



CASOS CLÍNICOS

Manejo anestésico de la enfermedad de Duchenne en cirugía urgente.

De la Chica Chica MJ^a, Navío Poussivert ME*, Centenera Sánchez A, Rodríguez Gámez M^a

Complejo Hospitalario de Jaén. Jaén. España

Resumen

La enfermedad de Duchenne es una enfermedad neuromuscular que posee unas implicaciones anestésicas muy importantes que ponen en alto riesgo perioperatorio a los pacientes por lo que requieren un conocimiento preciso para su manejo. Se recomienda hacer una valoración prequirúrgica cuidadosa, identificando el riesgo quirúrgico y un enfoque multidisciplinario que garantice la mejor atención perioperatoria para disminuir las complicaciones. A continuación presentaremos un caso clínico sobre el manejo de un niño con Enfermedad de Duchenne que se sometió a una cirugía urgente. Al ser una cirugía no demorable, el quirófano no estaba en condiciones óptimas para atender a este paciente dada su patología (respirador no libre de halogenados con el consiguiente riesgo de rhabdomiolisis e hipertermia maligna), por lo que se nos planteó el reto de anestesiarse al paciente en estas circunstancias poco ideales, buscando otras alternativas válidas que pudiesen proporcionarle una anestesia de calidad sin mermar su seguridad.

Introducción



La enfermedad de Duchenne es una enfermedad neuromuscular que posee unas implicaciones anestésicas muy importantes que ponen en alto riesgo perioperatorio a los pacientes por lo que requieren un conocimiento preciso para su manejo. Se recomienda hacer una valoración prequirúrgica cuidadosa, identificando el riesgo quirúrgico y un enfoque multidisciplinario que garantice la mejor atención perioperatoria para disminuir las complicaciones. A continuación presentaremos un caso clínico sobre el manejo de un niño con Enfermedad de Duchenne que se

sometió a una cirugía urgente. Al ser una cirugía no demorable, el quirófano no estaba en condiciones óptimas para atender a este paciente dada su patología (respirador no libre de halogenados con el consiguiente riesgo de rhabdomiolisis e hipertermia maligna), por lo que se nos planteó el reto de anestesiarse al paciente en estas circunstancias poco ideales, buscando otras alternativas válidas que pudiesen proporcionarle una anestesia de calidad sin mermar su seguridad.

Caso clínico

Varón de 6 años de edad que acude al quirófano de urgencias con diagnóstico de hernia inguinal incarcerada. Peso 50 kg, altura 1.10 m. El paciente cumplía el periodo de ayunas de manera correcta (> 2 h para líquidos claros y > 6 horas para sólidos)

Como antecedente personal, destacaba enfermedad de Duchenne diagnosticada a los 5 años de edad tras objetivar los padres que presentaba caídas frecuentes

con la marcha de puntillas. Confirmada con biopsia muscular. En la historia, en analíticas anteriores realizadas por pediatría, presentaba elevación de CPK y transaminasas. Había sido valorado por cardiología, oftalmología y neuropediatría con resultados normales. En la valoración por neumología apuntaban patrón respiratorio restrictivo. La madre era portadora de DMD.

Tratamiento domiciliario: deflazacort y vitamina D. Intervenciones quirúrgicas previas: alargamiento de tendón de Aquiles bilateral.

Dado que al paciente no se le ha realizado estudio preanestésico, procedemos a realizar acto anestésico sin utilización de halogenados ni relajación muscular para evitar episodio de miotomía, hipertermia maligna o hiperpotasemia.

A su llegada a quirófano se monitoriza con ECG, SatO₂, PANI, Conox y sonda esofágica de temperatura.

Se canaliza VVP nº 22 en miembro superior izquierdo. Se realiza inducción anestésica con propofol 2 mg/kg y fentanilo 1 mcg/kg, consiguiendo así un periodo de apnea. Se procede a la inserción de mascarilla laríngea nº3 I-GEL, y se conecta a bala de oxígeno con circuito de Mapleson a 10 L, asistiendo la ventilación para evitar restos de gases anestésicos que hayan podido quedar en el respirador.

Pasados 7-8 min, el paciente recupera la ventilación espontánea, por lo que se mantiene en ventilación espontánea, sin necesidad de asistencia ventilatoria hasta finalizar la intervención. Mantenimiento de plano anestésico con propofol 2% en perfusión continua a 3 mg/kg/h.

Durante toda la intervención se mantiene estable hemodinámica y respiratoriamente, sin necesidad de drogas vasoactivas. Temperatura en torno a 36.3 °C. Conox 40-60. Se administra 15 mg/kg de paracetamol IV y 15 mg/kg de metamizol IV. Se extuba y pasa a URPA sedoanalgesiado, en ventilación espontánea. A su llegada a la URPA, FC 103 lpm, satO₂ 98% sin aporte de O₂ y PAM>55 mmHg.

Discusión

La enfermedad de Duchenne está causada por una mutación en el gen DMD, ligada al cromosoma X, que codifica la proteína distrofina. Las mujeres generalmente son portadoras, pero no suelen mostrar síntomas o presentan síntomas leves. Afecta principalmente a los músculos y es una de las distrofias musculares más comunes en la infancia.

Los niños afectados por esta enfermedad presentan un deterioro muscular progresivo, afectando primero a los grupos proximales y extendiéndose hasta la musculatura distal, perdiendo así la capacidad para caminar, utilizando finalmente silla de ruedas para poder desplazarse. El sistema respiratorio se ve gravemente comprometido, siendo propensos a desarrollar infecciones pulmonares. También afecta al sistema cardiovascular, siendo la miocardiopatía dilatada la alteración cardiovascular más frecuente en ellos.

Asimismo, se debe de tener en cuenta que muchos pacientes desarrollan escoliosis por lo que la ventilación pulmonar puede verse comprometida (1).

Para un correcto manejo anestésico hay que llevar a cabo una exitosa valoración preoperatoria, intraoperatoria y postoperatoria.

Evaluación preoperatoria

La enfermedad de Duchenne es muy compleja y requiere un enfoque multidisciplinario para su atención médica, siendo necesario un abordaje multidisciplinar entre anestelistas, cardiólogos y neumólogos, entre otros especialistas para así garantizar una anestesia segura y exitosa.

Estos pacientes pueden padecer alteraciones en el aparato cardiocirculatorio. Por dicha razón, se les debe someter a una atenta valoración de la funcionalidad cardíaca (ECG y ecocardiograma en todos) y a una optimización de la terapia cardiológica antes de la anestesia o de la sedación. La valoración de la función respiratoria y cardíaca no debe ser de más de un año (1).

En este paciente, aunque se trataba de una urgencia sin tener preoperatorio realizado, sí teníamos valoración cardiológica y respiratoria de menos de un año, donde no se objetivaba patología cardíaca aunque sí patrón restrictivo respiratorio.

Intraoperatorio

Monitorización

La monitorización completa de estos pacientes requiere electrocardiograma, presión arterial no invasiva/invasiva, capnografía, pulsioximetría, temperatura, diuresis, parámetros ventilatorios y monitorización de la relajación neuromuscular (2). En nuestro caso, al no utilizar relajante muscular no fue necesario monitorización neuromuscular y, al tratarse de un niño con una intervención prevista de corta duración, no monitorizamos diuresis. El capnógrafo lo conectamos al respirador.

Vía aérea

Es importante tener disponibles dispositivos para manejo de vía aérea difícil debido a las alteraciones anatómico-funcionales del aparato respiratorio que puedan presentar estos pacientes. En nuestro paciente no tuvimos dificultad para la inserción de mascarilla laríngea I-GEL nº3.

Posicionamiento

Debemos colocar al paciente en una posición que facilite la mecánica respiratoria y evite la compresión muscular excesiva. En nuestro caso se colocó en decúbito supino.

Fármacos anestésicos

Algunos fármacos utilizados durante la anestesia pueden producir efectos adversos en el paciente afecto por lo que se debe tener cuidado al seleccionar y administrar los mismos. El manejo anestésico de los pacientes con distrofias musculares es especialmente difícil por el riesgo de rabdomiolisis con hiperpotasemia y posibles paro cardíaco, arritmias malignas, aumento de la debilidad muscular, problemas con el manejo de la vía aérea y reagudización de la insuficiencia respiratoria (3).

La anestesia general intravenosa total (TIVA) es beneficiosa en estos pacientes. El propofol es el hipnótico más utilizado para la inducción y mantenimiento de la anestesia en pacientes con distrofia muscular de Duchenne (como bien dice en su artículo Muenster et Al), por lo que, en nuestro paciente, se llevó a cabo la inducción y el mantenimiento con perfusión de propofol sin incidencias (4).

Si existe afectación cardíaca se puede utilizar etomidato como alternativa. Los

anestésicos volátiles no se deben de utilizar en este caso debido a que pueden desencadenar miotomías y crisis de rabdomiólisis (1) (4) (5). Por este motivo, para evitar la administración de halogenados que hayan podido quedar en el circuito de anestesia, decidimos conectar la mascarilla laríngea que colocamos en el paciente a una bala de oxígeno y ventilar al paciente con un Mapleson, aunque en este caso, el paciente se mantuvo en todo momento en ventilación espontánea por lo que no hizo falta ventilación manual. Sin embargo, según Schwartz et al, no hay suficiente evidencia para relacionar únicamente a los agentes inhalados con eventos adversos como la rabdomiólisis, ya que pueden existir otros factores concomitantes que contribuyan a su aparición (6). Sin embargo, nosotros decidimos no utilizar agentes halogenados para minimizar los posibles efectos adversos relacionados con estos fármacos.

Según Hoppe K et Al, los opioides como el remifentanilo y el fentanilo han demostrado ser seguros en estos pacientes, por lo que decidimos utilizar fentanilo para inducción, sin necesidad de uso repetido de dichos fármacos durante el mantenimiento y postoperatorio (7).

Según lo descrito por Muenser et Al y Segura et Al en sus diversas publicaciones, los pacientes con distrofia muscular tienen contraindicación absoluta para recibir relajantes musculares despolarizantes como la succinilcolina (4)(8).

El relajante muscular no despolarizante más frecuentemente utilizado es el rocuronio, que tiene la posibilidad de neutralizar su acción farmacológica mediante el uso de un reversor específico. (5)

Aunque el uso de Sugammadex en pacientes con trastornos neuromusculares no se ha establecido completamente, y su papel en pacientes con distrofias y cardiomiopatía dilatada no está completamente conocido, se ha reportado su uso en pacientes con distrofias y cardiomiopatía dilatada. En nuestro caso, no se utilizó relajante muscular ya que no hacía falta para nuestro acto anestésico ni para llevar a cabo la intervención realizada.

Según la guía llevada a cabo por Duchenne Parent Project Onlus, en estos pacientes hay que utilizar estrategias de calentamiento con fluidos calientes y mantas térmicas para prevenir la hipotermia (que puede desencadenar contracturas mioclónicas y aumentar el sangrado). Se recomienda la administración de soluciones glucosadas que disminuyen el riesgo de rabdomiólisis e hiperpotasemia aguda por lo que en nuestro caso, como fluidoterapia de mantenimiento utilizamos Benelyte® (1).

En los pacientes con distrofias musculares se debe garantizar una buena analgesia porque esto disminuye las complicaciones respiratorias. Sin embargo, se debe considerar que son más sensibles a los efectos de los opiáceos, por lo que presentan mayor riesgo de depresión respiratoria, exacerban la paresia gastrointestinal y aumentan el riesgo de reflujo, aspiración y alteración ventilatoria. Además, según la guía descrita en el párrafo anterior, los antiinflamatorios no esteroideos (AINES) se deben utilizar con precaución porque también pueden desencadenar crisis de rabdomiólisis, por lo que se evitó en nuestro paciente la administración de los mismos (1).

Para la extubación, se recomienda hacerlo con el paciente despierto ya que

tienen alto riesgo de apnea y muerte tras la extubación en las 24 horas posteriores a la cirugía. Sin embargo, como el paciente no perdió la ventilación espontánea en ningún momento, realizamos la extubación con el paciente sedado (Conox 75) para evitar laringoespasma. Posteriormente pasó a URPA para vigilancia de postoperatorio, que concluyó sin incidencias.

Postoperatorio inmediato

Es muy importante monitorizar al paciente en una unidad de vigilancia intensiva para detectar cualquier tipo de complicación, así como establecer un plan de manejo del dolor adecuado, para evitar la aparición de crisis de dolor agudo que pueda comprometer la función respiratoria.

Se recomienda iniciar movilización temprana del paciente para prevenir complicaciones tromboembólicas y mejorar la función respiratoria.

Conclusión

El manejo anestésico de un niño con enfermedad de Duchenne para una cirugía de urgencia requiere un enfoque multidisciplinario y personalizado. Es crucial realizar una evaluación preoperatoria detallada y establecer estrategias intraoperatorias adaptadas a las necesidades individuales del paciente. Sin embargo, en nuestro caso, al tratarse de una cirugía urgente no pudimos tener un preoperatorio adecuado del paciente. Aun así, pudimos realizar el acto anestésico sin perjudicar ni poner en riesgo la vida del paciente.

Por ello, la colaboración estrecha entre el equipo quirúrgico, cardiólogos y otros especialistas es esencial para garantizar la seguridad y el éxito del procedimiento. En conclusión, con un

enfoque cuidadoso y conocimientos actualizados, el anestesiólogo puede contribuir significativamente a mejorar los resultados perioperatorios de estos pacientes tan vulnerables.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no hay conflictos de interés.

Bibliografía

1. Especialistas UGPL. Anestesia en los pacientes con distrofia de Duchenne y Becker [Internet]. Duchenne-spain.org. [cited 2023 jul 28]. Disponible en: <https://www.duchenne-spain.org/wp-content/uploads/2019/05/AnestesiaDM-DB.pdf>
2. Echeverry-Marín, PC, Bustamante-Vega AM. *Implicaciones anestésicas de las distrofias musculares*. Rev. colomb. anestesiología. [Internet]. 2018 Sep [cited 2023 sep 1]; 46(3): 228-239.
3. *Anaesthesia and the sex-linked dystrophies: between a rock and a hard place*. bjanesthesia.org. [cited 2023 sep 1]. Available at: [https://www.bjanaesthesia.org/article/S0007-0912\(17\)33640-1/fulltext](https://www.bjanaesthesia.org/article/S0007-0912(17)33640-1/fulltext)
4. Muenster T, Mueller C, Forst J, Huber H, Schmitt HJ. *Anaesthetic management in patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing orthopaedic surgery: A review of 232 cases*. Eur J Anaesthesiol [Internet]. 2012 [cited 2023 sep 1];29(10):489–94. (PubMed)
5. Driessen JJ. *Neuromuscular and mitochondrial disorders: what is relevant to the anaesthesiologist?* Curr Opin Anaesthesiol [Internet]. 2008 [cited 2023 sep 1] ;21(3):350–5. (PubMed)
6. Schwartz D. *Regarding: muscular dystrophy and the safety of inhalational agents*. Paediatr Anaesth 2007;17 1:96–97. 96. (PubMed)
7. Hoppe K, Reyher C, Jurkatt-Rott K, Lehmann-Horn F, Kingler W [Internet]. *Distrofia miotónica 1 y 2*. Octubre 2014. [Citado en febrero 6 de 2017].
8. Segura LG, Lorenz JD, Weingarten TN, Scavonetto F, Bojanić K, Selcen

D, et al. *Anesthesia and Duchenne or Becker muscular dystrophy: review of 117 anesthetic exposures*. Paediatr Anaesth [Internet]. 2013 [cited 2023 jul 29];23(9):855–64. ([PubMed](#))

Correspondencia al autor

María José de la Chica Chica
mdelachica95@gmail.com
MIR Anestesiología y Reanimación.
Complejo Hospitalario de Jaén.

María Eugenia Navío Poussivert
phersinoe@gmail.com
FEA Anestesiología y Reanimación.
Complejo Hospitalario de Jaén.

Aceptado para el blog en enero de
2024

