

ANESTESIA EN PACIENTES CON ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

*LEO H.D.J. BOOIJ

**LILIANA ANZA-COSTABILE

RESUMEN

En este artículo se hace una revisión acerca del manejo anestésico específicamente de miorelajantes en pacientes con padecimientos neuromusculares. Se hace una descripción sobre los mecanismos de la transmisión neuromuscular normal y el papel de la acetilcolina y como se pueden alterar los mecanismos de retroalimentación. Se hace una descripción de las enfermedades neuromusculares de acuerdo al sitio de la lesión primaria, enfatizando las lesiones intracraneales, de la médula espinal, de los nervios periféricos, de la unión neuromuscular y las lesiones medulares. Se trata de un artículo de interés, que aclara algunos conceptos que están en confusión, debido a la poca experiencia que se tiene con el manejo anestésico en este tipo de pacientes. Además se revisa el mecanismo de acción y el papel de los bloqueadores de la transmisión neuromuscular, que se involucran en estos pacientes.

Palabras clave: Enfermedad neuromuscular; Manejo anestésico; bloqueadores neuromusculares.

SUMMARY

This paper reviews the anesthetic management including muscular relaxants in patients with neuromuscular disorders. It describes the mechanisms of normal neuromuscular transmission, acetylcholine role, and the alteration of feedback mechanisms. It does a description of neuromuscular diseases, depending the type of principal lesion, emphasizing intracranial lesions, emphasizing intracranial lesions, spinal cord injuries, peripheral nerve lesions, neuromuscular junction diseases and muscular diseases. It's an special article, that gives light in some concepts because the confusion that exists, by the lack of experience that the anesthesiologist have in the management of these patients. It reviews the mechanisms of action and the role of neuromuscular transmission blocking drugs that are involved in complications arising in these patients.

Key words: Neuromuscular diseases; anesthetic management; neuromuscular blocking drugs.

*Profesor de Anestesiología. Institute for Anesthesiology. University of Nijmegen.

**Médico Anestesiólogo. Hospital de Cardiología C.M.N.

Recibido: 2 de marzo 1990. Aceptado para publicación: 28 de marzo de 1990.

Sobretiros: Prof. Dr. Leo H. Booij. Institute for Anaesthesiology. University of Nijmegen. P.O. Box 9101, 6500 H.B. Nijmegen, The Netherlands.

La anestesia para los pacientes con padecimientos neuromusculares siempre ha confundido a los anestesiólogos. Esto es debido a la falta de experiencia que la mayoría de nosotros tenemos para la anestesia en estos pacientes, como resultado de la baja incidencia de la mayoría de ellos. En la literatura encontramos información contradictoria acerca de la sensibilidad de estos pacientes a diversas drogas. También existe confusión acerca del tipo y de la incidencia de las complicaciones que ocurren en los pacientes que sufren de padecimientos neuromusculares. En especial, los medicamentos bloqueadores de la transmisión neuromuscular se ven involucrados en las complicaciones que surgen en estos pacientes: parálisis prolongada, hiperkalemia, rigidez, hipertermia maligna. El acto de la respiración se encuentra bajo control neurológico, y las lesiones en cualquier punto entre el neuroeje y la corteza, a través del tallo hasta la unión neuromuscular y los músculos respiratorios pueden causar anormalidades respiratorias o insuficiencia respiratoria. Por lo tanto, en los pacientes con todas estas enfermedades debe prestarse atención especial a la ventilación en el período perioperatorio. En muchos padecimientos también el miocardio está involucrado, haciendo factible la aparición de problemas cardiovasculares. Otras disfunciones frecuentemente observadas son las del sistema nervioso autónomo.

TRANSMISION NEUROMUSCULAR NORMAL

El movimiento de los músculos voluntarios se produce por la transferencia de un estímulo nervioso desde la corteza cerebral, vía el cerebelo y la médula espinal hasta el nervio motor. La transmisión desde el nervio motor hacia el músculo está mediada por la acetilcolina, la cual se sintetiza y almacena en el axón terminal. Al ocurrir la estimulación del nervio, la entrada de calcio facilita la liberación de cuantos de acetilcolina hacia la hendidura sináptica, por medio de difusión de las vesículas localizadas en el sitio activo de la terminal nerviosa. La acetilcolina atraviesa la hendidura por difusión y se liga a los receptores postsinápticos para la acetilcolina. Esto conduce a la apertura de los canales iónicos localizados en el centro del complejo del receptor, por medio de lo cual se produce la entrada de sodio y la salida del potasio. Por medio de este mecanismo la membrana celular se despolariza, activándose la liberación del calcio. Por último, esto conducirá a la contracción de las fibras musculares. Posteriormente, el calcio es recaptado en el retículo sarcoplásmico y ocurre la relajación muscular. Mientras tanto, la acetilcolina se disocia del receptor y se lleva a cabo su recaptación en las hendiduras presinápticas de una parte de ella, y de la otra parte por medio de la acción de la acetilcolinesterasa en la hendidura sináptica se recapta. Debido a la interacción con los receptores de acetilcolina presinápticos, la cantidad de acetilcolina liberada con cada es-

timulación nerviosa se mantendrá constante. Están involucrados varios mecanismos de retroalimentación para el control y la modulación de la contracción muscular. Cada paso de este complicado proceso de transmisión neuromuscular puede alterarse y conducir así a problemas clínicos.¹ Algunas de las enfermedades se localizan centralmente, otras en la periferia y las hay que existen por inhibición de la síntesis de acetilcolina, de su liberación, por destrucción del receptor, por alteración de la membrana presináptica y por alteraciones en el acoplamiento de excitación-conducción en el músculo. También pueden alterarse los mecanismos de retroalimentación.

Las enfermedades neuromusculares pueden clasificarse de acuerdo al sitio de lesión primaria:

1. Lesiones intracraneales: Hemiplejia, Enfermedad de Parkinson, Enfermedad de Alzheimer, Esclerosis Múltiple, Ataxia de Friedreichse, Enfermedades Intracraneales Difusas, Tétanos.
2. Lesiones de la Médula Espinal: Paraplejia, Cuadruplejia, Esclerosis Lateral Amiotrófica, Poliomieltis, Siringomelia.
3. Lesiones de Nervios Periféricos: Síndrome de Guillain-Barré, Denervación Muscular.
4. Lesiones de la Unión Neuromuscular: Miastenia Gravis, Síndrome Miasténico (Eaton-Lambert).
5. Lesiones Musculares: Miotonias, Distrofia Muscular, Parálisis Periódica, Hipertermia Maligna, Polquimiosistis.

En los últimos años, han aparecido una serie de artículos de revisión sobre la anestesia en enfermedades neuromusculares.²⁻⁴

1. LESIONES INTRACRANEALES

Hemiplejia

La hemiplejia es una secuela común de los accidentes vasculares cerebrales, causando lesión de neurona motora superior en la corteza cerebral motora. Se ha asociado a resistencia a los relajantes musculares no despolarizantes de los músculos afectados^{5, 6} y con hiperkalemia después de la administración de succinilcolina.^{7, 8} La resistencia ya es aparente a los dos días después del accidente. A diferencia de la lesión de neurona motora superior (cerebral), en las lesiones de neurona motora inferior (médula espinal), la respuesta a los relajantes no despolarizantes está aumentada.⁹

La liberación de potasio después de la administración de succinilcolina se debe a la expansión de las uniones neuromusculares (y de los receptores de acetilcolina) más allá de la placa motora original, y se le llama quimiosensibilidad extrasináptica. Se observa en todas las lesiones de denervación muscular, y empieza tan tempranamente como a la semana o bien en forma tardía como a los 6 meses después de ocurrido el accidente, y su duración es desconocida.

Parálisis Agitante, Enfermedad de Parkinson

El Mal de Parkinson es una enfermedad neurológica, idiopática, causada por una alteración en la transmisión dopaminérgica en los ganglios basales del cerebro. La incidencia de la Enfermedad de Parkinson es de 187 por cada 100,000 personas. Los síndromes similares debidos a la degeneración de los ganglios basales son la Corea de Huntington, la Corea de Sydenham, la Torticolis torsión, y la Torticolis Espasmódica. Todas tienen en común, corea, atetosis y distonía.

Además, el Parkinsonismo se puede provocar por intoxicación con metales pesados o por monóxido de carbono, con el bloqueo de los receptores de la dopamina. La Enfermedad de Parkinson es una alteración extrapiramidal caracterizada por hipoquinesia, rigidez y temblor. También se puede afectar la deglución y la fonación, debido a debilidad muscular. El movimiento de la pared torácica se reduce, lo cual conduce a alteraciones de tipo restrictivo de la función pulmonar. Frecuentemente se observa disfunción autonómica con hipersalivación, hipotensión postural y alteraciones del patrón respiratorio. El tratamiento básico consiste en la administración de precursores de la dopamina que cruzan la barrera hematoencefálica, junto con inhibición de la degradación periférica de estos precursores por medio de la administración de inhibidores de la descarboxilasa. La rigidez se trata con agentes anticolinérgicos (benzotropina, orfenadrina). Los efectos colaterales del tratamiento consisten en disquinesia, náusea, psicosis y pesadillas. En raros casos, se puede desarrollar un síndrome neuroléptico maligno, cuando el tratamiento con l-dopa se suspende bruscamente antes de la cirugía.¹¹ Este se caracteriza por alteraciones extrapiramidales, rigidez, hipertermia, y en ocasiones rhabdomiólisis e insuficiencia renal. Se semeja a la hipertermia maligna, pero no se relaciona con ella como puede concluirse por la prueba *in vitro* de la cafeína muscular.¹² Por lo tanto, la l-dopa debe administrarse hasta el momento de la inducción anestésica. La disfunción autonómica deberá anticiparse en los pacientes con Parkinson. No existen contraindicaciones en particular para ninguno de los agentes anestésicos inductores. Se prefiere la anestesia regional debido a la posibilidad de rigidez después de la administración de opioides. Durante la anestesia puede ocurrir hipotensión postural. La rigidez de la pared torácica y la hipoquinesia pueden conducir a alteraciones respiratorias pulmonares de tipo restrictivo. Después de la anestesia pueden presentarse temblor y espasticidad transitorias. El temblor es muy marcado en las etapas iniciales de la anestesia epidural y espinal. Se debe evitar el droperidol, ya que puede precipitar rigidez muscular y edema pulmonar. También los analgésicos narcóticos pueden causar rigidez, en particular, se sabe de los anaálogos del fentanil, aún en pacientes normales. No existen reportes acerca de respuestas anormales a los relajantes musculares no despolarizantes.

Corea de Sydenham

Esta ocurre primordialmente en niños como consecuencia de infecciones por estreptococos beta hemolíticos. Frecuentemente, se asocia a endocarditis. Se presentan irritabilidad y labilidad emocional.

Corea de Huntington

La corea de Huntington es una enfermedad heredo-familiar autosómica dominante, con una incidencia de 7 por cada 100,000 personas. Se inicia a los 35-40 años, con movimientos coreiformes y se acompaña de deterioro mental (demencia, depresión). Los músculos faríngeos pueden estar involucrados haciendo al paciente susceptible a la aspiración. La mayoría de los pacientes mueren a los 10-15 años después del inicio de los síntomas. Parece existir actividad anormal de la pseudocolinesterasa y por lo tanto, la succinilcolina y los anestésicos locales tipo éster, durarán mayor tiempo.

Enfermedad de Alzheimer

Esta demencia progresiva ocurre después de los 60 años y afecta al 20% de la población mayor de 80 años, en ambos sexos. Va disminuyendo el número de neuronas y existe deficiencia de acetilcolina central, pero también, pueden estar deficientes otros neurotransmisores (somatostatina, norepinefrina). Los problemas anestésicos varían desde tratar con un paciente incapaz de comprender su medio ambiente o incapaz de cooperar. Con frecuencia se administran drogas sedantes, pero, pueden empeorar los signos de la enfermedad. Deben evitarse las drogas anticolinérgicas de acción central.

Esclerosis Múltiple

La esclerosis múltiple es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central, caracterizada por debilidad muscular, alteraciones visuales, entorpecimientos y parestias. Pueden estar involucrados los músculos bulbares causando disartria, problemas para la deglución y alteraciones visuales. La incidencia es de 60-70 por cada 100,000 personas. La enfermedad se exacerba a intervalos impredecibles después de un período de varios años. El tratamiento consiste en la administración de corticoesteroides y ACTH, y drogas que controlen la espasticidad muscular. Se afirma frecuentemente que la anestesia general puede causar la exacerbación de los síntomas de la esclerosis múltiple, debido probablemente a un aumento en la temperatura.¹⁵ Sin embargo, esto se observa después de la cirugía y no es resultado de la anestesia. También el estrés es un factor importante para las exacerbaciones. Se han descrito aumentos en los signos después de la anestesia epidural. No existen reportes acerca de respuestas anormales a los relajantes musculares no despolarizantes, sin embargo, puede ocurrir hiperkalemia después de la administración de succinilcolina.

Ataxia de Friedreich

La ataxia de Friedreich es una ataxia hereditaria autosómica recesiva que aparece en la infancia.

degeneración progresiva de los tractos espinocerebeloso y piramidal, junto con atrofia de los ganglios de la raíz posterior. Pocos pacientes sobreviven más de 20 años después de su inicio. Los signos clínicos principales son ataxia, atrofia óptica, espasticidad, nistagmus, disartria y debilidad de los músculos esqueléticos. Existe cardiomiopatía en un 10-50% de estos pacientes. La muerte es a menudo súbita y se asocia a disrritmias cardíacas.

Lesiones Intracraneales Difusas.

Se han publicado varios reportes acerca de la aparición de hiperkalemia cuando se administra succinilcolina a pacientes con lesiones intracraneales difusas, tales como traumatismo craneal, encefalitis o ruptura de aneurismas.^{17, 19} No necesitan existir déficits neurológicos o parálisis para que se produzca este efecto.

Tétanos.

En el tétanos existe una intoxicación del sistema nervioso central por la toxina producida por el *Clostridium tetani*. La toxina bloquea el efecto inhibitorio normal del Sistema Nervioso Central sobre los nervios periféricos, lo cual resulta en espasticidad y convulsiones tónicas. La succinilcolina puede inducir hiperkalemia pero, los relajantes musculares no despolarizantes no producen efectos anormales.

2. LESIONES DE LA MEDULA ESPINAL

Paraplejia/Cuadriplejia.

A los pacientes con lesiones traumáticas de la médula espinal frecuentemente se les anestesia para cirugía urológica y ortopedia. Con lesión completa de la médula espinal ocurrirá la pérdida inmediata de la función sensitiva y motora por debajo del nivel de la lesión. Cuando las lesiones se localizan por arriba de C4, el paciente requerirá de manejo respiratorio, debido a la pérdida de la función diafragmática. También otros estados patológicos (metástasis, sangrado) pueden provocar la sección de la médula espinal).

Inmediatamente después de la sección se desarrolla shock espinal, el cual irá declinando gradualmente en dos o tres semanas. El shock espinal se caracteriza por parálisis flácida, pérdida de la regulación de la temperatura, hipotensión y bradicardia. En este período la causa más frecuente de muerte es la insuficiencia ventilatoria, neumonía por aspiración y embolismo pulmonar. La ventilación espontánea es imposible cuando la sección ocurre en C2-C4. Varias semanas después de la sección ocurre el retorno gradual de los reflejos medulares y los pacientes entran a un estadio crónico. Este se caracteriza por hiperactividad del sistema nervioso simpático y por espasmos de los músculos voluntarios. Los signos clínicos son insuficiencia ventilatoria, inestabilidad cardiovascular y problemas del tracto genitourinario.

La Hiperreflexia Autonomica se desarrolla si la médula se lesiona por encima de T6, en cuyo caso se desa-

rolla en un 85% de los pacientes. La hiperreflexia es rara cuando la transección está por debajo de T10, aunque aún así se pueden producir episodios con el estímulo quirúrgico. Aparece en cualquier momento después del trauma debido a la ausencia del control hipotalámico central y modulación del sistema nervioso simpático periférico que se localiza en T1-T2. Si la médula espinal se destruye por completo, no se presenta la hiperreflexia.²¹

La hiperreflexia se precipita por estímulos aferentes provenientes de las raíces sacras (vejiga, órganos genitales, intestinos y periné) que inician un flujo simpático excesivo hasta el nivel de la lesión, sin ser modulados por los impulsos inhibitorios provenientes de centros más altos. La vasoconstricción en el área dependiente provoca la elevación de la presión sanguínea, lo cual estimula al seno carotídeo e induce bradicardia, eventualmente asistolia y otros efectos parasimpáticos periféricos en el área no afectada, tales como enrojecimiento e hinchazón de la mucosa nasal. Los síntomas dominantes de la hiperreflexia son sudoración y vasoconstricción en la parte dependiente del cuerpo, lo cual resulta en hipertensión. Otros signos son la inestabilidad cardiovascular, falta de regulación térmica, sudoración, rubor, obstrucción nasal, cefaleas, vómitos, escalofríos, visión borrosa, alteraciones en tracto intestinal y disfunción autonómica de la vejiga. En estos pacientes, los vasos sanguíneos denervados son hipersensibles a la estimulación simpática y a las catecolaminas.

Con el aumento de la frecuencia de embarazos en mujeres cuadripléjicas o parapléjicas, el parto es uno de los fenómenos que inducen la hiperreflexia.²² Sus signos pueden ser los primeros y los únicos de que el trabajo de parto ha comenzado.

Se requiere de un manejo anestésico cuidadoso en estos pacientes: se prefiere la anestesia regional. Se ha reportado repetidamente que la administración epidural o espinal de opiáceos falla en la prevención de la hiperreflexia, excepto con la petidina, la cual también posee actividad anestésica local.²³ La anestesia espinal con anestésicos locales pueden provocar hipotensión severa, bradicardia y paro cardíaco.²⁴ Otro problema técnico es poder determinar el nivel del bloqueo. En la fase aguda de la sección, se debe prestar especial cuidado a la intubación y a la posibilidad de producir mayor daño a la médula. En la fase aguda los signos simpáticos de anestesia insuficiente estarán ausentes y es imposible lograr una compensación de las pérdidas sanguíneas. Es inminente la poiquiloteremia. En la fase crónica, en especial, la anestesia general deberá ser profunda para prevenir la hiperreflexia autonómica. Tanto la anestesia espinal como la anestesia general pueden prevenir la hiperreflexia.²⁵ Debe hacerse notar que la hiperreflexia también se puede desarrollar durante la recuperación de la anestesia. La lesión de la médula espinal se asocia a hiperkalemia masiva después de la administración in-

travenosa de succinilcolina y de otros agonistas colinérgicos.²⁶ Se piensa que sea el resultado de una expansión de los receptores de acetilcolina sobre la membrana del músculo, como se ha observado también en la denervación muscular. Se prefiere el pancuronio como agente relajante no despolarizante, debido a su efecto simpático. En contraste con la hemiplejía (cerebro), existe mayor respuesta de los músculos comprometidos a los agentes relajantes no despolarizantes.²⁷ Frecuentemente se presenta insuficiencia renal la cual puede interferir en la anestesia.

El tratamiento de la hiperreflexia consiste en la administración de drogas bloqueadoras ganglionares (trimetafan, pentolinio), antagonistas alfa adrenérgicos (fentolamina, fenoxibenzamina) y vasodilatadores de acción directa (nitroprusiato, nitroglicerina) o anestesia general o regional.

Otros problemas en pacientes parapléjicos o cuadripléjicos son el decúbito, osteoporosis y atrofia muscular.

El paciente cuadripléjico es menos capaz de adaptarse a cambios hemodinámicos cambiantes que resultan de la pérdida de líquidos y su reposición, que los pacientes normales. El corazón no puede responder a un manejo agresivo de líquidos en infusión, con taquicardia y contractilidad miocárdica aumentada inducida por el simpático. Por lo tanto, estos pacientes desarrollan edema pulmonar agudo fácilmente.²⁸

Esclerosis Lateral Amiotrófica

La etiología y patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica es desconocida, con degeneración de los ganglios motores en el asta anterior de la médula espinal y del tracto espino piramidal (neuronas motor superior e inferior), con cambios en las placas motoras terminales (reducción en la síntesis de acetilcolina) y una insuficiencia progresiva de la transmisión neuromuscular. Los receptores de acetilcolina se extienden por fuera de la unión neuromuscular, como también se observa en la denervación muscular. La actividad de la acetilcolinesterasa cambia.²⁹ La mayor incidencia está entre los 40 y los 60 años. Los síntomas clínicos son debilidad muscular, atrofia de las manos y brazos, y espasticidad de las piernas. Pueden aparecer fasciculaciones musculares, y también se puede desarrollar parálisis pseudobulbar (alteraciones del habla y la deglución).

Los pacientes son muy sensibles a los relajantes musculares no despolarizantes y posiblemente, vulnerables a hiperkalemia y miotonía después de la administración de succinilcolina.³⁰ La fuerza muscular mejora con la administración de inhibidores de la colinesterasa.

Poliomielitis

La poliomyelitis es una infección viral de los ganglios motores de las astas anteriores de la médula espinal. Produce la parálisis flácida de las extremidades y puede involucrar los músculos respiratorios. La succinilcolina provoca la liberación de potasio. Existe sensibilidad

aumentada a los relajantes no despolarizantes, probablemente como resultado de una disminución en la síntesis de acetilcolina.

Siringomelia

Se trata de la degeneración crónica y lenta de la médula espinal asociada a obstrucción del flujo del líquido cefalorraquídeo a nivel del cuarto ventrículo. Los síntomas se inician en la tercera o cuarta décadas con alteraciones sensitivas en las extremidades superiores: disminución de la sensación de dolor y temperatura. Más tarde ocurren debilidad muscular y atrofia. En muchos pacientes existe escoliosis torácica, lo cual puede provocar problemas durante la anestesia.

3. LESIONES DE LOS NERVIOS PERIFERICOS

Neuropatía Periférica

Las neuropatías periféricas frecuentemente son el resultado de enfermedades sistémicas tales como, diabetes mellitus, insuficiencia renal, deficiencia vitamínica, insuficiencia vascular periférica, alcoholismo e intoxicación con metales pesados. Los signos clínicos son pérdida de sensibilidad, parestesias, y debilidad muscular con atrofia.

Poliradiculoneuropatía Idiopática Aguda, Síndrome de Guillain-Barre

La prevalencia del síndrome de Guillain-Barre es de 1.5 por cada 100,000 personas. Existe un pico máximo en la quinta década de la vida, pero, puede afectar a pacientes de cualquier edad. La enfermedad se caracteriza por debilidad motora progresiva, iniciándose en las piernas y generalmente simétrica, extendiéndose en dirección rostral con arreflexia y algunos síntomas sensoriales³¹ de los pacientes va precedida de una infección viral, comúnmente de las vías respiratorias altas o del tracto gastrointestinal, o después de la administración de sangre o sus productos. Por ello, actualmente se conoce al síndrome de Guillain-Barre como una enfermedad neuro-inmunológica. La enfermedad es autolimitada y la recuperación en el 90% de los pacientes se inicia a las 4 semanas después de su inicio; sin embargo, la recuperación total tomará varios meses hasta un año. En el 10% habrá invalidez residual, la tasa de mortalidad es de 5%. El principal problema que amenaza la vida es la insuficiencia respiratoria, la cual aparece con frecuencia durante las primeras dos semanas de la enfermedad. Se inicia en combinación con dificultades para la deglución y tos. Si esto ocurre, están indicadas la intubación endotraqueal y ventilación artificial. Ya que la mayoría de los pacientes aceptan esto fácilmente, no se requiere de relajación muscular o sedación. Debido a su origen inmunológico, se ha empleado la plasmaféresis como medida terapéutica.³³

El segundo problema es la disfunción autonómica, la cual puede dividirse en:³⁴

1. Actividad simpática excesiva: se observa en un

50-60% de los pacientes, con taquicardia sinusal e hipertensión fluctuante. Responden a estimulación vagal. Existe hipersudoración con cierta frecuencia.

2. Actividad simpática insuficiente: se observan bradicardia e hipotensión postural en 43% de los pacientes, particularmente después de estimulación vagal como la succión bronquial o tos.

3. Actividad parasimpática excesiva: Ocurren rubor facial, bradicardia, sensación de opresión en abdomen y tórax, sensación intensa de calor generalizado y debilidad profunda. Tales episodios pueden provocarse con la administración de inhibidores de la colinesterasa. El bloqueo vagal con atropina mejora la situación.

4. Actividad parasimpática insuficiente: En esta situación, se observan taquicardia que no responde a estimulación vagal y alteraciones en la función de los esfínteres. Pueden ocurrir alteraciones en la micción en 30% de los pacientes y también íleo paralítico.

La presencia de todas estas alteraciones es variable a través del período activo de la enfermedad. Los síntomas pueden variar de una disfunción a otra.

Problemas anestésicos del Síndrome de Guillain-Barre: Si existe debilidad muscular intensa, se incrementa el riesgo de trombosis venosas profundas y de embolismos pulmonares.

La disfunción autonómica en especial, acarrea problemas durante la anestesia. Uno de ellos son las disrritmias cardíacas y otro la hipotensión ortostática (postural) cuando se requiere de una posición anti-Trendelenburg, lo cual puede conducir a paro cardíaco.³⁵ A causa del mismo mecanismo de insuficiente actividad simpática, se puede desarrollar hipotensión severa durante la anestesia regional. Los pacientes también pueden desarrollar hipotensión severa cuando se emplean anestésicos intravenosos con efectos colaterales simpaticolíticos, como el droperidol y barbitúricos. Probablemente tampoco el propofol deba emplearse en estos pacientes. Los mecanismos compensatorios de pérdidas sanguíneas, fallan con frecuencia, lo cual resultará en hipotensión severa. Puede ocurrir exacerbación del síndrome durante la anestesia.

Denervación Muscular.

La denervación traumática provoca parálisis muscular y atrofia. Una o dos semanas después de la denervación, se inicia la quimiosensibilidad extrasináptica, debido a la expansión de los receptores de acetilcolina sobre la membrana muscular.³⁶ Existe respuesta normal a los relajantes musculares no despolarizantes, pero, la respuesta a la succinilcolina es anormal y se caracteriza por liberación de potasio y contracturas.³⁷ Las contracturas musculares pueden aparecer espontáneamente o después de la administración de succinilcolina en los músculos denervados; también se observan en la escleriosis múltiple, la escleriosis lateral amiotrófica y miotonías.

4. LESIONES DE LA UNIÓN NEUROMUSCULAR

Miastenia Gravis.³⁸

La miastenia gravis es una enfermedad crónica, autoinmune, caracterizada por debilidad muscular progresiva al final del día o después de actividad prolongada; algunas veces se limita solamente a un grupo de músculos, en otras ocasiones al cuerpo entero. La debilidad aumenta con el ejercicio. La incidencia de miastenia gravis es de 2-10 por cada 100,000 personas; afecta a todos los grupos de edad, principalmente a mujeres de edad media. La patología básica consiste en la producción de anticuerpos IgG contra los receptores de acetilcolina, lo cual resulta en la disminución del número de receptores en la placa motora terminal.³⁹ Tales anticuerpos pueden demostrarse en 85% de los pacientes que sufren de miastenia gravis. Existe discusión sobre si los anticuerpos se unen a los sitios de unión de las proteínas receptoras, o bien, se unen al canal iónico. En 25% de los pacientes el timo es normal, sin embargo, en un 10-15% de los pacientes un timoma está presente. En pacientes con un timoma, generalmente no es posible la demostración de anticuerpos.

La miastenia neonatal es un estado transitorio que se presenta en un 10-20% de los neonatos de madres miasténicas, como resultado de la transferencia transplacentaria de anticuerpos contra los receptores de acetilcolina. Sus síntomas son dificultad para la alimentación y episodios de apnea. La miastenia congénita es otra enfermedad, permanente y representa la enfermedad completa en el recién nacido.⁴⁰

Las pruebas electromiográficas de la miastenia gravis demuestran disminución de la amplitud del potencial de acción del músculo después de estimulación repetida, fatiga a la estimulación tetánica y facilitación posteránica. Estos síntomas disminuyen o desaparecen después de la administración de edrofonio. Los síntomas se provocan por medio de la prueba del curare intravenoso, regional.⁴¹ El primer paso en el tratamiento consiste en la administración oral de la anticolinesterasa, piridostigmina, algunas veces en combinación con corticoesteroides. El segundo paso del tratamiento, cuando las anticolinesterasas ya no son efectivas, es la timectomía. Cuando existe un timoma, la timectomía siempre deberá realizarse. La timectomía produce mejoría a largo plazo en un 50-80% de los pacientes menores de 60 años. Como tercer paso, se emplean inmunosupresores esteroideos. En algunos raros casos se emplean inmunosupresores no esteroideos (azatioprina) como última posibilidad. La plasmáferesis también ha demostrado ser de utilidad en tales situaciones, y además en pacientes en situaciones agudas y subagudas.⁴² Sin embargo, el efecto es transitorio.

La preparación preoperatoria de los pacientes con miastenia gravis consiste en la reducción del tratamiento con colinesterasas, normalización de los electrolitos y

verificación de ausencia de infecciones pulmonares. En algunas instituciones se lleva a cabo plasmaféresis preoperatoria para extraer los anticuerpos contra la acetilcolina. Se prefiere la anestesia local o regional. Si se garantiza la anestesia general, la administración de relajantes musculares debe evitarse en lo posible. Existe una menor sensibilidad a la succinilcolina,⁴³ y mayor sensibilidad a los relajantes no despolarizantes. Los pacientes con miastenia gravis desarrollan en forma temprana, bloqueo de fase II, cuando se les administra succinilcolina. También, el empleo de un tratamiento por largo tiempo con inhibidores de la acetilcolinesterasa, complica el uso de la succinilcolina ya que se prolonga su efecto.⁴⁴ Si es necesario emplear relajantes musculares, se prefieren dosis pequeñas de relajantes no despolarizantes que deben administrarse bajo un cuidadoso monitoreo de la transmisión neuromuscular, evitando llegar a la desaparición completa de la respuesta a un estímulo único o del tren de cuatro. Debe recordarse que los pacientes pueden desarrollar parálisis muscular con antibióticos del tipo de los aminoglucósidos, lincosamida o polipeptídicos, cuando se administran a pacientes con miastenia gravis. Este también es el caso cuando se emplean procainamida, quinina o quinidina para el tratamiento de arritmias cardíacas.⁴⁵ El halotano, y especialmente el enflurano o el isoflurano pueden producir mayor relajación muscular que la observada en pacientes normales. Sin embargo, los pacientes también son más sensibles a los efectos cardiovasculares de estos agentes inhalados. En el postoperatorio, el paciente debe ser estrechamente vigilado para detectar insuficiencia respiratoria. En algunos casos, es necesario soporte ventilatorio por unos cuantos días.

A los anestesiólogos se les llama en ocasiones como consultantes sobre el problema que representan las crisis colinérgicas. Esta se desarrolla cuando hay una sobredosificación de inhibidores de la colinesterasa, y se caracteriza por debilidad muscular progresiva con insuficiencia respiratoria, debilidad de los músculos bulbares, hipersalivación y calambres abdominales. El tratamiento inicial consiste en intubación y ventilación artificial.

Las crisis colinérgicas también pueden desarrollarse durante la reversión del bloqueo neuromuscular con inhibidores de la colinesterasa. Este también puede ser el caso en pacientes con miastenia gravis, aun cuando se empleen dosis menores que en los pacientes normales.⁴⁶

Síndrome Miasténico, Síndrome de Eaton-Lambert

El síndrome miasténico es una enfermedad neuromuscular asociada a carcinoma de células pequeñas del pulmón y a otras enfermedades malignas.¹⁷ Se observa con mayor frecuencia en pacientes masculinos de 50-70 años. Se caracteriza por debilidad muscular, primero de los músculos proximales de las extremidades, afectando sólo en forma relativa a los músculos extraoculares y bulbares.

La patología básica es una lesión presináptica en la unión neuromuscular. A pesar de que el número de vesículas de acetilcolina y su contenido son normales, la cantidad total de cuantos liberados durante la estimulación nerviosa es menor al normal.⁴⁸ Esto parece estar relacionado con una escasez de zonas activas en la terminal nerviosa presináptica.⁴⁹ Estas zonas activas están involucradas en la exostosis de las vesículas de acetilcolina. Los pacientes parecen mejorar con la administración de calcio o guanidina. A diferencia de la miastenia gravis, los pacientes experimentan un aumento en la fuerza muscular con el ejercicio pero, responden pobremente a la administración de anticolinesterasas. Los pacientes frecuentemente se quejan de resequedad de boca. Existe una respuesta exagerada tanto a los relajantes despolarizantes como a los no despolarizantes.⁵⁰ Los problemas perioperatorios son similares a los de la miastenia gravis y por lo tanto, el manejo anestésico es el mismo.

5. LESIONES MUSCULARES⁵¹

En todas estas enfermedades, existe una limitada reserva muscular para compensar el estrés de la operación y la anestesia, por lo tanto, se puede desarrollar insuficiencia respiratoria.

Miotonias⁵²

La miotonía es una enfermedad hereditaria de la membrana muscular.⁵³ Se caracteriza por relajación muscular retardada después de la contracción. La succinilcolina puede provocar miotonias mientras que con los relajantes no despolarizantes se observa un aumento en la sensibilidad.^{54, 55} Se desarrollan atrofia muscular con debilidad y dificultades para la deglución. Se ha reportado que las drogas depresoras respiratorias como las benzodiacepinas, opiáceos, barbitúricos y anestésicos inhalados, causan apnea prolongada y depresión respiratoria. Se prefiere la anestesia local o regional; si se requiere de anestesia general la ventilación debe ser controlada. Se debe evitar el enfriamiento y los anestésicos, relajantes musculares no despolarizantes de acción corta y narcóticos se deben dosificar cuidadosamente. El cuidado postoperatorio es prolongado en estos pacientes.

1. Miotonia Ditrófica (Enfermedad de Steinert)⁵⁶

Esta es una enfermedad multisistémica hereditaria autosómica, dominante, con una prevalencia de 2-6 por cada 100,000 personas. Se inicia en los adultos jóvenes. Afecta a ambos sexos; es lentamente progresiva y la muerte ocurre a una edad media. Los pacientes manifiestan debilidad y desgaste de los músculos faciales, cervicales y de las extremidades; calvicie frontal (78% de los hombres), cataratas, atrofia gonadal (63%), nódulos tiroideos, insuficiencia endócrina (diabetes mellitus, hipotiroidismo, insuficiencia adrenal) y miotonía. Hay ptosis y disartria. El punto principal de la enferme-

dad se localiza en la membrana muscular distal a la unión neuromuscular. Son comunes anomalías cardíacas y respiratorias como resultado de disfunción del sistema nervioso autónomo. En corazón, hay disrupción de la conductilidad y anomalías en la contractilidad hasta en un 50% de los pacientes. En cerca del 100% de los casos, la actividad de una rama del haz de His estará alterada.⁵⁷ Las alteraciones respiratorias son el resultado de debilidad de los músculos respiratorios, aspiración frecuente y neumonía.

Ocasionalmente se presentan estos pacientes para anestesia, particularmente para colecistectomía y operaciones de cataratas.

Son muy sensibles a los sedantes y a las drogas anestésicas,⁵⁸ pudiendo ocurrir depresión respiratoria. Por lo tanto, es mejor evitar los sedantes y los opiáceos en la premedicación. Son sensibles a barbitúricos, benzodiazepinas y anestésicos volátiles, todos los cuales pueden producir apnea prolongada, aún a dosis bajas.⁵⁹ Debido a la debilidad muscular es fácil luxar la mandíbula para mantener la vía aérea permeable o durante la intubación endotraqueal. Durante la anestesia son frecuentes las disrritmias cardíacas. La administración de succinilcolina va seguida de miotonía severa, impidiendo la ventilación del paciente.⁶⁰ También la administración de neostigmina, y la presencia de hipotermia, escalofríos e hiperkalemia pueden provocar miotonía. Dado que la anestesia con halotano frecuentemente se acompaña de escalofríos, se debe elegir otro anestésico. Por lo general, el efecto de los relajantes musculares no despolarizantes se prolonga; por lo tanto, sólo deben administrarse relajantes de acción corta como el atracurio⁶¹ o el vecuronio bajo intensa monitorización de la transmisión neuromuscular. La estimulación del nervio no debe ser continua y no debe iniciarse antes de la intubación endotraqueal, ya que puede provocar miotonía. En el postoperatorio las infecciones del tórax, originadas por debilidad de los músculos respiratorios y la aspiración, afectan a un 20% de los pacientes. La debilidad respiratoria postoperatoria temprana es frecuente, y se debe a la debilidad de músculos intercostales y diafragma. Esto conduce a ventilación rápida pero superficial. También se dificultan la tos y la deglución.⁶² La contractura muscular puede tratarse con la administración intravenosa de procainamida, anestésicos locales, difenilhidantoína, anestésicos volátiles y esteroides.

2. Miotonía Congénita (Miotonía de Thomsen)

Esta enfermedad hereditaria autosómica dominante se caracteriza por miotonía generalizada sin cardiomiopatía o atrofia muscular. Al contrario, se observa con frecuencia un aumento en la masa muscular. La prevalencia es de 1 por cada 100,000 personas. El origen de esta enfermedad es neurológico y no muscular como en la mayoría de los otros tipos. El inicio de los signos clínicos de la enfermedad se presenta a los 5 a 15 años de

edad. Sin embargo, los síntomas pueden estar presentes al nacer: hipotonía, llanto débil, deglución y chupeteo. Por lo general, el estado mejora, pero, irá seguido de retraso mental y lento desarrollo del lenguaje e hipotonía. Inicialmente, las extremidades son las afectadas pero, con una rápida progresión hasta la incapacidad total. Generalmente se presentan contracturas musculares. La miotonía es más severa después del reposo y disminuye con el ejercicio. Se usan con éxito la quinidina y la procainamida en el tratamiento de esta miotonía. Los pacientes se presentan al quirófano para reparación de hernias inguinales, corrección de equinovaro y miringotomía. Toleran todas las drogas anestésicas excepto la succinilcolina, la cual desencadena la miotonía. Los relajantes musculares no despolarizantes tienen un efecto prolongado. La miotonía desaparece durante el sueño profundo o la anestesia general, pero reaparece durante la emergencia. Debido a la contractura muscular, es frecuente observar fijación de la mandíbula (anquilosis) y de la espina, lo cual interfiere con la anestesia.⁶⁴ Los pacientes son propensos a aspiración debido a la deglución alterada y a un vaciamiento gástrico retardado. También puede estar presente cardiomiopatía.

3. Paramiotonía (Miotonía de von Eulenburg)

Este tipo de miotonía se precipita por la exposición al frío y desaparece con el calentamiento. Esto puede inducir miotonía durante cirugía cuando los pacientes se enfrían. La quinidina es un buen agente terapéutico.

Distrofia Muscular Progresiva⁶⁵

En este grupo de enfermedades la disfunción espontánea de los músculos ocurre como el resultado de la degeneración del tejido muscular. Frecuentemente hay retraso mental. A este grupo pertenecen la distrofia pseudodistrófica (Distrofia de Duchenne), Distrofia Facio-escápulo-humeral (Landouzy-Dejerine), Distrofia de hombro y brazo, Distrofia de extremidades-cintura (de Erb y Leyden-Moebius) y Oftalmoplejia progresiva externa.

1. Distrofia Muscular de Duchenne⁶⁶

Es la distrofia más frecuente, con una incidencia de 30 en cada 100,000 personas. Está ligada a X y se hereda recesivamente. El inicio es a edad temprana (2 a 6 años), con debilidad pélvica y alargamiento de los músculos, seguida posteriormente de atrofia de los músculos proximales. Es típico el signo de Gower: los pacientes usan sus manos para levantar sus piernas y separarlas del piso. La muerte ocurre entre los 15 y los 25 años de edad. En las etapas tempranas, existen niveles plasmáticos elevados de las etapas tempranas, existen niveles plasmáticos elevados de CPK, TGO, DHL, TGP y aldolasa. En 50-70% de los pacientes, aparecen anomalías cardíacas y degeneración miocárdica, causando taquidisrritmias y bloqueo cardíaco.⁶⁷ La debilidad de los músculos respiratorios tiende a causar in-

fecciones pulmonares. Tanto las anomalías cardíacas como respiratorias representan las principales causas de muerte, pero también, provocan problemas anestésicos. La hipomotilidad del tracto gastrointestinal conduce a un alto riesgo de aspiración, tanto en la inducción como en la emergencia de la anestesia, así como también, los mecanismos de deglución alterados y los reflejos faríngeos comprometidos. Se han reportado taquicardia, fibrilación ventricular y paro cardíaco durante la inducción anestésica, y en todos los casos se había empleado succinilcolina. La respuesta a la succinilcolina es impredecible en cuanto al tiempo de duración de su efecto, causa hiperkalemia⁶⁸ y en algunos casos se ha reportado aparición de rhabdomiolisis.⁶⁹ Es por estas razones que debe evitarse el uso de succinilcolina en estos pacientes. La mayoría de los pacientes reaccionan en forma normal a los relajantes no despolarizantes, aún cuando algunos mostraran un aumento en la susceptibilidad a ellos. La neostigmina debe evitarse, ya que precipita miotonía.⁷⁰ También debe evitarse la atropina, ya que incrementa la taquicardia y disminuye la motilidad intestinal. Está indicada fisioterapia respiratoria para prevenir complicaciones pulmonares.

2. Distrofia de Landouzy-Dejerine⁷¹

Es el tipo facioescapulohumeral, se hereda en forma autosómica dominante y afecta tanto a hombres como mujeres. Se inicia en la adolescencia en la cintura escapular, y causa menor afección cardíaca y respiratoria que la de Duchenne. Es lentamente progresiva.

3. Distrofia de Cintura Miembros

Se puede dividir en el tipo de la cintura escapular (distrofia de Erb), y distrofia de cintura pélvica (distrofia de Leyden-Moebius). El inicio es entre los 10-30 años de edad. Es frecuente la afección cardíaca, que produce taquicardia sinusal y bloqueos de rama.

4. Oftalmoplejia Progresiva Externa⁷²

Se hereda en forma autosómica, dominante, y se inicia antes de los 30 años de edad, manifestándose con ptosis y debilidad de los músculos extraoculares. Frecuentemente se le confunde con miastenia gravis. Hay un aumento en la sensibilidad a los relajantes no despolarizantes, con pobre respuesta a las anticolinesterasas.

Parálisis Periódica Familiar

La parálisis periódica familiar es una enfermedad hereditaria, autosómica dominante con alta penetración en el varón. Existen tres variedades: con concentraciones de potasio durante los ataques alta, normal y baja. Los *episodios hiperkalémicos* se inducen con el ejercicio, con infusiones de potasio y exposición a oro. Los *ataques normokalémicos* se precipitan por el consumo de alcohol, el ejercicio y el estrés emocional. En el *tipo hipokalémico*, que es el más frecuente, los ataques se asocian a ingesta alta de carbohidratos, frío, estrés

mental, trauma, estrés quirúrgico o menstruación.⁷³ La parálisis afecta primariamente las extremidades superiores e inferiores, en forma asimétrica, el cuello y el tronco. Rara vez se afectan el diafragma y los músculos del cráneo. Por lo general, ocurre un aumento de la presión arterial y pueden aparecer arritmias. El ECG muestra signos de hipokalemia. Pueden ocurrir bradicardia transitoria, hipertensión y dilatación cardíaca.

La evaluación preanestésica de estos pacientes debe incluir la recomendación de evitar una ingesta con alto contenido en carbohidratos, proveer sedación para evitar la ansiedad, prevención contra la exposición al frío y una cuidadosa evaluación de la concentración de potasio. Deberá limitarse la administración de glucosa, por sus propiedades para sacar potasio, y si es necesario, deberán administrarse potasio adicional a estos pacientes. Debe evitarse la alcalosis, ya que causa una desviación hacia abajo de los niveles de potasio sérico. Se debe prestar especial atención al monitoreo del ECG. Debe evitarse dentro de lo posible la administración de relajantes musculares, ya que su efecto es incierto. Se recomiendan soporte ventilatorio postoperatorio y monitoreo. También los glucocorticoides pueden desencadenar un ataque.

En la forma de la enfermedad asociada a niveles elevados de potasio (parálisis hiperkalémica), los ataques se precipitan con el ejercicio. Estos ataques son más breves y se inician en las extremidades inferiores, extendiéndose gradualmente al resto del cuerpo. Por lo general no se afectan los músculos respiratorios. En estos pacientes debe evitarse el periodo perioperatorio de depleción de carbohidratos, la ingesta de potasio debe restringirse y se debe administrar glucosa en abundancia. También aquí, el efecto de los relajantes musculares es impredecible.

Hipertermia Maligna^{74, 75}

La hipertermia maligna es una enfermedad hereditaria, caracterizada por el desarrollo rápido de un estado hipermetabólico que resulta en hipertermia fulminante. Básicamente se trata de una enfermedad muscular que se ha asociado a la administración de succinilcolina y de agentes inhalados potentes. Los signos más tempranos son taquicardia, arritmias, presión arterial inestable, aumento en la concentración de CO₂ al final de la espiración, seguido de acidosis metabólica, rigidez muscular, hiperventilación, hipoxia y cianosis. También se presentan mioglobulinuria y cifras elevadas de CPK. El tratamiento es difícil y la mortalidad es alta. Se piensa que el mecanismo básico de la hipertermia es un defecto en el metabolismo del calcio en la célula muscular. Se asemeja al síndrome neuroléptico maligno.

La detección de la hipertermia maligna debe efectuarse en todos los pacientes que tengan una historia sugestiva de la enfermedad, ya sea en ellos mismos o sus

familiares. La prueba más confiable es aún la prueba de la contracción con cafeína y halotano en las biopsias musculares del paciente.

Cuando se ha diagnosticado la susceptibilidad a Hipertermia Maligna (HM) antes de la anestesia, se administra un pretratamiento oral con dantrolene 2-4 mg/kg al día, durante 2-3 días; o bien en el caso de una emergencia, se administra intravenoso 1-2 mg/kg inmediatamente (10 minutos) antes de la inducción anestésica, lo cual proveerá protección por aproximadamente 6 horas. Es muy importante durante el período perioperatorio el alivio de la ansiedad y del estrés, por lo cual, se recomienda sedación intensa, y se deben evitar alfa y beta simpaticomiméticos. Por ello, se recomienda el droperidol, pero, las drogas anticolinérgicas (atropina) y las fenotiazinas deben evitarse. Para la inducción anestésica pueden emplearse barbitúricos, benzodiacepinas, etomidato o propofol junto con óxido nítrico, opiáceos y relajantes musculares no despolarizantes. No deben administrarse succinilcolina, ni anestésicos inhalados ni ketamina. Cuando sea apropiado puede emplearse anestesia regional.

Si se desarrolla hipertermia maligna durante la anestesia, se debe administrar el dantrolene inmediatamente en forma intravenosa, y se suspenderá el uso de sustancias que pudieran provocarla.⁷⁶ Se administra oxígeno y se trata de acidosis. Si es necesario se procede al enfriamiento activo del paciente. El balance hidroelectrolítico debe restablecerse lo antes posible.

Dermatomiositis/polimiositis⁷⁷

La etiología de la polimiositis multisistémica es desconocida. Los síntomas son dermatitis, edema e inflamación de los músculos. En la mayoría de los pacientes el inicio se remonta hasta el de una infección, mientras que en un 20% presentan neoplasias. La característica principal es la debilidad muscular por lo general, de la pelvis, el hombro y el cuello. La debilidad de los músculos respiratorios puede causar problemas. Algunas veces el miocardio se encuentra afectado, con insuficiencia ventricular izquierda. El anestesiólogo se enfrentará a la insuficiencia respiratoria y cardíaca de estos pacientes. Cuando los músculos faríngeos están afectados, pueden ocurrir aspiración y neumonía. La alteración es distal a la unión neuromuscular y por lo tanto, no parece existir un efecto aumentado de los relajantes musculares no despolarizantes,⁷⁸ aún cuando se han publicado reportes sobre una duración prolongada de estos.^{79, 80}

Disfunción autonómica, síndrome de Shy-Drager.^{81, 82} SÍNDROME DE RILEY-DAY⁸³

La disfunción autonómica puede ser primaria, idiopática, o bien debida a enfermedades sistémicas. El *Síndrome de Riley-Day* es el tipo familiar, que ocurre predominantemente en los niños. Se hereda en forma autosómica recesiva. Se inicia con labilidad autonómica, tal como hipertensión que cambia bruscamente a hipoten-

sión, hiperpirexia, hipersalivación, labilidad emocional e insensibilidad al dolor. Hay dificultad para la deglución, la lengua es suave sin papilas gustativas ni papilas filiformes. La respuesta ventilatoria al dióxido de carbono, está disminuida.

El *Síndrome de Shy-Drager*⁸⁴ o variedad idiopática, consiste en falla, autonómica y se presenta con hipotensión postural, retención urinaria, mal funcionamiento intestinal, disminución de la sudoración, intolerancia al calor, e impotencia sexual dentro de la cuarta o quinta décadas y más frecuentemente en los hombres. El control de la respiración es anormal, los baroreflexos están ausentes. La etiología es desconocida; sin embargo, hay ciertas características neurológicas centrales, por ejemplo: parkinsonismo. Los niveles plasmáticos de noradrenalina están bajos en la mayoría de los pacientes. Los pacientes responden en forma normal a la administración de agentes adrenérgicos de acción indirecta (efedrina) y no son anormalmente sensibles a agentes adrenérgicos de acción directa (noradrenalina, fenilefrina, isoproterenol) lo cual contrasta con el tipo adquirido de disautonomía.

El *tipo adquirido de disautonomía* se observa en enfermedades tales como diabetes mellitus,⁸⁵ insuficiencia renal crónica, síndrome de Guillain-Barre y miotonía distrófica; pero también, puede estar asociado a neoplasias. Los pacientes responden menos a agentes adrenérgicos de acción indirecta y responden exageradamente a los agentes de acción directa.⁸⁶

La disfunción autonómica en todas sus variedades es lentamente progresiva, la muerte ocurre después de un ataque isquémico cerebral en 60% de los casos en un período de 5 años. En todos los casos, el manejo anestésico es complicado por la pérdida de los reflejos cardiovasculares, lo cual normalmente compensa las alteraciones fisiológicas. Aparecen patrones respiratorios anormales, especialmente en relación con anestesia.^{87, 88} Se supone que son debidos a una respuesta anormal a la hipercarbia. Por lo general, hay hipersensibilidad a las catecolaminas.⁸⁹

Los pacientes tienden a desarrollar hipotensión durante la anestesia. Se requiere de tratamiento preoperatorio para eliminar la hipotensión postural sin provocar sobrecarga de líquidos: se reduce el secuestro venoso (con vendajes, traje G), se incrementa la resistencia vascular sistémica, y el volumen plasmático. Cuando se inicia la ventilación artificial, se debe anticipar hipotensión. Se recomienda el tratamiento preoperatorio con 9-alfa-fluorocortisona. Los pacientes son muy sensibles a los agentes inductores, y tienen pocas respuestas autonómicas (taquicardia, sudoración, lagrimeo, reflejos pupilares) al estímulo quirúrgico, lo cual hace difícil juzgar el grado de profundidad anestésica. En teoría, la anestesia regional es favorable, pero hay que anticiparse a la hipotensión. Los pacientes presentan una respuesta exagerada a la pérdida sanguínea.

REFERENCIAS

1. DAUB R. *Disorders of neuromuscular transmission: A review*. Arch Phys Med Rehabil 1983; 64:195-200.
2. CHOI W W, SOKOLL M D. *Anesthesia and neuromuscular disease*. Anesthesiology Review 1988; 15:13-22.
3. LOH L. *Neurological and neuromuscular disease*. Br J Anaesth 1986; 58:190-200.
4. AZAR I. *The response of patients with neuromuscular disorders to muscle relaxants: A review*. Anesthesiology 1984; 61:173-187.
5. MOORTHY S S, HILGENBERG J C. *Resistance to non-depolarizing muscle relaxants in paretic upper extremities of patients with residual hemiplegia*. Anesth Analg 1980; 59:624-627.
6. SHAYEVITZ J R, MATTEO R S. *Decreased sensitivity to metocurine in patients with upper motoneuron disease*. Anesth Analg 1985; 64:767-772.
7. GRONERT G A, THEYE R A. *Effect of succinylcholine on skeletal muscle with immobilization atrophy*. Anesthesiology 1974; 40:268-271.
8. GRONERT G A, THEYE R A. *Pathophysiology of hyperkalemia induced by succinylcholine*. Anesthesiology 1975; 43:89-99.
9. ROSENBAUM K J, NEIGH J L, STROBEL G E. *Sensitivity to non-depolarizing muscle relaxants in amyotrophic lateral sclerosis: report of two cases*. Anesthesiology 1971; 35:638-641.
10. SEVERN A M. *Parkinsonism and the anaesthetist*. Br J Anaesth 1988; 61:761-770.
11. ALLSOP P, TWIGLEY A J. *The neuroleptic malignant syndrome*. Anaesthesia 1987; 42:49-53.
12. ADNET P J, KRIVOSIG-HORBER R M, ADAMANTIDIS M M, HAUDCOEUR G, ADNET-BONTE C A, SAULNIER F, DUPUIS B A. *The association between the neuroleptic malignant syndrome and malignant hyperthermia*. Acta Anaesthesiol Scand 1989; 33:676-680.
13. LAMONT A M S. *Brief report: Anaesthesia and Huntington's chorea*. Anaesth Intens Care 1979; 7:189-190.
14. FARINA J, RAUSCHER L A. *Anaesthesia and Huntington's chorea*. Br J Anaesth 1977; 49:1167-1168.
15. SIEMKOWICZ E. *Multiple sclerosis and surgery*. Anaesthesia 1976; 31:1211-1216.
16. BELL C F, KELLY J M, JONES R S. *Anaesthesia for Friedreich's ataxia*. Anaesthesia 1986; 41:296-301.
17. SMITH R B, GRENVIK A. *Cardiac arrest following succinylcholine in patients with central nervous system injuries*. Anesthesiology 1970; 33:558-560.
18. COWGILL D B, MOSTELLO L A, SHAPIRO H M. *Encephalitis and a hyperkalemic response to succinylcholine*. Anesthesiology 1974; 40:409-411.
19. IWATSUKI N, KURODA N, OMAHA K, IWATSUKI K. *Succinylcholine induced hyperkalemia in patients with ruptured cerebral aneurysm*. Anesthesiology 1980; 53:64-67.
20. JOHNSON B, THOMASON R, PALLARES V, SADOVE M S. *Autonomic hyperreflexia: a review*. Military Medicine 1975; 140:345-349.
21. FRASER A, EDMONDS-SEAL J. *Spinal cord injuries. A review of the problems facing the anaesthetist*. Anaesthesia 1982; 37:1084-1098.
22. MCGREGOR J A, MEEUWSEN J. *Autonomic hyperreflexia: a mortal danger for spinal cord-damaged women in labor*. Am J Obstet Gynecol 1985; 151:330-333.
23. BARAKA A. *Epidural meperidine for control of autonomic hyperreflexia in a paraplegic parturient*. Anesthesiology 1985; 6:688.
24. SCHONWALD G, FISH K J, PERKASH I. *Cardiovascular complications during anesthesia in chronic spinal cord injured patients*. Anesthesiology 1981; 55:550-558.
25. LAMBERT D H, DEANE R S, MAZUZAN JR. J E. *Anesthesia and the control of blood pressure in patients with spinal cord injury*. Anesth Analg 1982; 61:344-348.
26. TOBEY R E. *Paraplegia, succinylcholine and cardiac arrest*. Anesthesiology 1970; 32:359-364.
27. BROWN J C, CHARLTON J E. *Study of sensitivity to curare in certain neurological disorders using a regional technique*. J Neurol Psychiatr 1975; 38:343-45.
28. MACKENZIE C F, SHIN B, KRISHNAPRASAD D, MCCORMACK F, ILLINGWORTH W. *Assessment of cardiac and respiratory function during surgery on patients with acute quadriplegia*. J Neurosurg 1985; 6:843-849.
29. FERNÁNDEZ H L, STILES J R, DONOSO J A. *Skeletal muscle acetylcholinesterase molecular forms in amyotrophic lateral sclerosis*. Muscle Nerve 1986; 9:399-406.
30. ROSENBAUM K J, NEIGH J L, STROBEL G E. *Sensitivity to nondepolarizing muscle relaxants in amyotrophic lateral sclerosis: report of two cases*. Anesthesiology 1971; 35:638-641.
31. ASHBURRY A K, ARNABSON B G W, KARP H R, MCFARLIN D E. *Criteria for diagnosis of Guillain-Barré syndrome*. Ann Neurol 1978; 2:565-574.
32. LICHTENFELD P. *Autonomic dysfunction in the Guillain-Barré syndrome*. Am J Med 1971; 50:772-780.
33. TOKYA K V. *Neurologische Indikationen zur Plasmapherese*. Akt Neurol 1984; 11:114-120.
34. See Lichtenfeld 1971.
35. PEREL A, RECHES A, DAVIDSON J T. *Anaesthesia in the Guillain-Barré syndrome*. Anaesthesia 1977; 32:257-260.
36. MCCORMACK A J. *Neuromuscular function and disorders*. London, Butterworth 1977 pp. 289-294.
37. GRONERT G A, LAMBERT E H, THEYE R A. *The response of denervated skeletal muscle to succinylcholine*. Anesthesiology 1973; 39:13-22.
38. SEYBOLD M E. *Myasthenia gravis: a clinical; and basic science review*. JAMA 1983; 250:2516-2521.
39. FAMBROUGH D M, DRACHMAN D B, SATYAMURTI S. *Neuromuscular junction in myasthenia gravis: decreased acetylcholine receptors*. Science 1973; 182:293-295.
40. FENICHEL G M. *Clinical syndromes of myasthenia in infancy and childhood. A review*. Arch Neurol 1978; 35:97-103.
41. FOLDES F F, KLONIMUS D H, MAISEL W, OSERMAN K E. *A new curare test for diagnosis of myasthenia gravis*. JAMA 1968; 203:133-137.
42. LISAK R, BARCHI R. *Myasthenia gravis*. Philadelphia: WB. Saunders, 1982.
43. EISENKRAFT J B, BOOK W J, MANN S M, PAPATESTAS A E, HUBBARD M. *Resistance to succinylcholine in myasthenia gravis: a dose-response study*. Anesthesiology 1988; 69:760-763.
44. BARAKA A, WAKID N, MANSOUR R, HADDAD W. *Effect of neostigmine and pyridostigmine on plasma cholinesterase activity*. Br J Anaesth 1981; 53:849-851.
45. KORNFIELD P, HOROWITZ S H, GENKINS G, PAPATESTAS A E. *Myasthenia gravis unmasked by antiarrhythmic agents*. Mount Sinai J Med 1976; 43:10-14.
46. KIM J M, MANGOLD J. *Sensitivity to both vecuronium and neostigmine in a sero-negative myasthenic patient*. Br J Anaesth 1989; 63:497-500.
47. EATON L M, LAMBERT E H. *Electromyography and electric stimulation of nerves in diseases of motor unit: observations on myasthenic syndrome associated with malignant tumors*. JAMA 1957; 163:1117-1124.
48. CULL-CANDY S G, MILEDI R, TRAUTMANN A, UCHTEL O D. *On the release of transmitter at normal, myasthenia gravis, and myasthenic syndrome affected human endplates*. J Physiol (Lond) 1980; 299:621-638.
49. FUKUNAGA H, ENGEL A G, OSAME M, ET AL. *Paucity and disorganization of presynaptic membrane active zones in the Lambert-Eaton myasthenic syndrome*. Muscle Nerve 1982; 5:686-697.
50. WISE R P. *A myasthenic syndrome complicating bronchial carcinoma*.

- noma. *Anaesthesia* 1962; 17:488-504.
51. ELLIS F R. *Inherited muscle disease*. Br J Anaesth 1980; 52:153-164.
 52. LIENHART A. *Anesthésie des myotonies*. Ann Fr Anesth Réanim 1989; 8:469-484.
 53. DAIAL F Y, BENNETT E J, RAJ P P, LEE D G. *Dystrophica myotonica: a multisystem disease*. Can Anaesth Soc J 1972; 19:436-444.
 54. ANDERSON B J, BROWN T C K. *Congenital myotonic dystrophy in children-A review of ten years' experience*. Anaesth Inten Care 1989; 17:320-324.
 55. MITCHELL M M, ALI H H, SAVARSE J J. *Myotonia and neuromuscular blocking agents*. Anesthesiology 1978; 49:44-48.
 56. DALAL F Y, BENNETT E J, RAJ P P, LEE D G. *Dystrophica myotonica: A multisystem disease*. Canad Anaesth Soc J 1972; 19:436-443.
 57. RICHARD W C. *Anesthesia and serum creatinine phosphokinase levels in patients with Duchenne's pseudohypertrophic muscular dystrophy*. Anaesth Intensive Care 1972; 1:150-153.
 58. DUNDEE J W. *Thiopentone in dystrophica myotonia*. Anesth Analg 1952; 31:257-262.
 59. ALDRIDGE L M. *Anaesthetic problems in myotonic dystrophy*. Br J Anaesth 1985; 57:1119-1130.
 60. MITCHELL M M, ALI H H, SAVARESE J J. *Myotonia and neuromuscular blocking agents*. Anesthesiology 1978; 49:44-48.
 61. NIGHTINGALE P, HEALY TEJ, MCGUINNESS K. *Dystrophica myotonica and atracurium. A case report*. Br J Anaesth 1985; 57:1131.
 62. CASTANO J, PARES N. *Anaesthesia for major abdominal surgery in a patient with myotonia dystrophica*. Br J Anaesth 1987; 59:1629-1631.
 63. MUDGE B J, TAYLOR P B, VANDERSPEK A F L. *Perioperative hazards in myotonic dystrophy*. Anesthesia 1980; 35:49-495.
 64. WALAJAH F H, KARASIC L H. *Anesthetic management of a patient with dystonia musculorum deformans*. Anesth Analg 1984; 63:616-618.
 65. SAINT-MAURICE C, EGU J F, GAUDICHE O, LOOSE J P, MURAT I. *Anesthésie des malades atteints de dystrophie musculaire progressive*. Ann Fr Anesth Réanim 1989; 8:457-468.
 66. SMITH C L, BUSH G H. *Anaesthesia and progressive muscular dystrophy*. Br J Anaesth 1985; 57:1113-1118.
 67. GRIGGS R C, DAVIS R C, ANDERSON D C, DOVE J T. *Cardiac conduction in myotonic dystrophy*. Am J Med 1975; 59:37-42.
 68. GENEVER E E. *Suxamethonium-induced cardiac arrest in unsuspected pseudohypertrophic muscular dystrophy*. Br J Anaesth 1971; 984-986.
 69. McLAREN C A B. *Myoglobinuria following the use of suxamethonium chloride*. Br J Anaesth 1968; 40:901-904.
 70. BUZZELLO W, KRIEG N, SCHLICKWEI A. *Hazards of neostigmine in patients with neuromuscular disorders*. Br J Anaesth 1982; 54:529-534.
 71. DRESNER D L, ALI H H. *Anaesthetic management of a patient with facioscapulohumeral muscular dystrophy*. Br J Anaesth 1989; 62:331-334.
 72. ROBERTSON J A. *Ocular muscular dystrophy. A cause of curare sensitivity*. Anaesthesia 1984; 39:251-253.
 73. SILER J N, DISCAVAGE W J. *Anesthetic management of hypokalemic period paralysis*. Anesthesiology 1975; 43:489-490.
 74. GRONERT G A. *Malignant hyperthermia*. Anesthesiology 1980; 53:395-423.
 75. ORDING H. *Pathophysiology of malignant hyperthermia*. Ann Fr Anesth Réanim 1989; 8:411-416.
 76. KOLB M E, HORNE M L, MARTZ R. *Dantrolene in human malignant hyperthermia*. Anesthesiology 1982; 56:254-262.
 77. GANTA R, CAMPBELL I T, MOSTAFA S M. *Anaesthesia and acute dermatomyositis/polymyositis*. Br J Anaesth 1988; 60:854-858.
 78. SAARNIVAARA L H M. *Anesthesia for a patient with polymyositis undergoing myectomy of the cricopharyngeal muscle*. Anesth Analg 1988; 67:701-702.
 79. FLUSCHE G, UNGER-SARGON J, LAMBERT D H. *Prolonged neuromuscular paralysis with vecuronium in a patient with polymyositis*. Anesth Analg 1987; 66:188-190.
 80. FARAG H M, NAGUIB M, GYASI H, IBRAHIM A W. *Anesthesia for a patient with eosinophilic myositis*. Anesth Analg 1986; 65:903-904.
 81. HUTCHINSON R C, SUGDEN J C. *Anaesthesia for Shy-Drager syndrome*. Anaesthesia 1984; 39:1229-1231.
 82. SWEENEY B P, JONES S, LANGFORD R M. *Anaesthesia in dysautonomia: further complications*. Anaesthesia 1985; 40:783-786.
 83. MERIFY H W, CREIGHTON R E. *General anaesthesia in eight patients with familial dysautonomia*. Can Anaesth Soc J 1971; 18:563-570.
 84. BEVAN D R. *Shy-Drager syndrome. A review and a description of the anaesthetic management*. Anaesthesia 1979; 34:866-873.
 85. CICCARELLI L L, FORD C M, TSUEDA K. *Automic neuropathy in a diabetic patient with renal failure*. Anesthesiology 1986; 64:283-287.
 86. ZIEGLER M G, LAKE C R, KOPIN I J. *The sympathetic-nervous system defect in primary orthostatic hypotension*. N Engl J Med 1977; 296:293-297.
 87. PAGE M M, WATKINS P J. *Cardiorespiratory arrest and diabetic autonomic neuropathy*. Lancet 1978; 1:14-16.
 88. MALAN M D, CRAGO R R. *Anaesthetic considerations in idiopathic orthostatic hypotension and the Shy-Drager syndrome*. Can Anaesth Soc J 1979; 26:322-327.
 89. SIIRT J A, FRANTZ R A, GUNZ E F, CONOLLY M E. *Anesthesia, catecholamines, and hemodynamics in autonomic dysfunction*. Anesth Analg 1982; 61:701-704.