Steinert es la forma más común de distrofia muscular en adultos, así como la enfermedad neuromuscular de herencia autosómica dominante más frecuente. Su prevalencia es alrededor de 3 a 5 por 100.000 y su incidencia difícil de determinar debido a que la enfermedad varía mucho en su severidad y en la penetrancia de sus diferentes manifestaciones clínicas, pero se ha podido establecer que estaría alrededor de 1 por cada 7500- 8000 nacidos vivos.^{3, 4,5} La presentación clínica se presenta a mediados de la segunda década, entre los 15-35 años y la relación hombre: mujer es 1:1.⁶

De herencia autosómica dominante es causada por la expansión del trinucleótido CTG (citosina-timina-guanina) en el gen que codifica la enzima DMPK (*myotonic dystrophy protein kinase*) ubicado en el brazo largo del cromosoma 19. La penetrancia es variable y la gravedad de la enfermedad se ha relacionado con las repeticiones alélicas del trinucleótido, determinando que más de 50 repeticiones CTG están asociadas a manifestaciones clínicas.⁵ De este patrón de repeticiones se pueden diferenciar 4 variedades de la misma enfermedad: premutación, leve, DM clásica y congénita. (Tabla 2)^{7,8}

Tabla 2. Clasificación de DM según fenotipo

FENOTIPO	CLINICA	CTG REPETICION	EDAD PRESENTACIÓN	EXPECTATIVA DE VIDA
Premutación	--	35-49	--	--
Leve	Cataratas. Miotonía leve	50-150	20 – 70 años	60 años a expectativa normal
DM Clásica	Debilidad Miotonía Cataratas Arritmias	100-1000	10-30 años	48-55 años
Congénita	Hipotonía Def. respiratorio Retardo mental	≥ 2000	Nacimiento a 10 años	45 años

2.2 Manifestaciones Neuromusculares. Debilidad y miotonía.

El patrón de afectación muscular en la enfermedad de Steinert es diferente al observado en otras distrofias musculares. La debilidad de los músculos faciales y la ptosis pueden estar presentes muchos años antes del diagnóstico. La atrofia de los músculos faciales (principalmente masticadores y mandibulares) y del cuello contribuye a las facies típicas en estos pacientes. La afectación de las extremidades es usualmente leve o moderada y de distribución distal. Cuando la enfermedad progresa a debilidad proximal el estadio de la enfermedad es muy avanzado, y asociado a debilidad de la musculatura bulbar y diafragmática favorece al desarrollo de broncoaspiración y neumonías recurrentes.⁹

Para determinar la progresión de la enfermedad en relación a la debilidad muscular se utiliza la Escala de Invalidez Muscular (*Muscular Disability Rating Score, MDRS*) que estratifica los grupos musculares y el grado de debilidad asociado a la progresión de la enfermedad. (Tabla 3)¹⁰

Tabla 3.

GRADO	DESCRIPCIÓN
1	Ausencia incapacidad física. Diagnóstico EMG o ADN.
2	Signos mínimos: Miotonía, atrofia mandibular, debilidad esternocleidomastoideo, ptosis, voz nasal, ausencia debilidad distal a excepción de flexores digitales aislado.
3	Debilidad distal, ausencia debilidad proximal excepto debilidad tríceps braquial.
4	Debilidad proximal leve o moderada.
5	Debilidad proximal severa, uso de sillas de ruedas.

El fenómeno de miotonía es esencialmente un retraso en la relajación posterior a la contracción normal del músculo. Dicha miotonía puede ser de acción, de percusión y electromiográfica (mostrándose descargas repetitivas de alta frecuencia que primero aumentan de frecuencia y amplitud y luego disminuyen rápidamente).

Fisiopatológicamente la miotonía es un trastorno intrínseco del músculo, que no involucra al nervio periférico ni a la unión neuromuscular, demostrado por el hecho de que no es abolida por el bloqueo o sección del nervio. Investigaciones sugieren que el defecto se encuentra en los canales de Na⁺ y Cl⁻ de la membrana muscular, coincidiendo con otras miotonías en la disminución de la conductancia del cloro, produciendo inestabilidad eléctrica de la membrana y manteniéndose una despolarización sostenida.¹¹

Muchos pacientes interpretan la miotonía como rigidez, usualmente agravada con el frío, y en algunos casos la miotonía no está presente. A medida que va aumentando la debilidad y la atrofia la miotonía se hace menos marcada.¹²

2.3 Manifestaciones sistémicas.

Pocas enfermedades involucran tantos sistemas como la DM. Para muchos pacientes los síntomas neuromusculares no son apreciados o son percibidos como triviales al lado de las otras manifestaciones sistémicas con las que tienen que lidiar.

- **Cardíacas:**

Las enfermedades cardíacas representan el 30% de las causas de mortalidad de estos pacientes, produciéndose principalmente por arritmias, disfunción ventricular izquierda, cardiopatía isquémica y muerte súbita representando entre el 2- 30% dependiendo de las diferentes series publicadas.⁸ Las causas de estas muertes súbitas se deben a las diferentes arritmias en estos pacientes tales como asistolia ventricular, taquicardia ventricular, fibrilación ventricular y disociación electromecánica.¹³ Biopsias endomiocárdicas y estudios postmortem en pacientes afectados de DM revelan diversos cambios no específicos, tales como infiltración grasa, fibrosis intersticial, hipertrofia de miocardiocitos y miocarditis focal. Cambios selectivos y más extensos en el sistema de conducción son los hallazgos más comunes.¹⁴

La mayoría de los pacientes muestran defectos electrocardiográficos, representando el bloqueo AV de primer grado el trastorno de conducción más frecuente (20% - 40%), pudiendo progresar a bloqueos más avanzados y manifestando síntomas tales como disnea, mareos síncope y muertes súbitas.¹⁵ Las arritmias cardíaca más frecuente es la fibrilación auricular, seguida por taquiarritmias supraventriculares en su mayoría asintomáticas, y taquiarritmias ventriculares, polimórficas como monomórficas, así como fibrilación ventricular. La miocardiopatía (enfermedad cardíaca miotónica) no es frecuente, pero una disfunción miocárdica subclínica o leve puede ser detectada. La existencia de un equivalente de miotonía miocárdica ha sido

descrita y confirmada con el estudio de la función diastólica a través de ecocardiografía.¹⁶ La asociación de la DM con el prolapso de válvula mitral o con la enfermedad de Barlow (enfermedad mixomatosa) es reconocida desde 1976¹⁷, y ha sido reportada en una frecuencia entre 16% - 32%¹⁸, aunque la intervención quirúrgica rara vez es realizada debido a la comorbilidad asociada a la circulación extracorpórea en estos pacientes.^{19,20}

- **Respiratorias:**

Las complicaciones respiratorias son la principal causa de mortalidad, llegando hasta el 40%.⁸ Muchos factores intervienen en los diversos trastornos respiratorios, produciendo hipoventilación alveolar asociada a hipersomnias y disminución de la respuesta ventilatoria a la hipoxia, asociándose síndrome de apnea obstructiva del sueño tanto de origen central como periférico.²¹

La disfunción diafragmática y de la musculatura intercostal se relaciona con la insuficiencia respiratoria crónica con hipercapnia en los estadios más avanzados. El patrón restrictivo es frecuente y se asocia a debilidad de los músculos espiratorios y abdominales, así como a la miotonía de los músculos respiratorios que causan una disminución de la compliance de la pared torácica.^{22,23} Las pruebas funcionales muestran una disminución en la capacidad vital, la capacidad vital forzada junta a una disminución de la capacidad residual funcional. Problemas respiratorios adicionales incluyen la neumonía por broncoaspiración y las bronquiectasias en estrecha relación con la debilidad de músculos faríngeos y bulbares y a los trastornos digestivos asociados.

- **Gastrointestinales:**

La afectación del tracto gastrointestinal es frecuente y puede ocurrir a cualquier nivel. Disfagia, pirosis, emesis, tos al tragar y dispepsia son los principales síntomas asociados al tracto digestivo superior, mientras que dolor

abdominal y cambios en el hábito intestinal (constipación y diarrea) se relacionan con el tracto inferior.²⁴ Existe una baja correlación entre el grado de afectación muscular y la presencia y severidad de trastornos digestivos. Lo que sí está claro es una relación positiva con la duración de la patología muscular y el desarrollo de manifestaciones gastrointestinales.²⁴

A nivel faríngeo y esofágico estos pacientes presentan disfagia asociada a tos mientras comen, dolor torácico y pirosis, todo ello asociado a las infecciones pulmonares recurrentes. La prevalencia de estos síntomas varía entre 25% a 80% según las serie. Estudios manométricos demuestran que los pacientes afectados de DM presentan contracciones asimétricas de la faringe y débiles del esfínter esofágico superior, así como una presión más baja de este.²⁵ Hallazgos de alteración a nivel del musculo liso y reducción del tono en el esfínter esofágico inferior se traduce en un mayor riesgo de desarrollar enfermedad por reflujo gastroesofágico.²⁶

Síntomas de dispepsia, saciedad prematura, náuseas, vómitos y dolor epigástrico sugieren alteraciones a nivel gastroduodenal; con un retraso en la actividad peristáltica ocasionando un retraso en el vaciamiento para líquidos y sólidos. Estos síntomas no solo se explican por la afectación muscular de estos pacientes, además se ha relacionado con trastornos en la conducción nerviosa y de la secreción de hormonas gastrointestinales.²⁷

Entre las manifestaciones intestinales la diarrea episódica corresponde al síntoma más frecuente presente en el 33% de los casos, acompañada o no de esteatorrea y malabsorción, así como de dolor cólico. También se han reportado casos de íleo paralítico, megacolon y vólvulo. A nivel rectal el 66% de los casos de enfermedad de Steinert experimentan algún episodio de incontinencia a lo largo de su vida, y cerca de un 10% lo experimentan una o dos veces a la semana a lo largo de su vida.²⁴

Así mismo se ha encontrado un aumento en el tono del esfínter vesicular lo que podría explicar la incidencia aumentada de colelitiasis en estos pacientes.²⁵

- **Neurológicas:**

Las alteraciones neurológicas asociadas a la enfermedad de Steinert, están representadas por trastornos cognitivos, de comportamiento y personalidad.

En relación a la inteligencia global, exceptuando a los pacientes con DM congénita, quienes desarrollan desde temprana edad manifestaciones de importante retardo mental; la DM clásica se asocia a inteligencia normal o discreta disminución en sus coeficientes intelectuales comparados con sujetos sanos.²⁸ Se han reportado déficits en la visión espacial, en la atención y en el lenguaje fluido, estando este último aspecto relacionado con debilidad de los músculos faciales, del paladar y la mandíbula.²⁹ En comparación con otras patologías musculares los pacientes con DM se caracterizan por presentar síndrome disejecutivo, el cual se caracteriza por iniciativa reducida, inactividad voluntaria y apatía. Las funciones de planificación de tareas estratégicas están a cargo de áreas motoras del lóbulo frontal y del cortex prefrontal. Se ha demostrado con técnicas de imágenes que existen lesiones en la sustancia blanca y flujo sanguíneo reducido principalmente a nivel del lóbulo frontal en estos pacientes.^{30, 31,32}

Se caracterizan psiquiátricamente con un trastorno de personalidad obsesiva compulsiva, evitativo, comportamiento pasivo agresivo y dificultades para la socialización.^{33, 34} De todo lo anterior se concluye que los pacientes con distrofia miotónica evolucionan hacia un síndrome progeroide con unos signos y síntomas de ancianidad prematura.²⁸

- **Aparato reproductor y endocrino-metabólico:**

A nivel del aparato reproductivo se ha podido concluir que existe un hipogonadismo hipergonadotrofo primario, principalmente en los hombres que padecen la enfermedad, caracterizado por atrofia testicular, asociada a infertilidad por disminución o ausencia en la producción de esperma hasta en

un 70% de los casos. Así mismo debilidad en los caracteres sexuales secundarios con calvicie frontal, impotencia, poca masa muscular y de la densidad ósea; todo esto debido a los bajos niveles de testosterona. Influyendo además en altos niveles de FSH que producirían ginecomastia en muchos de estos pacientes.^{35, 36}

En la mujer estos cambios hormonales son menos frecuentes (15%-20%) y las manifestaciones clínicas principales son dismenorrea y menopausia precoz. Durante el embarazo las pacientes afectas de DM presentan un aumento en la incidencia de abortos espontáneos, distocias, partos prolongados relacionados con disfunción uterina y debilidad materna. Aumento en la incidencia de atonía uterina y retención placentaria, describiéndose casos de hemorragia postparto.^{37, 38}

A nivel endocrino los pacientes con enfermedad de Steinert presentan un aumento de la resistencia a la insulina con el desarrollo de diabetes mellitus tipo 2. Así mismo estudios recientes han asociado una desregulación en el eje hipotálamo–hipofisario–adrenal, con aumento en los niveles de cortisol circulantes que podrían explicar el desarrollo de síndrome metabólico y aumento de la grasa corporal descrita en estos pacientes.^{39, 40}

- **Oftálmicas:**

La afectación ocular se manifiesta fundamentalmente por la aparición de cataratas, presentes en cerca del 100% de los pacientes después de las 40 años de edad ⁴¹, pudiendo ser la única expresión de la enfermedad y constituyendo su signo principal. El tipo principal de catarata está representada por una opacidad subcapsular posterior, y desde el punto de vista clínico la disminución de agudeza visual suele ser discreta y lleva a la intervención quirúrgica entre un 20% a 30% de los pacientes.⁴²

Los pacientes con DM que presentan cataratas como primera manifestación, los síntomas musculares comienzan entre 15 a 20 años más

tarde que aquellos que presentan patología muscular en un primer momento, sin que exista explicación de este hecho. ⁴³

Se han descritos casos con afectación de la retina en pacientes afectados de Enfermedad de Steinert, principalmente como cambios en la pigmentación macular, con una sensible disminución en la agudeza visual. Así mismo es casi constante en estos pacientes la presencia de hipotonía ocular atribuida a la distrofia en los músculos ciliares y disminución en la secreción del humor acuoso a través del epitelio ciliar. ⁴⁴

En relación a la musculatura ocular puede aparecer diplopía, aunque no es un hallazgo característico a diferencia de la ptosis palpebral signo común a la patología.

2.4 ANESTESIA EN ENFERMEDAD DE STEINERT.

Aunque la Distrofia Miotónica es una enfermedad poco común, no es infrecuente que estos pacientes acudan al quirófano para la realización de procedimientos anestésico-quirúrgicos para el diagnóstico o tratamiento de su patología de base.

Las principales consideraciones anestésicas deben estar enfocadas en el manejo de la enfermedad respiratoria y cardíaca, de la respuesta miotónica y la debilidad muscular asociada a los diferentes fármacos usados durante el acto anestésico.⁴⁵

La valoración preoperatoria es importante con la finalidad de prever las posibles complicaciones perioperatorias relacionadas con las manifestaciones multisistémicas de la DM.

El inicio del estudio preoperatorio debe establecer el estadio clínico de la afectación neuromuscular, basándose en la Escala de Invalidez Muscular (*Muscular Disability Rating Score, MDRS*) que estratifica los grupos musculares y el grado de debilidad asociado a la progresión de la enfermedad; así como la presencia de miotonía y disfunción de músculos respiratorios o deglutorios.

Es importante el estudio de la función respiratoria, determinando el tipo de trastorno ventilatorio, que en la mayoría de los casos es del tipo restrictivo. Se deben de realizar pruebas funcionales respiratorias a todos los pacientes con DM. Cuando la capacidad vital forzada (CVF) es menor del 60% el riesgo de insuficiencia respiratoria postoperatoria se incrementa y si la CVF es menor del 30% con seguridad precisará asistencia ventilatoria, sobretodo tras cirugía mayor⁴⁶.

Otro parámetro recomendado es determinar el valor de la presión inspiratoria máxima y presión espiratoria máxima (PIM y PEM respectivamente); cuando la PIM es menor de -25cmH₂O (valor normal -125cmH₂O) y la PEM menor de + 40 cmH₂O (valor normal + 200 cmH₂O), sugieren una limitación grave de la debilidad muscular e incapacidad para toser asociándose a un mayor número de complicaciones postoperatorias. Según el caso y el tipo de intervención es preciso solicitar Rx de tórax, gasometría arterial para valorar la hipercapnia e hipoxemia, y para valorar la gravedad de las apneas la polisomnografía.⁴⁶

El electrocardiograma de 12 derivaciones debe de estar incluido en el preoperatorio de todo paciente afecto de DM, y extenderlo al estudio electrofisiológico en pacientes con trastornos en el sistema de conducción. El ecocardiograma esta reservado a pacientes con disfunción miocárdica o valvulopatías.⁴⁶

La premedicación de estos pacientes debe hacerse con dosis bajas de benzodiazepinas evitando los opioides por el riesgo de depresión respiratoria. Igualmente es recomendable el uso de antihistamínicos H1 o inhibidores de la bomba de protones y procinéticos para prevenir la lesión pulmonar por el riesgo aumentado de broncoaspiración. Así mismo ser muy cauteloso con la administración de atropina por el desarrollo de taquicardia y desencadenar fallo cardiaco.⁴⁷

La escogencia de la técnica anestésica es importante a fin de evitar la administración o reducción de dosis de bloqueantes neuromusculares (BNM), opioides o benzodiazepinas; por ello se prefieren técnicas anestésicas locoregionales o combinadas.^{45,47,48} De ser preciso realizar una anestesia general considerar siempre al paciente afecto de enfermedad de Steinert como una vía aérea difícil por la presencia de miotonía que impida la intubación (evitando la administración de succinilcolina que desencadenen esta miotonía por las fasciculaciones).⁴⁵

Emplear en todos los casos monitorización completa que comprenda el EKG, tensión arterial, pulsioximetría, temperatura y *train of four* (TOF) para el registro de la actividad neuromuscular al usarse BNM.

Se ha descrito episodios de recuperación prolongada y depresión respiratoria asociada a ciertos hipnóticos, tales como el tiopental y el propofol, pero sin ser concluyentes y el desarrollo de estos eventos estaba asociado a la severidad de la enfermedad más que al uso del fármaco.^{45, 48, 49,50}

En general es recomendable el uso de fármacos de vida media corta; en el caso de los BNM emplear los no despolarizantes tales como atracurio y cisatracurio, y de opioides como el fentanilo y alfentanilo. La anestesia inhalatoria puede desarrollar riesgo de compromiso cardiovascular y respiratorio, aunque también se ha evidenciado que altas concentraciones de los gases anestésicos resuelven las crisis de miotonías.⁴⁵

No se recomienda la reversión del bloqueo neuromuscular con anticolinesterásicos, dada la variabilidad de respuesta en el desarrollo de crisis miotónica. Así mismo la extubación debe hacerse con el paciente despierto y en normotermia a fin de evitar escalofríos que incrementen el trabajo respiratorio o las contracturas.⁴⁹

Las alteraciones respiratorias y cardiovasculares en el periodo postoperatorio son comunes en las pacientes con DM, hasta del 38,1 % y estas complicaciones postoperatorias (PO) fueron causa de muerte en un 6%.^{50,51} La principal complicación PO es la insuficiencia respiratoria de etiología multifactorial por ello todos los pacientes deben ser vigilados en una Unidad de Reanimación postquirúrgica al menos 24 horas del postoperatorio.

3. OBJETIVO DEL ESTUDIO.

El objetivo **principal** de este estudio fue describir el número y tipo de intervenciones quirúrgicas a las que se sometieron los pacientes diagnosticados de distrofia miotónica o Enfermedad de Steinert controlados en el Servicio de neurología del Hospital Universitario Vall d'Hebron durante el periodo comprendido entre los años 1990-2005

Como objetivos **secundarios**, y en aquellos pacientes intervenidos en nuestro hospital, se incluyeron:

- 1- Describir el tipo de anestesia (general, regional o local) empleada en cada tipo de cirugía y los principales fármacos anestésicos utilizados
- 2- Evaluar la incidencia de complicaciones postoperatorias en estos pacientes y la morbi-mortalidad desde el inicio de la intervención quirúrgica hasta las 48 horas post-operatorias.
- 3- Evaluar la correlación entre el tipo de anestesia utilizada y la aparición de complicaciones postoperatorias.

4. MATERIALES Y MÉTODOS

4.1. Diseño, población y muestra.

Estudio retrospectivo de 281 pacientes diagnosticados de Distrofia Miotónica clásica controlados por el Servicio de Neurología del Hospital Universitario Vall d'Hebron en el periodo comprendido entre 1990 y 2005.

4.2. Criterios de inclusión y exclusión.

Se incluyeron todos los pacientes adultos (mayores de 18 años) controlados por el Servicio de Neurología del Hospital Universitario Vall d'Hebrón diagnosticados de Enfermedad de Steinert en cualquier fase de la enfermedad. Una vez determinados los pacientes que se intervinieron quirúrgicamente, se analizaron las diferentes variables perioperatorias de aquellos pacientes operados en el mismo hospital.

4.3. Variables de estudio.

Se revisaron 281 historias clínicas donde se recogieron las siguientes variables:

- **Variables sociodemográficas:** sexo, edad a la que se intervinieron quirúrgicamente.
- **Variables dependientes de la patología:** edad de diagnóstico, afectación neuromuscular (MDRS) para el momento de la intervención quirúrgica.

- **Variables sobre estado físico previo y comorbilidad:** se valoró la escala ASA (escala de riesgo anestésico preoperatorio de la *American Society of Anesthesia*) para cada paciente, destacando patología asociada: trastornos respiratorios (EPOC y/o OSAS), diabetes mellitus, trastornos cardíacos (arritmias, cardiopatía isquémica o valvulopatía), hepatopatía, trastornos gastrointestinales (enfermedad úlcero-péptica, inflamatoria intestinal).

- **Variables quirúrgicas:** Se diferenciaron todos los tipos de intervención, su frecuencia y duración, clasificándolas en: cirugía abdominal, traumatológica, oftalmológica (cataratas y otras), gineco-obstétrica, urológica, cirugía plástica, ORL y vascular.

- **Variables anestésicas:** Técnica anestésica realizada para cada intervención quirúrgica: general, neuroaxial (espinal/peridural), bloqueo retro/peribulbar, local, sedación o la combinación de todas ellas. Fármacos utilizados en cada uno de los actos anestésicos realizados en nuestro centro hospitalario, clasificados por grupos: opiáceos, hipnóticos, benzodiacepinas, gases inhalados, bloqueantes neuromusculares, anestésicos locales, anticolinesterásicos, y otros.

- **Variables perioperatorias:** Las complicaciones postoperatorias fueron registradas si se presentaron en las primeras 48 horas después de la cirugía y se clasificaron principalmente como:
 - Respiratorias: definidas como broncoaspiración e insuficiencia respiratoria aguda (con necesidad de soporte ventilatorio ya sea con ventilación mecánica invasiva o no invasiva).

 - Cardiológicas: trastornos de la conducción, cualquier tipo de arritmia de debut y síndrome coronario agudo.

 - Hemorragia: definido como sangrado perioperatorio que requiriera la transfusión de hemoderivados.

- Musculares: Desarrollo de crisis miotónica.
- Muerte: cualquiera que fuera su causa en el período postoperatorio determinado.

4.4. Análisis estadístico

El estudio estadístico se realizó con el paquete estadístico SPSS 15.0. Se realizó un análisis descriptivo con el cálculo de frecuencias absolutas y relativas para las variables cualitativas y la estimación de la media como medida de tendencia central y el cálculo de la desviación estándar para las variables cuantitativas.

Para estudiar la posible relación entre las variables cualitativas se utilizó la prueba de la χ^2 de Pearson, o la prueba exacta de Fisher en los casos en que fue precisa. Se consideró significativo valores de $p < 0,05$.

5. RESULTADOS

La muestra del estudio incluyó la revisión de las historias clínicas de 281 pacientes diagnosticados de enfermedad de Steinert controlados en el Servicio de Neurología del Hospital Vall d'Hebron durante el periodo comprendido entre 1990-2005; de los cuales un 55,5% (156 pacientes) eran mujeres y el 44,5% hombres, siendo la edad media de diagnóstico de la enfermedad $35,45 \pm 14,07$ años.

Un total de 215 pacientes (76,5%) se sometieron a alguna tipo intervención quirúrgica, destacando la edad media al momento de la intervención $43,09 \pm 13,03$ años. Cabe destacar que el 29,9% de los pacientes se habían sometido a dos intervenciones y un 15,4% se habían intervenido hasta en tres ocasiones.

Clasificándolas por especialidades la cirugía oftálmica fue el tipo intervención quirúrgica realizada con más frecuencia en los pacientes afectos de distrofia miotónica, seguida por la cirugía abdominal y en tercer lugar de frecuencia la obstétrica. (Ver Tabla 1).

Tabla 1. Tipo de intervención quirúrgica por especialidad en los pacientes diagnosticados de Enfermedad de Steinert controlados en Servicio de Neurología del Vall d' Hebron

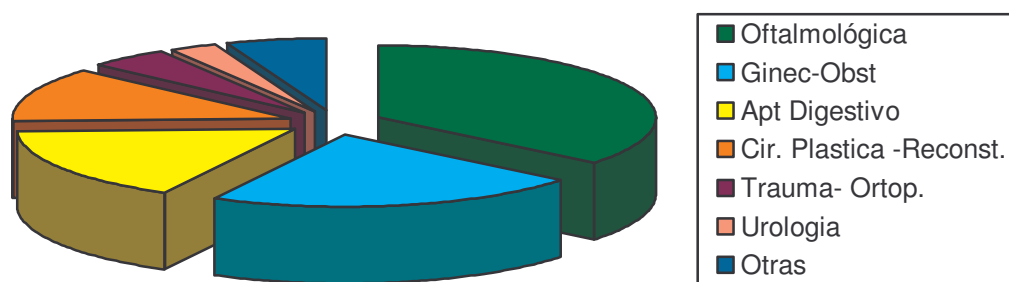
TIPO DE INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA	N	(%)
- Oftalmológica	83	(38,6)
- Aparato digestivo	47	(21,9)
- Ginecología y obstetricia	33	(15,4)
- Plástica y Reconstructiva	17	(7,7)
- Cardiovascular	8	(3,7)
- Traumatológica y ortopédica	8	(3,7)
- Otorrinolaringológica	7	(3,2)
- Urológica	6	(2,8)
- Otras	6	(2,8)
TOTAL	215	(100)

Solo 73 de los 215 pacientes intervenidos quirúrgicamente fueron operados en nuestro centro. La intervención realizada con más frecuencia fue la cirugía para corrección de cataratas (34,1%), seguida por la colecistectomía (6,9%). En la tabla 2 se detallan las intervenciones quirúrgicas realizadas en el Hospital Vall d'Hebron y en el Grafico 1 la sumatoria por especialidades.

Tabla 2. Intervenciones quirúrgicas realizadas en el Hospital Vall d'Hebron.

INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA	N (%)
<i>Oftalmología</i>	26 (35,6)
- Catarata	25 (34,1)
- Vitrectomía	1 (1,4)
<i>Ginecología y Obstetricia</i>	16 (21,8)
- Histerectomía.	4 (5,4)
- Quiste ovárico	4 (5,4)
- Parto eutócico	3 (4,1)
- Aborto	3 (4,1)
- Cesárea	2 (2,8)
<i>Aparato digestivo</i>	12 (16,4)
- Colecistectomía	5 (6,8)
- Apendicectomía	4 (5,4)
- Hernia inguinal	2 (2,8)
- Neoplasia Colon	1 (1,4)
<i>Cirugía Plástica y Reconstructiva</i>	9 (12,4)
- Blefaroplastia	4 (5,4)
- Quemadura	3 (4,1)
- Exéresis tumor	2 (2,8)
<i>Traumatología y Ortopedia</i>	4 (5,4)
- Fractura cualquier extremidad	4 (5,4)
<i>Urología</i>	2 (2,8)
- Prostatectomía	1 (1,4)
- Tumoración vesical	1 (1,4)
<i>Cardiaca</i>	1 (1,4)
- Implantación marcapaso	1 (1,4)
<i>Otros</i>	3 (4,1)
TOTAL	73 (100)

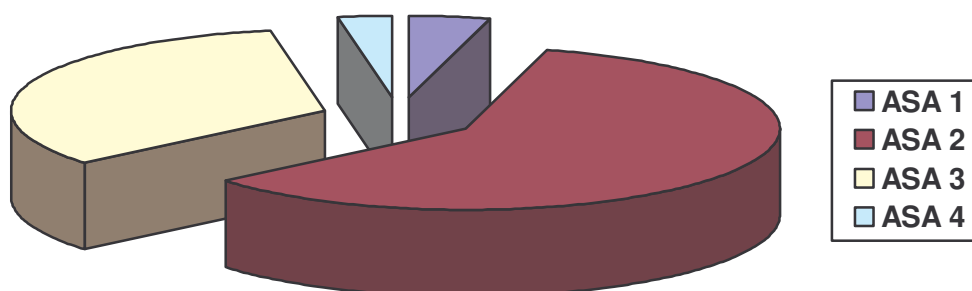
Grafico 1. Intervenciones quirúrgicas agrupadas por especialidad realizadas en el Hospital Vall d'Hebron.



Se registró la duración en minutos de cada intervención quirúrgica, obteniéndose una media de $74,8 \pm 11,35$ minutos.

Al ser estratificados en la escala ASA que determina riesgo anestésico preoperatorio basado en el estado físico y comorbilidad previos a la cirugía, cerca del 60% de los pacientes se clasificaban como ASA 2 tal como se detalla en la Grafico 2. Solo un 2,8% eran clasificables como ASA 4.

Grafico 2. Clasificación de los pacientes según el riesgo anestésico preoperatorio por la clasificación ASA.



La técnica anestésica realizada con más frecuencia fue la anestesia general en 25 pacientes (34,2%) , seguida por la anestesia local añadiendo algún grado de sedación en 14 pacientes (19,2%) y en tercer lugar la utilización de solo anestesia local en 12 pacientes (16,2%). Ver tabla 4.

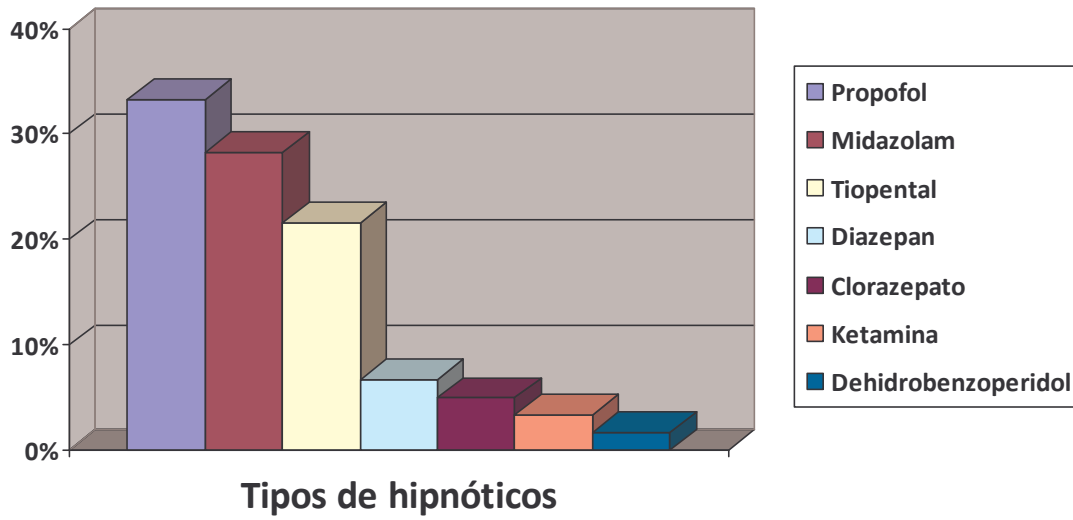
Tabla 4. Técnica anestésica realizada a los pacientes intervenidos en Hospital Vall d'Hebron.

TIPOS DE ANESTESIA	N (%)
General	25 (34,2)
Local + Sedación	14 (19,2)
Local	12 (16,2)
Bloqueo neuroaxial Intradural	5 (6,8)
Bloqueo neuroaxial peridural	4 (5,5)
Retrobulbar	3 (4,1)
Sedación	3 (4,1)
Bloqueo neuroaxial Intradural + sedación	2 (2,7)
Bloqueo neuroaxial peridural + sedación	2 (2,7)
Bloqueo locorreional + sedación	2 (2,7)
Retrobulbar + sedación	1 (1,4)
TOTAL	73 (100)

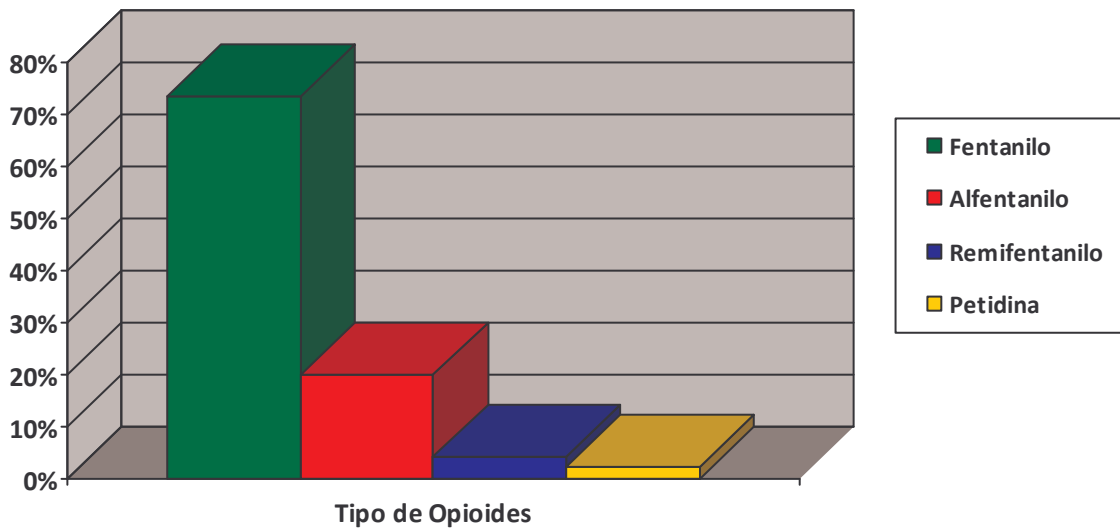
En relación a los fármacos anestésicos utilizados clasificados por grupos de fármacos hallamos que el propofol fue de los hipnóticos el utilizado con mayor frecuencia (33,3%), seguido por el midazolam (21,6%) En el grupo de los opioides el fentanilo fue el más administrado en un 73,3% de los pacientes. La mitad de los pacientes que requirieron de bloqueo neuromuscular fueron relajados con atracurio; y de los diversos tipos de anestésicos locales la bupivacaína fue la que se utilizó mayoritariamente (56%). Ver Gráfico 2

Grafico 2. Tipos y frecuencia de uso de los anestésicos hipnóticos, opioides, bloqueantes neuromusculares y anestésicos locales.

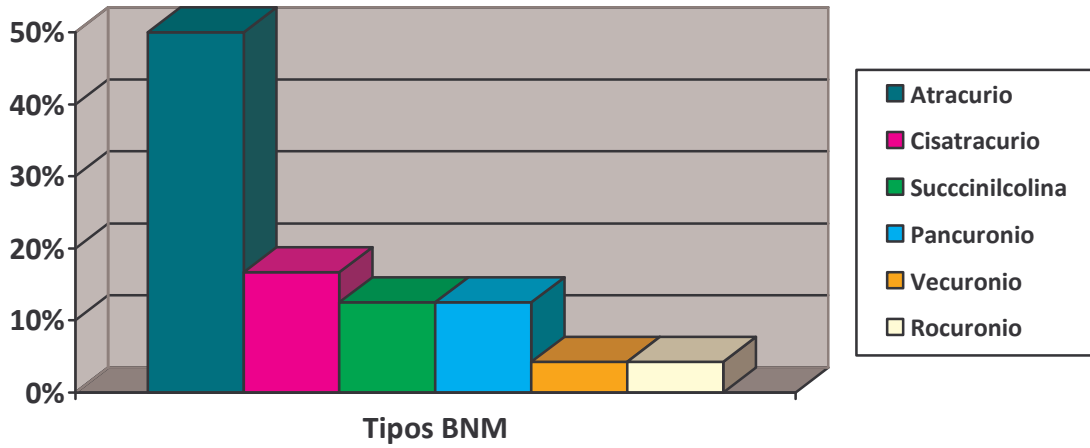
2 A. HIPNÓTICOS



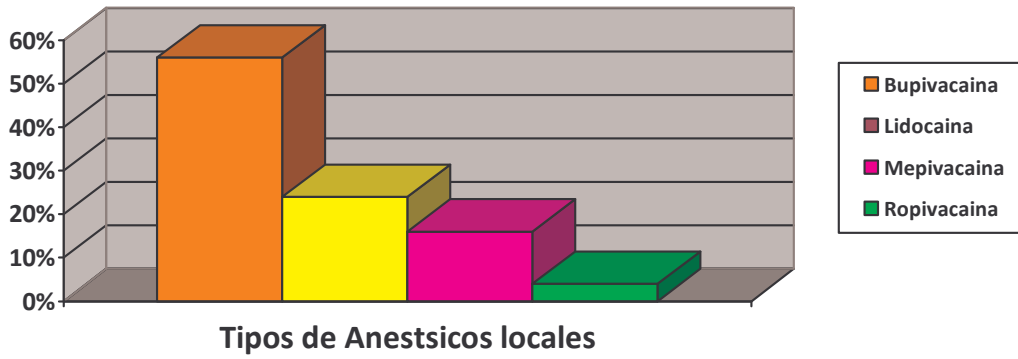
2 B. OPIOIDES



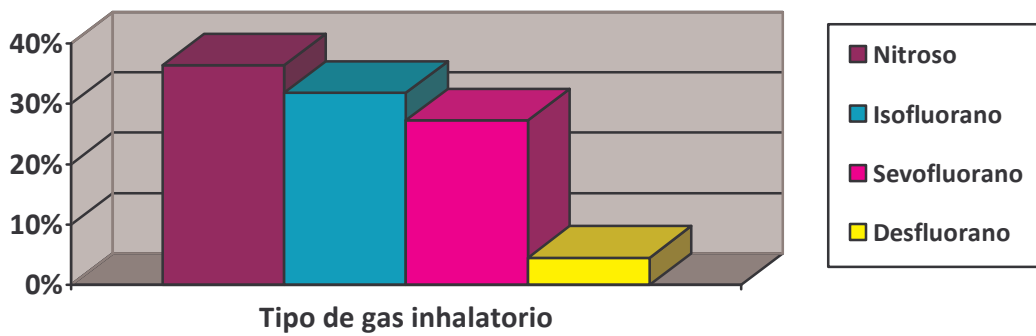
2 C. BLOQUENTES NEUROMUSCULARES



2 D.- ANESTESICOS LOCALES



2.E. GAS INHALATORIO



Cabe destacar que en el 27, 3% de los pacientes se administró atropina y en el 2, 7 % naloxona. En el 20% de los pacientes en los que se realizó anestesia general se utilizó neostigmina como anticolinesterásico reversor del bloqueo neuromuscular.

De los 73 pacientes intervenidos en el Hospital Universitario Vall d`Hebron 7 de ellos (9,5%) presentaron complicaciones postoperatorias durante las primeras 48 horas (Tabla 5), la mayoría de las cuales fueron de tipo respiratorio (broncoaspiración o insuficiencia respiratoria aguda con necesidad de asistencia ventilatoria en 6 de ellos).

Se presentó una complicación hemorrágica en una paciente de 35 años, diagnosticada de Distrofia Miotónica a los 28 años, intervenida quirúrgicamente de una cesárea complicada con una atonía uterina que precisó la transfusión de 2 concentrados de hematíes.

En nuestra muestra no se presentaron complicaciones cardiacas (principalmente arritmia de debut o síndrome coronario agudo), crisis miotónicas y ningún paciente falleció.

Tabla 5. Tipo e incidencia de complicaciones postoperatorias en pacientes intervenidos en Hospital Vall d`Hebron

COMPLICACIÓN	N (%)
Respiratoria	6 (8)
Hemorragia	1 (1,5)
Cardiaca	0 (0,0)
Exitus	0 (0,0)
Total Complicaciones	7 (9,5%)

Dentro de las 6 complicaciones respiratorias que se presentaron 4 de ellas fueron insuficiencia respiratoria aguda que precisó soporte ventilatorio, y las 2 complicaciones restantes se debieron a broncoaspiración en el periodo postoperatorio. En la Tabla 6 se detallan los todas las variables presentes en cada caso.

Tabla 6. Complicaciones respiratorias perioperatorias en pacientes intervenidos en Hospital Vall d`Hebron

Complicación	Sexo	Edad Dx	Edad Iqx	IQx	Anestesia	Fármacos	Patología asociada	ASA
Broncoaspiración	M	25	43	Quemadura	Sedación	Fentanilo Tiopental	EPOC	2
Insuficiencia Respiratoria	M	11	40	Colecistectomía	General	Fentanilo Tiopental Atracurio Isoflurane Neostigmina Atropina Naloxona		2
Broncoaspiración	M	22	27	Fractura Fémur	General	Fentanilo Propofol Midazolam Vecuronio Desflurane	Hepatopatía	2
Insuficiencia Respiratoria	M	37	38	Apendicectomía	General	Fentanilo Tiopental Clorazepato Atracurio Isoflurane		2
Insuficiencia Respiratoria	F	32	44	Colecistectomía Histerectomía	General	Fentanilo Propofol Atracurio Sevoflurane Atropina Naloxona	EPOC Diabetes Mellitus SAOS	3
Insuficiencia respiratoria	F	41	54	Neoplasia colon ocluida	General	Fentanilo Etomidato Atracurio Sevoflurane	FA SAOS Hipogonadismo Enf. ulcero péptica	4

Cuando relacionamos la aparición de complicaciones postoperatorias con los principales fármacos usados durante las intervenciones quirúrgicas no encontramos relación estadísticamente significativa.

Al relacionar las técnicas anestésicas con el desarrollo de complicaciones respiratorias postoperatorias, distinguiéndolas entre anestesia general vs otro tipo de anestesia (local, neuroaxial, regional y sedación), el 25% de los pacientes que fueron sometidos anestesia general presentó complicaciones, frente al 2,1% del otro grupo, obteniéndose un resultado estadísticamente significativo ($p=0,006$).

6. DISCUSIÓN

La enfermedad de Steinert es una patología neuromuscular con una prevalencia es alrededor de 3 a 5 por 100.000 y una incidencia aproximada de 1 por cada 7500- 8000 nacidos vivos.^{3, 4, 5, 6} A pesar de ello el Hospital Universitario Val d'Hebron (HUVH) es un centro de referencia para el control de estos pacientes por parte del Servicio de Neurología.

En la muestra de 281 pacientes controlados en el HUVH la relación entre sexos (hombre: mujer) de distribución de la enfermedad fue 1:1,1 y la edad media de diagnóstico de 35,4 años, no difiriendo estas características epidemiológicas con la revisada en la literatura científica, que atribuyen equidad en relación al sexo y edad de diagnóstico de la enfermedad entre la segunda y tercera década de la vida^{3, 5, 8, 10, 43, 51, 52, 53}; lo cual hace de nuestra muestra comparable a otros estudios.

No existen trabajos que describan la incidencia de las principales intervenciones quirúrgicas a la que se sometan los pacientes afectados con la enfermedad. Más del 75% de la muestra se intervino al menos una vez. Tan alta frecuencia es atribuida a la gran afectación multisistémica de la enfermedad.

Cerca del 100% de los pacientes presentan durante la evolución natural de su patología opacidad del cristalino por causas desconocidas, siendo diagnosticados a edades precoces de cataratas, que en el 30% de los pacientes requerirá intervención quirúrgica^{42, 43, 53}, por ello la cirugía oftálmica representó la realizada con más frecuencia en 83 de 215 pacientes (38,6%) . Así mismo debido al estar afectados tanto el aparato digestivo y reproductor de estos pacientes, las intervenciones quirúrgicas realizadas englobando estos dos sistemas representaron el 37,3% del total.

A pesar de ser controlados de la distrofia miotónica por el servicio de neurología de nuestro centro, solo 73 pacientes se intervinieron quirúrgicamente en el mismo, por ello el acceso a la historia clínica asociada a su operación fue más asequible y a partir de ellas se describirán y discutirán los eventos anestésicos y complicaciones derivadas.

La cirugía de catarata encabezó el primer lugar de frecuencia en 24 de los 73 pacientes (34,1%). La cirugía ginecológica y obstétrica ocupó el segundo lugar (21,8%) explicado este alto porcentaje a que el Hospital Universitario Vall d'Hebron es centro de referencia para la patología gineco-obstétrica de alto riesgo, asumiendo el control de estos pacientes durante la gestación, parto y puerperio. En tercer lugar la cirugía del aparato digestivo con un 16,4%. Estos resultados son coincidentes con la serie de Mathieu⁵⁰ en relación a las principales intervenciones quirúrgicas en los pacientes afectados de enfermedad de Steinert; a pesar de ser una serie muy antigua (1961-1985) y que solo agrupó a pacientes intervenidos bajo anestesia general.

Las técnicas de anestesia locorregional solas o en combinación con algún grado de sedación fueron las más empleadas en 48 de los 73 pacientes (65,8%), mientras que en el 34,2% la técnica escogida fue la anestesia general. Estos resultados comparados con la serie de Imison en Australia, que describió el tipo de anestesia y la evolución perioperatoria en 41 pacientes con Distrofia Miotónica intervenidos quirúrgicamente desde 1972 a 1999, no son superponibles ya que la técnica anestésica empleada en la mayoría de la serie fue la anestesia general⁵⁴. Esta diferencia puede ser atribuida a lo antiguo de la serie y el poco uso de las técnicas de anestésicas regionales, así como a las diferentes características del hospital donde se realizó el estudio.

La edad media a la que se sometieron a estas intervenciones quirúrgicas fue de 43 ± 13 años, en la mayoría de los casos realizadas después del diagnóstico de enfermedad de Steinert. Así mismo el 93 % de los pacientes se clasificaban como ASA 2 o 3 en la valoración del riesgo preoperatorio, lo cual explicaría que el desarrollo de la enfermedad y su comorbilidad se asocian a la realización de alguna intervención quirúrgica para su tratamiento. También se

puede destacar que la baja incidencia de intervenciones quirúrgicas en pacientes clasificados como ASA 4 hacen valorar el riesgo beneficio de las intervenciones quirúrgicas a las que se someten; siendo representado esta baja frecuencia por un paciente sometido a cirugía de urgencia y otro a una cirugía de cataratas realizada con anestesia local. Lo anteriormente expuesto coincide con la recomendación realizada por Die-Smulders y colaboradores^{7, 8}, quienes concluyen que es prudente abstenerse a cualquier intervención quirúrgica en pacientes con distrofia miotónica mayores de 45 años, si el motivo de esta no es de carácter urgente.

Unas de las variables preoperatorias a registrar en nuestra muestra era determinar el grado de progresión de la enfermedad en relación a la debilidad muscular utilizando la Escala de Invalidez Muscular (*Muscular Disability Rating Score, MDRS*)¹⁰ preoperatoriamente, para así tratar de relacionar el estadio clínico de la enfermedad con las probables complicaciones perioperatorias. Este objetivo no se cumplió ya que en ninguna de las historias clínicas y gráficas anestésicas estaba valorado para el momento de la intervención.

Si bien la sensibilidad a fármacos sedantes, anestésicos y bloqueantes neuromusculares puede resultar en complicaciones cardiovasculares, respiratorias o en recuperación prolongada a la anestesia, los artículos disponibles en la literatura son de carácter anecdótico, en forma de casos clínicos aislados o de pequeño grupos de pacientes en donde relacionan el uso de diferentes fármacos anestésicos en pacientes con distrofia miotónica con reacciones adversas o con el grado de seguridad para su utilización. Al incluir en nuestro estudio diferentes técnicas anestésicas, numerosos fueron los fármacos empleados.

El hipnótico que más se usó fue el propofol. Su uso en distrofia miotónica ha sido controversial a raíz del trabajo de Milligan⁵⁵ que reportó apnea y depresión respiratoria. Así mismo el trabajo de Speedy demuestra que una dosis de 1mg/kg de propofol para la inducción es suficiente sin la necesidad de usar curares para la intubación traqueal, pero paradójicamente se producía prolongación en el tiempo de despertar⁵⁶; misma aseveración que

obtienen Tzabar *et al* en su estudio ⁵⁷. No obstante otros trabajos más recientes atribuyen seguridad en la administración de propofol, sin reportar efectos adversos o complicaciones al igual que en nuestra muestra ^{4, 58}.

A pesar que el midazolam fue el segundo hipnótico más usado pero a dosis ansiolíticas mas que hipnóticas; es importante resaltar que por el carácter histórico de nuestra serie, muchos pacientes fueron anestesiados con tiopental siendo el tercer hipnótico más usado. Al igual que el propofol el uso de este fármaco se relacionó con apnea prolongada y depresión respiratoria, pero en trabajos muy antiguos realizados en la década de los cincuenta. ^{59, 60, 61} Posteriormente en el trabajo de Mathieu se evidenció que 152 pacientes de su población de 219 fueron anestesiados con este hipnótico sin reacciones adversas ⁵⁰ lo mismo que ocurrió en los 13 pacientes en los que fue administrado en nuestra muestra.

Los bloqueantes neuromusculares (BNM) no despolarizantes atracurio y cisatracurio fueron los más utilizados. Los mismos pueden ser administrados con seguridad en pacientes con distrofia miotónica con cautela y monitorización previa valoración del estadío clínico de la enfermedad, ya que mientras más avanzada esté en relación con la debilidad muscular será preciso el uso de reversiones debido a una mayor duración en su acción ⁴⁵⁻⁴⁹.

A pesar de no haberse presentado ningún evento miotónico perioperatorio al haber usado succinilcolina (12% de los pacientes) y en algunos casos neostigmina, en el 20%, como reversiones de los BNM anteriormente expuestos; no se recomiendan su uso ya que la succinilcolina al favorecer las fasciculaciones podría desencadenar las crisis de miotonía y dificultad a la intubación ^{6, 45-49, 62}. Por su parte la neostigmina podría desencadenar el mismo efecto gracias a un incremento de la sensibilidad a la acetilcolina ^{45-49, 63}.

No hay evidencia de la seguridad de las técnicas de anestésicas locorreregionales o neuroaxiales. Lo que se puede concluir en nuestra población estudiada, es que son seguras a pesar de que su uso no previene las crisis

miotónicas a consecuencia de estimulación eléctrica, electrocauterio o escalofríos^{6, 45,62}.

En general, las principales causas de muerte en los pacientes con enfermedad de Steinert son las infecciones respiratorias (31% a 48%) y las arritmias cardíacas (23%-29%)^{7,8}. Las complicaciones postoperatorias (CPO) representan el 6% de todas las causas de muerte en estos pacientes. En nuestro estudio, ningún paciente falleció a causa de una CPO

La incidencia de CPO en los pacientes con enfermedad de Steinert varía entre el 3,3% y el 52% según las tres series que existen en la literatura. El primer trabajo publicado (Aldridge) solo revisaba pacientes sometidos a anestesia general y describe una elevada incidencia de complicaciones, probablemente debido a la edad avanzada y al tipo de cirugía⁶⁴. El trabajo de Mathieu recoge asimismo solo pacientes sometidos a AG y la incidencia de CPO es similar a nuestra muestra (8,2%). En cambio, la última serie publicada por Imison la incidencia es mucho menor (3,3% en la totalidad de anestésicos y un 5,5% después de AG)⁵⁴. Esto contrasta con nuestros resultados donde registramos un 9,5% de CPO (8% complicaciones respiratorias) entre los 73 pacientes estudiados, y donde casi un 20% de los pacientes sometidos a anestesia general presentaron algún tipo de complicación respiratoria en forma de broncoaspiración o insuficiencia respiratoria con necesidad de soporte ventilatorio causada por la baja reserva respiratoria, el patrón restrictivo de los pacientes y la debilidad en la musculatura faríngea, laríngea y del esfínter esofágico inferior.

Lo anteriormente expuesto podría explicarse en primer lugar por la edad de los pacientes: la edad media a la que se someten a intervención quirúrgica en nuestra serie es de 43 años y está descrito como factor de riesgo para CPO ser mayor de 37⁵⁰. En segundo lugar, el tipo de cirugía: la mitad de los pacientes que presentaron CPO habían sido intervenidos de cirugía abdominal alta, presentando más riesgo de complicación. Por último, la severidad de la enfermedad muscular en el momento de la intervención, que aunque no fue reportada en nuestros pacientes, probablemente ya tenían una enfermedad

neuromuscular avanzada, ya que la edad media de diagnóstico de la enfermedad fue 35 años.

Si bien nuestro trabajo tiene la limitación de ser un estudio retrospectivo y una serie histórica; de todo lo expuesto podemos confirmar que los pacientes afectados de enfermedad de Steinert tienen un riesgo incrementado de desarrollar CPO, especialmente de tipo respiratorio asociado a la anestesia general, a la cirugía abdominal alta y a un mayor grado de debilidad muscular.

Sería interesante iniciar un estudio prospectivo que incluya pacientes con distrofia miotónica sometidos a intervenciones quirúrgicas pero realizando un seguimiento a largo plazo, valorando el grado de debilidad muscular y analizando todos los tipos de morbi-mortalidad postoperatoria asociada.

7. CONCLUSIONES

- 1) La tasa de intervenciones quirúrgicas a las que fueron sometidos los pacientes diagnosticados de enfermedad de Steinert o distrofia miotónica controlados en nuestro centro fue de 73%. La intervención más frecuente fue la cirugía oftálmica (38,6%), seguida de cirugía abdominal (21,9%) y obstétrica (15,4%)
- 2) Las técnicas locorreccionales y de sedación en conjunto fueron las más empleadas (65,8%), pero un 34,2% requirieron anestesia general.
- 3) Los principales fármacos anestésicos utilizados fueron el propofol (33,3%) como hipnótico, el fentanilo (73,3%) como opioide y el atracurio como el principal bloqueante neuromuscular (50%).
- 4) La incidencia de complicaciones postoperatorias fue del 9,5%. siendo las de etiología respiratoria (broncoaspiración o insuficiencia respiratoria aguda) las más frecuente con un 8%. Ningún paciente falleció a consecuencia de alguna CPO.
- 5) La anestesia general se relacionó con más incidencia de CPO (20%) que las técnicas locorreccionales (2,1%).
- 6) Los principales fármacos anestésicos utilizados no se relacionaron con la presentación de efectos adversos tales como miotonía, depresión respiratoria o apnea prolongada.

8. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Holger Steinberg Armin Wagner. **Hans Steinert** (1875–1911). J Neurol (2008) 255:1607–1608.
2. Contreras G. **Uso de relajantes en enfermedades neuromusculares**. Rev Venez Anesthesiol 2001; 6:28-46.
3. Swash M., Shwartz, M. **Neuromuscular Diseases. A practical Approach to Diagnosis and Management**. 2nd Edition. 1990. New York USA 299-315.
4. Catena V., Monte del D., Rubini, A., et al. **Anesthesia and myotonic dystrophy (Steinert`s síndrome)**. Minerva Anesthesiol, 2007, 73; 475-479.
5. Bird T. **Myotonic Dystrophy Type 1**. Gene Reviews. www.genetest.org. Nov, 2007.
6. Russell S.H, Hirsch N. P. **Anaesthesia and myotonia**. Br. J Anaesth. 1994; 72: 210-216.
7. Die- Smulders CE, Howeler CJ, et al. **Age and causes of death in adult – onset myotonic dystrophy**. Brain 1998, 121: 1557 -1563.
8. Mathieu J, Allard P, Potvin L. **A 10 year study of mortality in a cohort of patients with myotonic dystrophy**. Neurology 1999, 52: 1658-62.
9. Andrew G., Harpers P., et al. **Myology Basic and Clinical**. Mc. Graw Hill New York 1994. 2nd Edition, 1994 ;1192 . 1219.
10. Mathieu J, De Braekeleer M, Prevost C, et al. **Myotonic dystrophy: Clinical assessment of muscular dystrophy in an isolated population with presumed homogeneous mutation**. Neurology 1992; 42: 203-208.
11. Bethlem J, Knobbout C. **Enfermedades Neuromusculares**. ASEM Asociación Española de Enfermedades Neuromusculares, 1993. Barcelona. España. 111-122.
12. Franke C, Hatt H, Iazzo P, et al. **Characteristics of Na⁺ channels and Cl⁻ conductance in resealed muscle fibre segments from patients with myotonic dystrophy**. Journal of Physiology 1990; 425: 391-405.
13. Pelargonio G, Dello Russo A, Sanna T. **Dystrophy myotonic and the heart**. Heart 2002; 88: 665–670.
14. Hadian D, Lowe MR, Scott LR, et al. **Use of an insertable loop recorder in a myotonic dystrophy patient**. J Cardiovasc Electrophysiol 2002; 13:72–3.
15. Prystowsky EN, Pritchett EIC, Roses A. **The natural history of conduction system disease in myotonic muscular dystrophy as determined by serial electrophysiologic studies**. Circulation 1979;60:1360-4.

16. Fragola PV, Calo L, Luzi M, et al. **Doppler echocardiographic assessment of left ventricular diastolic function in myotonic dystrophy.** *Cardiology* 1997; 88:498–502.
17. Winters SJ, Schreiner B, Griggs RC, Rowley P, Nanda NC. **Familial mitral 290 valve prolapse and myotonic dystrophy.** *Ann Intern Med* 1976;85:19–22.
18. Phillips MF, Harper PS. **Cardiac disease in myotonic dystrophy.** *Cardiovasc Res.* 1997; 33: 13–22.
19. Sakai T, Miki S, Ueda Y, Nomoto T, Hashimoto S, Takahashi K. **Warm heart operation in a patient with myotonic dystrophy.** *Ann Thorac Surg,* 1996; 62:12031205.
20. Ogawa T, Saga T, Nakamoto S. **Surgical repair for atrial septal defect associated with myotonic dystrophy.** *Circ J* 2007;71:1321–1322.
21. Khandelwal D, Bhatia M, Tripathi M, Sahota P, Jain S. **Excessive daytime sleepiness: an unusual presentation of myotonic dystrophy.** *Sleep Med* 2002;3:431-2.
22. Gilroy J. Basic neurology. In: Karabudak R, editor. ***MuscularDiseases.*** New York: McGraw-Hill & Co.; 2001: pp. 630-2.
23. Begin R, Mathieu J, Almirall J, Grassino A. **Relationship between chronic hypercapnia and inspiratory-muscle weakness in myotonic dystrophy.** *Am J Respir Crit Care Med* 1997; 156: 133-9.
24. Massimo B, Sonia B, Cristina S, Francesco C, **Gastrointestinal manifestations in myotonic muscular dystrophy.** *World J Gastroenterol* 2006 March 28; 12(12): 1821-1828.
25. Modolell I, Mearin F, Baudet JS, Gamez J, Cervera C, Malagelada JR. **Pharyngo- esophageal motility disturbances in patients with myotonic dystrophy.** *Scand J Gastroenterol* 1999; 34: 878-882.
26. Costantini M, Zaninotto G, Anselmino M, Marcon M, Iurilli V, Boccu C. **Esophageal motor function in patients with myotonic dystrophy.** *Dig Dis Sci* 1996; 41: 2032-2038.
27. Ronnblom A, Andersson S, Hellstrom PM, Danielsson A. **Gastric emptying in myotonic dystrophy.** *Eur J Clin Invest* 2002; **32**: 570-574.
28. Meola G., Sansone V. **Cerebral involvement in myotonic dystrophies.** *Muscle Nerve* 36:294-306, 2007.
29. Meola G, Sansone V, Perani D, Colleluori A. **Reduced cerebral blood flow and impaired visual spatial function in proximal myotonic myopathy.** *Neurology* 1999;53:1042–1050.

30. Naka H, Yukari I, Tomohiko O, et al. **Magnetization transfer measurement of cerebral white matter in patients with myotonic dystrophy.** J Neurol Sci 2002;193:111-6.
31. Kassubek J, Juengling DF, Hoffmann S, et al. **Quantification of brain atrophy in patients with myotonic dystrophy and proximal myotonic dystrophy: a controlled 3 dimensional magnetic resonance imaging study.** Neurosci Lett 2003;348:73–6.
32. Di Constanzo A, Di Salle F, Santoro L, Tessitore A, Bonavita A, Tedeschi G. **Pattern and significance of white matter abnormalities in myotonic dystrophy type 1: an MRI study.** J Neurol 2002; 249: 1175–82.
33. Delaporte C. **Personality patterns in patients with myotonic dystrophy.** Arch Neurol 1998;55:635– 640.
34. Winblad S, Lindberg C, Hansen S. **Temperament and character in patients with classical myotonic dystrophy type 1 (DM1).** Neuromuscul Disord 2005;15:287–292.
35. Vazquez, JA, Pinies, JA, Martul, P, De los Rios A. **Hypothalamic-pituitary-testicular function in 70 patients with myotonic dystrophy.** J Endocrinol Invest 13:375, 1990.
36. Mahle M., Parizel G. **Hypothalamic-pituitary function in myotonic dystrophy.** Journ of Neurol. 226, 4, 1982.
37. Magee A.C.; Hughes A.E.; Kidd A.; Lopez de Munain A et al **Reproductive counselling for women with myotonic dystrophy.** J Med Genet 39: 15, 2002.
38. Rudnik-Schoneborn S.; Nicholson G.A.; Morgan G.; Rohrig D.; Zerres K. **Different patterns of obstetric complications in myotonic dystrophy in relation to the disease status of the fetus.** Am. J. Med. Genet. 80: 314-21, 1998.
39. Johansson Å, Ahre'n B, Carlstro K, et al. **Abnormal cytokine and adrenocortical hormone regulation in myotonic dystrophy.** J Clin EndocrinolMetab 200, 85:3169–3176.
40. Johanson A, Andrew R.; Forsberg H.; Cederquist K. et al **Glucocorticoid Metabolism and Adrenocortical Reactivity to ACTH in Myotonic Dystrophy.** J Clin Endocrino & Metab, September 2001, 86(9):4276–4283.
41. Harper P., Herley H., Reardon W., Shaw D. **Anticipation in myotonic dystrophy: new light on an old problem.** Am J Hum Genet 1992; 51:10-6.
42. Baig K.M., Discepola M. **Recurrent capsular opacification after Nd:YAG laser treatment in myotonic dystrophy.** Can J Ophthalmol. 42:489-490, 2007.
43. Harper PS. **Myotonic Dystrophy.** Third ed, WB Saunders, London 2001.

44. Seiji H., Motohiro K., Katsumata S, et al. **Ciliary and Retinal Changes in Myotonic Dystrophy**. Arch Ophthalmo Vol 102, Jan 1984, 88-93.
45. Aldrich LM. **Anaesthetic problems in dystrophy myotonic**. Br J Anesthesia. 58, 1985, 210-216.
46. Gaudiche O., Meistelman C.. **Anestesia del paciente miopatico**. Enciclop Medico-Quirurgica. Paris D-10, 2006, 636-57.
47. Martinez O. **Enfermedades neuromusculares y anestesia**. www.scartd.org. Marzo 2006.
48. Flores B., Manzano A. **Anestesia en el paciente con patología neuromuscular**. Gac. Med. Bilbao, 2006, 103: 79-85.
49. Cordero I. **Consideraciones anestésicas en algunas enfermedades neuromusculares**. Rev Mex Anest, 32 (2); 2009, 114-19
50. Mathieu J., Allard P., Gobeil G., et al. **Anesthetic and Surgical complications in 219 cases of myotonic dystrophy**. Neurology, 1997; 49, 1646-50.
51. Harper PS, van-Engelen B, Eymard B, Wilcox DE. **Myotonic dystrophy. Present management and future therapy**. (1st ed.) Oxford: Oxford University Press; 2004.
52. Mathieu J, Potvin L. **Mortality in myotonic dystrophy: a cohort study from the Saguenay-Lac-Saint-Jean region (Quebec, Canada) [abstract]**. Neurology 1996; 46 (2 Suppl): A170.
53. Longman C. **Myotonic Dystrophy**. J.R Coll Phys Edinb 2006;36:51–55.
54. Imison A. **Anaesthesia and Myotonia – An Australian experience**. Anaesth Intensive Care. 2001, 29; 34-37.
55. Milligan KA. **Propofol and dystrophy myotonica**. Anaesthesia 1988; 43, 513 - 4 .
56. Speedy H. **Exaggerated physiological responses to propofol in myotonic dystrophy**. Br J Anaesth 1990; 64,110-2.
57. Tzabar Y, Marshall R. **Myotonic Dystrophy and target-controlled propofol infusion**. Br J Anaesth 1995; 74, 107-14.
58. Bennun M, Goldstein B, et al. **Continuous propofol anaesthesia for patients with myotonic dystrophy**. Br J Anaesth 2000; 85 (3), 407-9.

59. Dundee JW. **Thiopentone in dystrophia myotonia.** Anesth Analg; 1952, 7731, 257.
60. Bourke TD, Zuck D. **Thiopentone in dystrophia myotonia.** Br J Anaesth 1957; 29, 95.
61. Lodge AB. **Thiopentone sensitivity and dystrophia myotonia.** Br Med Journ; 1958, 1944-45.
62. Miller JD, Chingmu L. **Anesthesia and Uncommon disease.** Philadelphia. W.b Saunders, 2004. 590-644.
63. Buzello W, Kreig N, Schilikewei A. **Hazard of neostigmine in patients with neuromuscular disorders.** Br J Anaesth 1982; 54, 529-34.
64. Aldridge LM. **Anaesthetic problems in myotonic dystrophy. A case report and review of the Aberdeen experience comprising 48 general anaesthetics in a further 16 patients.** Br J Anaesth 1985;57:1119-1130