



Manejo de los bloqueadores neuromusculares en un paciente con distrofia miotónica tipo 1 o enfermedad de Steinert

Management of neuromuscular blockers in a patient with myotonic dystrophy type 1 or Steinert's disease

Regina Ruiz Sañudo,^{*,‡,§} Eugenia Ytuarte Orantes,^{*} Sebastián Jiménez Andrade,^{*} José Manuel Portela Ortiz,^{*} Adriana Enríquez Barajas,^{*} Luis Antonio García Hernández^{*}

Citar como: Ruiz SR, Ytuarte OE, Jiménez AS, Portela OJM, Enríquez BA, García HLA. Manejo de los bloqueadores neuromusculares en un paciente con distrofia miotónica tipo 1 o enfermedad de Steinert. Acta Med GA. 2025; 23 (6): 550-551. <https://dx.doi.org/10.35366/121698>

Resumen

Este reporte describe el manejo anestésico de una paciente de 56 años con distrofia miotónica tipo 1 (DM1) durante una colecistectomía laparoscópica. La DM1 es una enfermedad neuromuscular caracterizada por debilidad y rigidez muscular progresiva y afectación multisistémica. La paciente, con antecedentes de paro cardiorrespiratorio, representaba un desafío adicional. Se optó por anestesia total intravenosa (TIVA) para evitar complicaciones, usando rocuronio y sugammadex para la reversión. Se eligió fentanil debido a la falta de remifentanil. El caso destaca la importancia de una evaluación preoperatoria exhaustiva y un enfoque individualizado para garantizar la seguridad en pacientes con DM1.

Palabras clave: distrofia, anestesiología, rocuronio, sugammadex, complicaciones.

Abstract

This report details the anesthetic management of a 56-year-old female with myotonic dystrophy type 1 (DM1) undergoing laparoscopic cholecystectomy. DM1 is a neuromuscular disease marked by muscle weakness and multisystem involvement. The patient's history of cardiorespiratory arrest during a previous procedure added complexity to anesthesia planning. Total intravenous anesthesia (TIVA) with rocuronium and sugammadex was chosen to avoid complications, while fentanyl was used due to the unavailability of remifentanyl. This case underscores the importance of thorough preoperative evaluation and a personalized anesthetic approach to ensure safety in DM1 patients.

Keywords: dystrophy, anesthesiology, rocuronium, sugammadex, complications.

Abreviaturas:

ASA = American Society of Anesthesiologists (Sociedad Americana de Anestesiólogos)

DM1 = distrofia miotónica tipo 1

NYHA = New York Heart Association (Asociación Cardíaca de Nueva York)

TIVA = Total IntraVenous Anesthesia (anestesia total intravenosa)

TOF = tren de cuatro

INTRODUCCIÓN

La distrofia miotónica tipo 1 (DM1), o enfermedad de Steinert, es una condición autosómica dominante multisistémica caracterizada por debilidad muscular progresiva, pérdida de masa y rigidez muscular. Es la forma más común de distrofia muscular en Europa, con una prevalencia de

* Departamento de Anestesiología, Hospital Ángeles del Pedregal, Ciudad de México, México.

‡ Médico residente de Anestesiología de tercer año, Hospital Angeles Pedregal. Facultad Mexicana de Medicina de la Universidad La Salle. Ciudad de México, México.

§ ORCID: 0009-0002-0067-5641

Correspondencia:

Dra. Regina Ruiz Sañudo

Correo electrónico: regina.ruiz.sa@gmail.com

Recibido: 23-09-2024. Aceptado: 27-09-2024.



aproximadamente 1 en 3,000 personas.^{1,2} Está causada por la expansión de repeticiones de trinucleótidos CTG en el gen *DMPK* en el cromosoma 19, afectando la producción de proteínas y la función de los canales de cloruro en los miocitos, lo que resulta en problemas cardiovasculares, respiratorios, endócrinos y del sistema nervioso central.³ En el contexto perioperatorio, los pacientes con DM1 presentan mayor riesgo de complicaciones, como rabdomiólisis, hipertermia maligna, insuficiencia cardíaca y respiratoria, y paro cardíaco.³⁻⁵

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 56 años con DM1, hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina y dependiente de oxígeno suplementario. Tenía antecedentes de múltiples cirugías, incluyendo un paro cardiorrespiratorio previo en la unidad de cuidados postanestésicos, debido a bloqueo neuromuscular residual. Fue diagnosticada con colecistitis aguda litiásica, presentando dolor abdominal e hiperbilirrubinemia. La evaluación preoperatoria (85 kg, 1.65 m) mostró bloqueo fascicular anterior izquierdo y crecimiento ventricular izquierdo en el electrocardiograma, además de restricciones pulmonares documentadas. La evaluación de la vía aérea indicó un Mallampati III, distancia tiromentoniana de 6-6.5 cm, y un índice de intubación difícil de 9 puntos. Se clasificó como NYHA II, ASA III, lo que reflejaba la complejidad del caso.

Se eligió anestesia total intravenosa (TIVA) con monitorización no invasiva, usando tren de cuatro (TOF) e índice biespectral. La inducción se realizó con fentanilo de 150 µg, propofol de 150 mg y rocuronio de 30 mg (0.4 mg/kg). La intubación fue exitosa al tercer intento con videolaringoscopia, manteniendo ventilación mecánica controlada. La paciente se mantuvo estable hemodinámicamente durante la cirugía, que duró 60 minutos. Al finalizar, el bloqueo neuromuscular fue revertido con sugammadex (200 mg inicial y 100 mg adicionales), logrando un TOF > 90% en 7:30 minutos. Fue extubada sin complicaciones y trasladada a la Unidad de Cuidados Postanestésicos (UCPA), donde permaneció sin compromiso ventilatorio ni bloqueo neuromuscular residual, con adecuado manejo del dolor.

DISCUSIÓN

El manejo anestésico en pacientes con DM1 requiere un enfoque exhaustivo debido a la sensibilidad a los medicamentos y el riesgo de complicaciones. La TIVA es preferida para evitar la precipitación de miotonía asociada con anestésicos inhalatorios. Rocuronio, un relajante muscular no despolarizante, es seguro en DM1, aunque puede prolongar el bloqueo neuromuscular. Sugammadex es preferido para la reversión del bloqueo, ya que los anti-colinesterásicos como la neostigmina pueden empeorar la parálisis. La administración de opioides, como fentanilo, es crucial para minimizar el riesgo de depresión respiratoria en ausencia de remifentanilo.⁵

CONCLUSIONES

La DM1 presenta desafíos anestésicos importantes debido a la miotonía, la sensibilidad a los fármacos y el riesgo de complicaciones graves. Una evaluación preoperatoria exhaustiva y un enfoque individualizado son esenciales para un manejo seguro. La selección cuidadosa de opioides es fundamental para minimizar los riesgos. Este caso subraya la importancia de un manejo multidisciplinario y personalizado para optimizar los resultados clínicos en pacientes con DM1.^{4,5}

REFERENCIAS

1. Mangla C, Bais K, Yarmush J. Myotonic dystrophy and anesthetic challenges: a case report and review. *Case Rep Anesthesiol*. 2019; 2019: 4282305.
2. Gurunathan U, Duncan G. The successful use of sugammadex and uneventful recovery from general anaesthesia in a patient with myotonic dystrophy. *Indian J Anaesth*. 2015; 59 (5): 325-326.
3. Reddy U, Ahmed Hagi M. Neuromuscular disorders: relevance to anaesthesia and intensive care. *Anaesth Intensive Care Med*. 2023; 25 (5): 277-281.
4. Catena V, Del Monte DD, Rubini A, Guccione, Ricagna F, Gangeri G et al. Anesthesia and myotonic dystrophy (Steinert's syndrome): the role of total intravenous anesthesia with propofol, cisatracurium, and remifentanil. Case report. *Minerva Anesthesiol*. 2007; 73 (9): 475-479.
5. Lien CA. Neuromuscular blocking and reversal agents. In: Pardo MC Jr, editor. *Miller's basics of anesthesia*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2023. p. 160-184.

Si desea consultar los datos complementarios de este artículo, favor de dirigirse a editorial.actamedica@saludangeles.mx