

Rocuronio y sugammadex en el bloqueo neuromuscular en un paciente con distrofia miotónica tipo 1 (enfermedad de Steinert)

Dr. José Manuel Portela-Ortíz,* Dr. Christopher Hernández-Cortés,** Dra. Carolina Delgadillo-Arauz,*
Dr. José Jesús Alarcón-Rodríguez*

* Médico Anestesiólogo. Departamento de Anestesiología del Hospital Ángeles Pedregal.

** Médico Residente de Anestesiología de Segundo año. Hospital Ángeles Pedregal. Facultad Mexicana de Medicina. Universidad La Salle.

Solicitud de sobretiros:

José Manuel Portela Ortiz
Hospital Ángeles Pedregal
Camino a Sta. Teresa Núm. 1055,
Col. Héroes de Padierna, 10700,
Del. Magdalena Contreras, Ciudad de México, D.F.
Tel: 5449 5500, ext. 4074, Consultorio 1074.
E-mail: jmportela55@gmail.com

Recibido para publicación: 01-09-14.

Aceptado para publicación: 30-09-14.

Abreviaturas:

ES = Enfermedad de Steinert.
DMPK = Proteína quinasa de la distrofia miotónica.
BNM = Bloqueadores neuromusculares.
TD4 = Tren de Cuatro.
UCPA = Unidad de Cuidados Postanestésicos.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en
<http://www.medigraphic.com/rma>

RESUMEN

La distrofia miotónica tipo 1 o enfermedad de Steinert es una enfermedad progresiva que se manifiesta en la infancia tardía o en el adulto, se caracteriza por debilidad y atrofia muscular, así como por una marcada parálisis de los músculos de la masticación, el cuello, la faringe y los muslos en su porción distal. Durante el manejo perioperatorio en pacientes con esta enfermedad es frecuente la presentación de miotonías, depresión respiratoria, arritmias cardíacas y bloqueo neuromuscular residual, siendo esta última factor predisponente para la presencia de complicaciones postanestésicas que pueden conducir al paro cardiorrespiratorio. Presentamos el caso de una paciente sometida a resección de quiste renal en quien utilizamos anestesia total intravenosa aunada al binomio rocuronio-sugammadex, logrando una reversión completa del bloqueo neuromuscular, ausencia de bloqueo residual y complicaciones en el período postanestésico. El rocuronio-sugammadex parece una opción segura en pacientes con enfermedad de Steinert que requieren bloqueo neuromuscular. El manejo perioperatorio de los pacientes con esta enfermedad se describe en forma excelente en un artículo previo de esta revista.

Palabras clave: Bloqueo neuromuscular, enfermedad de Steinert, rocuronio-sugammadex.

SUMMARY

Myotonic dystrophy type 1 or Steinert's disease is a progressive disease that manifests itself in late childhood or adulthood, and is characterized by muscle weakness, atrophy, as well as a marked muscle paralysis of mastication, neck, pharynx and thighs in its distal portion. During the perioperative management of patients with this disease it is not unusual the presentation of myotonias, respiratory depression, cardiac arrhythmias and residual neuromuscular blockade; the latter being the predisposing factor of postanesthetic complications that can lead to cardiac arrest. We report a patient who underwent a resection of a renal cyst in whom we use total intravenous anesthesia combined with the rocuronium-sugammadex binomial, achieving a complete reversal of the neuromuscular blockade and an absence of the residual block and postanesthesia complications. Thus, rocuronium-sugammadex appears to be a safe option in patients with Steinert's disease requiring neuromuscular blockade.

Key words: Neuromuscular blockade, Steinert's disease, rocuronium-sugammadex.

INTRODUCCIÓN

Las distrofias miotónicas representan una heterogénea familia de alteraciones musculares cuya característica predominante es la contracción anormal de la fibra muscular después de su activación⁽¹⁾. Estos movimientos, denominados miotonías, se caracterizan por la dificultad de iniciar un movimiento muscular aunado a un retraso en la relajación después de la contracción y pueden ser precipitadas por frío, escalofríos, distermia o succinilcolina⁽²⁾.

Aun y cuando se desconoce su incidencia en México, la distrofia miotónica tipo 1 o enfermedad de Steinert (ES) es la distrofia muscular autosómica dominante más frecuente en el mundo⁽¹⁾, con una incidencia de 1/8,000 y una prevalencia de 2.1 a 14.3/100,000 individuos⁽³⁾. Generalmente afecta a individuos entre la segunda y cuarta décadas de la vida y presenta un aumento en la mortalidad 7.3 veces más alto, con una expectativa de vida de 53 años⁽³⁻⁵⁾.

La distrofia miotónica tipo 1 fue descrita por primera vez en 1909 por el médico alemán Hans Gustav Wilhelm Steinert y se caracteriza por una progresión distrófica, con miotonías a la examinación clínica⁽¹⁾. En 1992, Brook y cols. demostraron como causante de la enfermedad a la expansión de la tripleta CTG en la región no codificante 3'UTR del gen DMPK (proteína quinasa de la distrofia miotónica involucrada en la homeostasis del calcio)⁽²⁾ en el cromosoma 19q en la posición 13.3 (19q13.3). La gravedad de los síntomas se relaciona con el número de repeticiones de la tripleta CTG⁽²⁾.

También existen mutaciones asociadas a los canales de cloro produciendo un incremento en la excitabilidad en el músculo, generando potenciales de acción repetitivos después de la contracción voluntaria⁽²⁾.

Dentro del fenotipo pleiotrópico de la distrofia miotónica tipo 1 encontramos debilidad disto-proximal, blefaroptosis mono o bilateral, calvicie frontal, rinolalia, falla respiratoria, insuficiencia cardíaca o arritmias, cataratas, hipogonadismo, endocrinopatías, hipersomnia y alteraciones gastrointestinales^(1,3).

Se han encontrado alteraciones cardíacas hasta en un 80% de los pacientes con ES y actualmente son consideradas la segunda causa de muerte después de las respiratorias⁽⁶⁾. Las probables causas de muerte cardiovascular son: asistolia, taquicardia, fibrilación ventricular y disociación electromecánica⁽⁶⁾. La mayoría de los pacientes desarrollan bloqueo auriculoventricular, y bloqueos de rama, así como cardiomiopatía dilatada⁽⁷⁾.

Debido a que las alteraciones en esta enfermedad se encuentran en los mismos cromosomas que la hipertermia maligna, algunos autores han postulado una probable asociación con el riesgo de presentar esta enfermedad⁽³⁾.

Durante el manejo perioperatorio en pacientes con esta enfermedad es frecuente la presentación de miotonías, depre-

sión respiratoria, arritmias cardíacas y bloqueo neuromuscular residual, siendo esta última factor predisponente para la presencia de complicaciones postanestésicas que pueden llevar al paro cardiorrespiratorio. El manejo perioperatorio de los pacientes con esta enfermedad se describe en forma excelente en un artículo previo de esta revista⁽⁸⁾.

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Femenino de 46 años con distrofia muscular tipo 1 e hipotiroidismo tratado. Ha sido sometida en tres ocasiones a intervenciones quirúrgicas bajo anestesia general balanceada, una de ellas cirugía de tiroides con lesión de laringeo recurrente derecho. Durante el último procedimiento anestésico presentó paro cardiorrespiratorio en la Unidad de Cuidados Postanestésicos que requirió la administración de maniobras de reanimación básica y avanzada secundarias a efectos residuales de los bloqueadores neuromusculares (BNM).

En esta ocasión ingresa al hospital programada para resección de quiste renal. Valoración preanestésica: electrocardiograma con presencia de bloqueo fascicular anterior izquierdo del haz de His y signos sugestivos de crecimiento ventricular izquierdo. Ecocardiograma Doppler: contracción global y segmentaria del ventrículo izquierdo normal, FEVI: 71%, acortamiento del 37%; esclerosis mitral ligera con mínima insuficiencia secundaria, insuficiencia tricuspídea mínima funcional sin hipertensión pulmonar; radiografía PA de tórax con imágenes lineales radiopacas difusas sugestivas de fibrosis pulmonar; espirometría con datos de restricción pulmonar grave y obstrucción leve con buena respuesta a broncodilatador.

Valoración de la vía aérea: índice predictivo de intubación difícil: 9. Clasificación NYHA: II, clase funcional ASA III, riesgo anestésico quirúrgico: EIIIB, riesgo de tromboembolia: moderado. Plan anestésico: anestesia total intravenosa.

Monitorización tipo I: frecuencia cardíaca, electrocardiograma, oximetría de pulso, capnografía, presión arterial no invasiva, monitorización del bloqueo neuromuscular con Stimpod NMS 450 Xavant.

Inducción endovenosa: remifentanyl, propofol, rocuronio (0.6 mg/kg). Manejo de la vía aérea: videolaringoscopia con dispositivo Glidescope Hoja No. 3. Durante la visualización se observa parálisis de la cuerda vocal derecha.

Mantenimiento: remifentanilo 0.2 a 0.3 µg/kg/min, propofol 4 a 6 mg/kg/hora, oxígeno 0.5 L/min, aire 0.5 L/min, ventilación mecánica controlada: volumen corriente: 475 mL, frecuencia respiratoria 10 a 12 ventilaciones por minuto, PEEP: 7. Temperatura 36.5 a 37 °C por medio de sábana de inyección de aire caliente.

Se realiza procedimiento quirúrgico (duración aproximada 2 horas 30 minutos), dosis total del bloqueador neuromuscular 60 mg (40 mg administrados durante la inducción y 10 mg

a los 40 y 75 minutos), monitorización continua del bloqueo neuromuscular con TD4 de 1 a 2/4. Al término del procedimiento se realiza reversión del bloqueador neuromuscular con sugammadex a 4 mg/kg (dosis total 240 mg) con reversión con TD4 mayor al 90% a los 3:30 minutos.

Se extuba al paciente y pasa a la Unidad de Cuidados Postanestésicos (UCPA), hemodinámicamente estable. Calificación de Aldrete: 9. Permanece en UCPA sin complicaciones. Se realiza cada 15 minutos monitoreo con TD4 mostrando valores superiores al 90%. Se decide su alta a su habitación al transcurrir los 90 minutos.

DISCUSIÓN

En la revisión de la literatura encontramos varios acercamientos respecto a la técnica anestésica en este tipo de pacientes. La tendencia actual sugiere evitar el uso de anestesia general cuando sea posible, y en caso de requerirse, evitar los agentes halogenados por la posible asociación con hipertermia maligna. Se utilizó remifentanilo por su corta vida media, evitando así los efectos residuales de los opioides que han sido reportados como causa de paro respiratorio en este grupo de pacientes. De hecho, algunos autores consideran que los pacientes deben ser vigilados en la Unidad de Terapia Intensiva las primeras 24 horas postquirúrgicas⁽⁹⁾. Si bien algunos autores preconizan que no se debe utilizar BNM en los pacientes con enfermedades neuromusculares, en la actualidad la utilización de la cirugía laparoscópica con los beneficios que aporta al paciente requiere de una relajación neuromuscular que permita que sea llevada a cabo la intervención quirúrgica en forma óptima.

Utilizamos rocuronio por contar con sugammadex que permite una reversión segura y completa del fármaco. En la literatura se ha descrito que la utilización de neostigmina-atropina ha dado lugar a reversiones incompletas y en algunos casos crisis miotónicas^(3,4).

Son escasos los reportes de literatura en los que se ha utilizado el binomio rocuronio sugammadex. Matsuki y colaboradores⁽⁹⁾ reportaron su uso en una paciente programada para cistectomía ovárica, en ella utilizaron propofol y remifentanilo para la inducción y mantenimiento y rocuronio como BNM (0.3 mg/kg). Se realizó monitoreo con TD4 y reversión con sugammadex a 2 mg/kg alcanzando un TD4 mayor al 90% a los tres minutos; no reportan complicaciones durante el postoperatorio⁽⁹⁾. En otra paciente sometida a resección abierta de tumor ovárico, Kashiwai y colaboradores⁽¹⁰⁾ utilizaron la combinación de anestesia general y bloqueo peridural, utilizando en la inducción fentanyl y propofol y rocuronio como BNM (manteniendo 1/4 el TDF durante el procedimiento) y realizando el antagonismo con sugammadex a 2 mg/kg, el cual se completó a los 90 segundos (TD4 0.9) sin obtener complicaciones durante el postoperatorio⁽¹⁰⁾.

CONCLUSIONES

Los pacientes con SE son un reto para el anestesiólogo. El conocimiento de la enfermedad define sus riesgos y la técnica anestésica más adecuada para cada paciente. La utilización de rocuronio-sugammadex parece ser una opción segura en aquellos casos en los cuales se necesite bloqueo neuromuscular.

REFERENCIAS

1. Romeo V. Myotonic dystrophy type 1 or Steinert's disease, *Neurodegenerative Diseases*. Edited by Ahmad SI; Landes Bioscience and Springer Science+Business Media, 2012. pp. 239-256.
2. Naguib M, Flood P, McArdle JJ, Brenner HR. Advances in neurobiology of the neuromuscular junction: implications for the anesthesiologist: *Anesthesiology*. 2002;96:202-231.
3. Catena V, Del Monte DD, Rubini A, Guccione C, Ricagna F, Gangeri G, et al. Anesthesia and myotonic dystrophy (Steinert's syndrome). The role of total intravenous anesthesia with propofol, cisatracurium and remifentanyl. Case report. *Minerva Anesthesiol*. 2007;73:475-479.
4. Baraka AS, Jalbout MI. Anesthesia and myopathy. *Curr Opin Anaesthesiol*. 2002;15:371-376.
5. Mathieu J, Allard P, Gobeil G, Girard M, De Breekeleer M, Bégin P. Anesthetic and surgical complications in 219 cases of myotonic dystrophy. *Neurology*. 1997;49:1646-1650.
6. Nigro G, Papa AA, Politano L. The heart and cardiac pacing in Steinert disease. *Acta Myol*. 2012;31:110-116.
7. Chaudhry SP, Frishman WH. Myotonic dystrophies and the heart. *Cardiol Rev*. 2012;20:1-3.
8. Oriol-López SA, Hernandez-Bernal CE. Anestesia en la distrofia muscular de Steinert. *Revista Mexicana de Anestesiología*. 2010;33:160-165.
9. Matsuki Y, Hirose M, Tabata M, Nobukawa Y, Shigemi K. The use of sugammadex in a patient with myotonic dystrophy. *Eur J Anaesthesiol*. 2011;28:145-146.
10. Kashiwai A, Suzuki T, Ogawa S. Sensitivity to rocuronium-induced neuromuscular block and reversibility with sugammadex in a patient with myotonic dystrophy. *Case Rep Anesthesiol*. 2012;2012:107952.