

## CASO CLÍNICO

Vol. 39. No. 4 Octubre-Diciembre 2016  
 pp 303-307

# Uso exitoso de la ventilación mecánica no invasiva (VMNI) postoperatoria en un caso de enfermedad de Steinert

Dra. Mónica Araujo-Vázquez,\* Dr. Francisco Romero-Caro,\* Dra. Noelia Lafuente-Ojeda\*\*

\* Médico Residente.

\*\* Médico adjunto.

Servicio de Anestesiología y Reanimación del Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza.

*Solicitud de sobretiros:*

Dra. Mónica Araujo Vázquez  
 C/Dr. Cerrada Número 8BIS, 4o Derecha,  
 50005, Zaragoza, España.  
 Tel: 601 28 50 56  
 E-mail: monica.araujo.vazquez@hotmail.com,  
 monica.araujo.vazquez@gmail.com

Recibido para publicación: 04-02-2016

Aceptado para publicación: 05-08-2016

*Abreviaturas:*

VMNI: Ventilación mecánica no invasiva.  
 DM = Distrofia miotónica.  
 EMG = Electromiograma.  
 ECG = Electrocardiograma.  
 IMC = Índice de masa corporal.  
 IOT = Intubación orotraqueal.  
 GA = Gasometría arterial.  
 pCO<sub>2</sub> = Presión parcial de dióxido de carbono.  
 pO<sub>2</sub> = Presión parcial de oxígeno.  
 PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> = Proporción entre la presión parcial de oxígeno y la fracción de oxígeno inspirado.

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

## RESUMEN

La enfermedad de Steinert es la enfermedad miotónica más frecuente en el adulto. Presentamos el caso de un paciente varón de 53 años con enfermedad de Steinert que se programó para la realización de tiroidectomía total por bocio multinodular tóxico con extensión endotorácica. Tras finalizar el acto quirúrgico con extubación sin incidencias se procedió a su traslado a la Unidad de Reanimación, donde presentó una caída progresiva de la saturación de oxígeno y clínica de dificultad respiratoria. Mostró atelectasia del lóbulo medio derecho en la radiografía y datos gasométricos de insuficiencia ventilatoria. Tras fibrobroncoscopia con aspiración de tapón de moco se decide aplicar ventilación mecánica no invasiva en modo BIPAP (presión positiva en la vía aérea de doble nivel) observándose mejoría clínica y gasométrica, evitando así maniobras más invasivas como la necesidad de intubación orotraqueal.

**Palabras clave:** Enfermedad de Steinert, ventilación mecánica no invasiva, BIPAP.

## SUMMARY

*Steinert disease is more common in adult myotonic disease. We present the case of a 53 years old male patient with Steinert disease that was programmed to perform total thyroidectomy for multinodular goiter with endothoracic extension. After finishing the surgical act without extubation incidents, one proceeded to his movement to the unit of Resuscitation, where he presented progressive fall of the saturation of oxygen and clinic of respiratory difficulty, showing atelectasis of the average right lobe in the X-ray of thorax and information gasometrics of respiratory insufficiency. After fibrobronchoscopy with aspiration of stopper of snot is decided to apply mechanical ventilation non-invasive in BIPAP mode. Clinical improvement being observed and therefore, there were not necessary invasive maneuvers such as orotracheal intubacion.*

**Key words:** Steinert disease, mechanical ventilation non-invasive, BIPAP.

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Steinert o distrofia miotónica (DM) tipo 1, es la enfermedad miotónica más frecuente en el adulto, y la segunda forma de distrofia muscular más frecuente tras la distrofia muscular de Duchenne<sup>(1)</sup>. Con una incidencia de

3-5/100,00 habitantes, y un patrón de herencia autosómica dominante, es una enfermedad multisistémica con progresión lenta que se puede manifestar a cualquier edad tanto en hombres como en mujeres<sup>(2)</sup>. La edad de aparición de la enfermedad va siendo cada vez más temprana y con sintomatología más severa con el paso de las generaciones, hecho

que se conoce como fenómeno de anticipación propio de las enfermedades genéticas en las que se da una expansión de trinucleótidos<sup>(3)</sup>. El gen afectado es el DMPK, localizado en el brazo largo del cromosoma 19, que codifica a la proteína kinasa miosina (KM), cuya alteración produce una disfunción de los canales de sodio y cloro, ocasionando una contracción muscular persistente, impidiendo la relajación muscular, fenómeno conocido como miotonía<sup>(4)</sup>.

Clínicamente se manifiesta con una facies típica, producto de la atrofia de los músculos temporales, maseteros y faciales. La musculatura del cuello y periférica de los miembros se suele afectar de manera temprana y la musculatura proximal suele estar conservada. De especial relevancia anestésica es la afectación de los músculos faríngeos, linguales y respiratorios, ocasionando problemas con la deglución, dificultad para toser, acumulación de secreciones y episodios frecuentes de insuficiencia respiratoria. En la espirometría suelen presentar un patrón restrictivo con disminución de la capacidad vital y de la capacidad pulmonar total<sup>(5,6)</sup>.

La afectación cardíaca está presente en un 90% de los casos manifestándose principalmente como defectos en la conducción y en un 20% de los casos como insuficiencia mitral. Son típicas las cataratas subcapsulares posteriores; diabetes mellitus por resistencia a la insulina, hipotiroidismo, alteraciones gonadales, y retardo del vaciado gástrico, disminución del peristaltismo esofágico y una mayor incidencia de colelitiasis<sup>(7)</sup>.

El fallecimiento de los pacientes suele ocurrir entre la quinta o sexta década de vida, siendo las causas principales de mortalidad la aparición de neumonía o fallo cardíaco<sup>(1)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente varón de 53 años, 85 kg de peso y 172 cm de altura (IMC 28), ASA 3, sin alergias medicamentosas con historia de debilidad muscular desde los 12 años, y EMG sugestivo de distrofia miotónica, con posterior confirmación genética de enfermedad de Steinert. Ex-fumador de hacía cuatro años, con un hábito tabáquico hasta entonces de 15 cigarrillos al día durante un período de ocho años. Intervenido de osteosíntesis del codo derecho, hace tres años, bajo anestesia locorregional. Como antecedentes médicos presentaba diabetes mellitus no insulinodependiente (DMNID) mal controlada (hemoglobina glicosilada de 7.9%), broncopatía restrictiva, y EPOC con CPAP nocturna domiciliaria. Se programó para la realización de tiroidectomía total por bocio multinodular tóxico con extensión endotorácica.

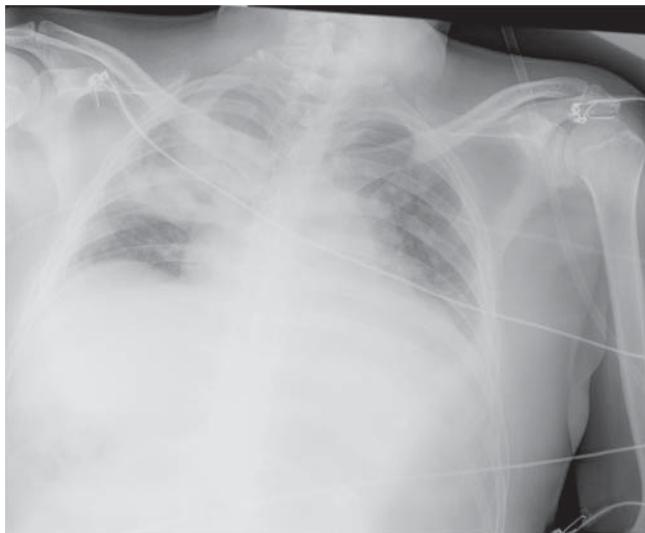
A la exploración física presentaba facies típica, lagoftalmia y atrofia muscular de miembros superiores e inferiores. Mallampati III con escasa apertura bucal, menor de tres traveses de dedo, y espirometría con valores de FEV1/FVC 93, FEV1 1,130 mL (38%), FVC 1,210 mL (33%), PBD negativa. SO<sub>2</sub>

basal de 90-92%. ECG en ritmo sinusal a 87 lpm con PR alargado (0.25 segundos) y radiografía de tórax con elevación del hemidiafragma izquierdo y atelectasia ipsilateral ya presente en estudios previos. Los exámenes de laboratorio fueron normales.

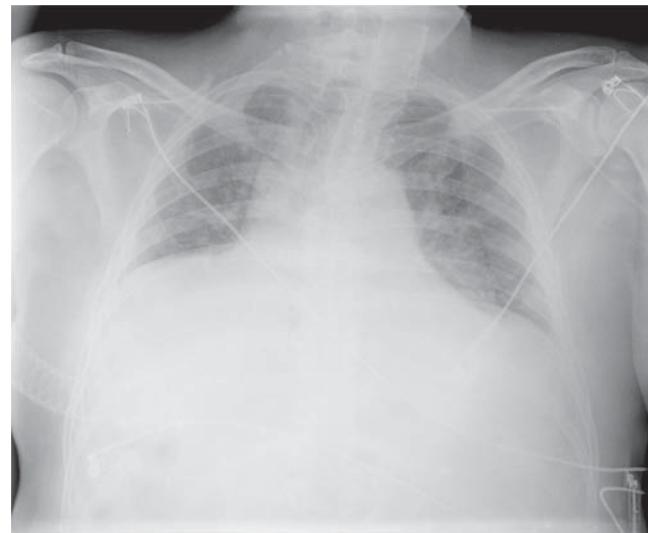
A su llegada a quirófano se premedicó con ranitidina 50 mg y ondansetrón 4 mg. La monitorización fue estándar con ECG, pulsioximetría, temperatura, capnografía, BIS, relajación muscular con TOF-watch y presión arterial invasiva. Se realizó anestesia general con IOT despierto, previa administración de atropina 0.5 mg y fentanilo 100 µg junto a anestesia local orofaríngea. Se inserta cánula Vama® en la boca del paciente, siendo bien tolerada, y se pasa a través un fibroscopio óptico. Tras la visualización de cuerdas vocales, se administraron 120 mg de propofol y rocuronio a dosis inferiores a las habituales (0.4 mg/kg) y se procedió a deslizar el tubo endotraqueal Mallinckrodt® del número 7.5, logrando una intubación orotraqueal sin incidencias. El mantenimiento anestésico se llevó a cabo con TIVA (remifentanilo a dosis de 0.05-0.1 µg/kg/min y propofol a dosis de 4 mg/kg/h). No fue necesario repetir dosis de rocuronio al no haber obtenido más de dos respuestas de cuatro en el tren de 4 (TOF) a lo largo de la intervención. Se administró sugammadex a dosis de 4 mg/kg, obteniéndose un 95% de respuestas en el TOF. Tras finalizar el acto quirúrgico con extubación sin incidencias, se procedió al traslado a la Unidad de Reanimación con oxigenoterapia a través de Ventimask® con FiO<sub>2</sub> 50% y un flujo de 10 litros con saturaciones de O<sub>2</sub> en torno a 89-90%.

A los 30 minutos de la estancia en reanimación, presentó caída progresiva de la saturación de oxígeno, con leve cianosis perioral y disnea progresiva, con roncus dispersos en ambos campos pulmonares, considerándose oxigenoterapia a través de mascarilla de alto flujo (Oxiplus®) y obteniendo mejoría de las saturaciones de oxígeno con valores de 92-93%. La radiografía de tórax no presentó cambios a los previos salvo dudosa imagen consolidativa, por lo que se inició antibioterapia empírica. La GA: pH 7.35, pCO<sub>2</sub> 45 mmHg y pO<sub>2</sub> 90 mmHg con una FiO<sub>2</sub> del 50% (PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> 180). A las dos horas presentó episodio súbito de disnea, mala mecánica ventilatoria y taquipnea (30-35 respiraciones por minuto), observándose un aumento de las secreciones, y una radiografía de tórax que confirmaba la aparición de atelectasia de lóbulo medio derecho (Figura 1). Tras obtener valores en GA: pH 7.20, pCO<sub>2</sub> 70 mmHg y pO<sub>2</sub> 50 mmHg con una FiO<sub>2</sub> del 90% (PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> 55), se realiza fibrobroncoscopía con aspiración de tapón de moco a nivel de bronquios segmentarios y los espolones intersegmentarios.

Entonces, se decide aplicar ventilación mecánica no invasiva (VMNI) en modo BiPAP con una EPAP de 10 cmH<sub>2</sub>O y una IPAP de 20 cmH<sub>2</sub>O, obteniéndose frecuencias respiratorias en torno a 20 respiraciones por minuto. Tras su



**Figura 1.** Radiografía de tórax con atelectasia de lóbulo medio derecho.



**Figura 2.** Resolución completa de la atelectasia en lóbulo medio derecho tras fibrobroncoscopia.

aplicación, se observó mejoría clínica, radiográfica (Figura 2) y gasométrica: pH 7.37, pCO<sub>2</sub> 52 mmHg y pO<sub>2</sub> 100 mmHg con una FiO<sub>2</sub> del 35 % (PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> 285).

A las 72 horas tras el postoperatorio, continuó necesitando de apoyo ventilatorio no invasivo manteniendo estabilidad hemodinámica y respiratoria, decidiéndose alta a planta de Neumología para valoración de apoyo ventilatorio crónico domiciliario.

## DISCUSIÓN

La valoración preoperatoria anestésica es fundamental en el manejo de este tipo de pacientes<sup>(6)</sup>. Las características de cabeza y cuello propias de estos pacientes y la debilidad en músculos faríngeos junto a las alteraciones gastrointestinales hacen que se deba valorar con especial cuidado los predictores de vía aérea difícil y se deba tener especial atención en la profilaxis de broncoaspiración y el cumplimiento de las ayunas durante todo el período perioperatorio.

Estos pacientes poseen una sensibilidad exacerbada ante los fármacos hipnótico-sedantes, por lo que hay que tener en cuenta que pequeñas dosis pueden provocar apnea<sup>(8)</sup>. En fases avanzadas de la enfermedad, suele observarse una respuesta exagerada a los relajantes neuromusculares no despolarizantes, por lo que las dosis deben disminuirse. Los relajantes despolarizantes como la succinilcolina deben evitarse por el riesgo de desencadenar una crisis miotónica que dificulte la ventilación y la intubación de los pacientes<sup>(8-10)</sup>. Del mismo modo, el etomidato, la neostigmina, los agentes halogenados, así como la presencia de temblores, hipotermia e hipertoniasia también pueden desencadenar y exacerbar

crisis miotónicas<sup>(9)</sup>. Además, es posible que este tipo de pacientes tengan mayor susceptibilidad a sufrir episodios de hipertermia maligna<sup>(11)</sup>.

La miotonía es independiente de la relajación neuromuscular, por lo que no responde al bloqueo neuromuscular, ni al bloqueo regional ni periférico<sup>(10)</sup>.

Por todo ello, la técnica locorregional debe de ser la técnica de elección siempre que sea posible, y en caso de no serlo, el bloqueo neuromuscular debe llevarse a cabo con relajantes neuromusculares no despolarizantes<sup>(8)</sup>, para los que se encuentre disponible un reversor diferente a la neostigmina, monitorizando en todos los casos el grado de relajación neuromuscular. Una buena opción puede ser el rocuronio, para el cual se dispone del sugammadex como reversor<sup>(10)</sup>.

En cuanto al mantenimiento de la anestesia, es preferible evitar los agentes inhalatorios por su posible asociación con la hipertermia maligna, por ello un mantenimiento con remifentanilo y propofol en perfusión (TIVA) sería una buena alternativa, sin olvidar la posibilidad de utilizar técnicas combinadas de anestesia general más locorregional<sup>(8-10)</sup>.

Dado que la hipotermia también puede desencadenar una crisis miotónica, es recomendable monitorizar la temperatura central del paciente y mantenerla en rangos normales mediante colchones o mantas térmicas, e infundir la fluidoterapia a través de un calentador.

Las crisis miotónicas pueden ser tratadas con drogas como el dantroleno, la quinina, la fenitoína o la procainamida. Por ello es necesario asegurarse de su disponibilidad en el área quirúrgica antes de la inducción anestésica<sup>(9)</sup>.

**Cuadro I.** Valores gasométricos en diferentes momentos.

	pH	pCO <sub>2</sub>	pO <sub>2</sub>	EBase	Sat O <sub>2</sub>	Lactato
Ingreso en REA	7.35	45	90	+0.1	92%	0.8
30 min (FiO <sub>2</sub> 50%)	7.29	55	73	-1	90%	0.8
2 horas (FiO <sub>2</sub> 90%)	7.20	70	50	-2.4	88%	1.2
12 horas (BIPAP FiO <sub>2</sub> 35%)	7.37	52	100	-0.5	93%	1
24 horas (BIPAP FiO <sub>2</sub> 35%)	7.39	47	120	-0.2	94%	0.7

Las complicaciones que se pueden presentar en el postoperatorio y de las que depende el pronóstico de estos pacientes son el resultado de la disfunción pulmonar y/o cardíaca, por lo que se recomienda el ingreso en una Unidad de Cuidados Críticos o una Unidad de Reanimación al menos 24 horas tras la cirugía y vigilar la aparición de complicaciones pulmonares, que pueden afectar a la regulación respiratoria a nivel central por alteración del centro respiratorio, provocando hipoventilación, atelectasias, disminución de las capacidades pulmonares y de la capacidad tisígena junto con debilidad de la musculatura implicada en los movimientos respiratorios<sup>(6)</sup>. Girault, sin embargo, no observó cambios en la mortalidad ni en la estancia en Unidades de Reanimación, a los pacientes a los que se les aplicó VMNI<sup>(12)</sup>.

La ventilación mecánica no invasiva en un paciente con enfermedad de Steinert está descrita en la literatura<sup>(13-15)</sup>, constituyendo un método de asistencia ventilatoria con importancia creciente en el manejo de la insuficiencia respiratoria en el contexto postoperatorio<sup>(16)</sup>. Este tipo de ventilación permite al paciente continuar en respiración espontánea, evitando parte del trabajo respiratorio.

Es necesario al comenzar la VMNI, realizar una minuciosa observación clínica para corregir precozmente las complicaciones derivadas del uso de esta técnica y realizar las modificaciones oportunas. La primera hora es fundamental para decidir según la mejoría clínica y gasométrica si se debe de continuar con este tipo de modalidad o realizar intervención más agresiva con IOT. Sin embargo, en este tipo de patología la literatura, es contradictoria en cuanto a la recomendación de la VMNI<sup>(17)</sup>, a pesar de que la IOT supone un aumento de la incidencia de complicaciones al tratarse de una modalidad ventilatoria no fisiológica. En nuestro paciente la primera complicación respiratoria apareció a los 30 minutos del ingreso en la Unidad de Reanimación, pudiendo solventarse con medidas ventilatorias no invasivas (Oxiplus®), y fue tras las primeras

dos horas de evolución cuando aparecieron complicaciones de más repercusión respiratoria y empeoramiento en las gasometrías, sobre todo con valores de hipercapnia en aumento, lo que obligó a aplicar una ventilación mecánica no invasiva en modo BIPAP<sup>(18)</sup>. En un estudio llevado a cabo por Rocker<sup>(19)</sup> se observó una reducción de la necesidad de intubación orotraqueal al 50% en pacientes con pO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> < 102, aplicando VMNI. Pennock<sup>(20)</sup> por su parte comunica menor necesidad de intubación orotraqueal en pacientes sometidos a diferentes cirugías que desarrollan fracaso respiratorio agudo, si se les aplica precozmente medidas de ventilación no invasiva. La BIPAP sería más efectiva que la CPAP para favorecer la fisioterapia respiratoria postoperatoria en pacientes operados de cirugía coronaria<sup>(21)</sup>, y según Metha<sup>(22)</sup> la BIPAP conseguiría menor tiempo de recuperación frente a CPAP en pacientes con edema agudo de pulmón. También se ha visto con éxito su aplicación, en el postoperatorio de cirugía torácica, sin aumentar el número de complicaciones y mejorando el intercambio gaseoso<sup>(23)</sup>. No se tienen datos suficientes del uso de VMNI en enfermedades restrictivas<sup>(24)</sup>, quizás porque en estos casos es mucho más frecuente la insuficiencia respiratoria crónica. En nuestro caso la BIPAP consiguió evitar maniobras más invasivas como la necesidad de IOT, aunque contrasta con lo observado por Keenan<sup>(25)</sup> debate la VMNI con fines de destete, ya que observó que la VMNI no evitaba la reintubación de los pacientes extubados de forma programada en los que empeoraba la situación antes de las 48 horas. Si decidimos medidas de ventilación menos agresivas en este tipo de pacientes, como lo ocurrido en el caso que exponemos, es necesaria la observación estrecha y continua para poder corregir las complicaciones derivadas de este tipo de técnicas y realizar las modificaciones en los parámetros respiratorios lo más rápido posible para favorecer la adaptación del paciente y evitar o retrasar el uso de medidas de ventilación agresivas (Cuadro I).

## REFERENCIAS

1. Banach M, Rackowicz M, Antczak J, Rola R, Witkowski G, Waliniowska E. Cardiac, respiratory and sleep disorders in patients with myotonic dystrophy. *Przegl Lek.* 2009;66:1065-1068.
2. Palacios RA, Garcia SM, Galdo AJR. Distrofia miotónica. *Ref Esp Anestesiol Reanim.* 1993;40:244-245.
3. Ralph FJ, Robert CG. Myotonic dystrophy. *Neurologic Clinics.* 1998;6:.
4. Cherif Y, Zantour B, Alaya W, Berriche O, Younes S, Habib Sfar M. Primary hyperparathyroidism an hyperthyroidism in a patient with myotonic dystrophy: a case report and review of the literature. *Case Rep Endocrinol.* 2015;2015:735868.
5. Veyckemans F, Scholtes JL. Myotonic dystrophies type 1 and 2: anesthetic care. *Paediatr Anesth.* 2013;23:794-803.
6. Ramos CI, Castro HN. Manejo anestésico de la enfermedad de Steinert. A propósito de un caso en el Hospital Nacional Daniel A. Carrión. *Rev Per Anest.* 1997;10:2:54-58.
7. Forga L, Rodríguez-Erdozín RM, Menéndez EL, Anda E, Quezada Jiménez P. Insuficiencia suprarrenal primaria y atrofia pluriglandular en un paciente afecto de distrofia miotónica. *Rev Neurología.* 1996;24:224-229.
8. Oriol LSA, Hernández BCE. Anestesia en la distrofia muscular de Steinert. *Rev Mexicana de Anestesiología.* 2010;33:160-165.
9. Catena V, Del Monte DD, Rubini A, Guccione C, Ricgana F, Gangeri G, De Zen GF. Anesthesia and myotonic dystrophy (Steinert's syndrome). The role of total intravenous anesthesia with propofol, cisatracurium and remifentanyl. Case report. *Minerva Anestesiol.* 2007;73:475-479.
10. Portela OJ, Hernández CC, Delgadillo AC, Alarcón RJ. Rocuronio y sugammadex en el bloqueo neuromuscular en un paciente con distrofia miotónica tipo 1 (Enfermedad de Steinert). *Rev Mexicana de Anestesiología.* 2015;38:122-124.
11. Payen de la Garanderie JF, Dépret T, Monnier N, Nivoche Y, Lunardi J, Krivosic-Horber R. Hyperthermie maligne anesthésique. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Anesthésie Réanimation. 2002;36-412-E-10.
12. Gurunathan U, Duncan G. The successful use of sugammadex and uneventful recovery from general anaesthesia in a patient with myotonic dystrophy. *India J Anaesth.* 2015;59:325-326.
13. Girault C, Daudenthun I, Chevron V, Tamion F, Leonoy J, Bonmarchand G. Noninvasive ventilation as a systematic extubation and weaning technique in acute on chronic respiratory failure. *Am J Resp Crit Care Med.* 1999;160:86-92.
14. Matsumura T, Saito T, Fujimura H, Shinno S, Sakoda S. Lung inflation training using a positive end-expiratory pressure valve in neuromuscular disorders. *Intern Med.* 2012;51:711-716.
15. Keller C, Reynolds A, Lee B, Garcia-Prats J. Congenital myotonic dystrophy requiring prolonged endotracheal and non-invasive assisted ventilation: not a uniformly fatal condition. *Pediatrics.* 1998;1:704-705.
16. Esquinas AM, Jover JL, Úbeda A, Belda FJ. Ventilación mecánica no invasiva en el postoperatorio. Revisión clínica. *Rev Esp Anestesiol Reanim.* 2015;62:512-522.
17. Kuru S. Respiratory management in muscular dystrophies. *Brain Nerve.* 2011;63:1229-1236.
18. Camargo D, Román A, González F, Gil S, Martín M, Arenas P, Bernal G. Ventilación no invasiva en enfermedad de Steinert. Redondo Calvo FJ. Manual de Ventilación mecánica no invasiva: casos clínicos y algoritmos de actuación. Ciudad Real: Diputación de Ciudad Real, 2012. pp. 40-44.
19. Rocker GM, Mackensie MG, Williams B, Logan PM. Noninvasive pressure support ventilation: successful outcome in patients with acute lung injury/ARDS. *Chest.* 1999;155:173-177.
20. Pennock BE, Kaplan PD, Carlin BW, Sabangan JS, Mergoven JA. Pressure support ventilation with a simplified ventilator support system administered with a nasal mask in patients with a respiratory failure. *Chest.* 1991;100:1371-1376.
21. Gust R, Gottschalk A, Schmidt H, Böttiger BW, Böhrer H, Martin E. Effects of continuous (CPAP) and bilevel positive airway pressure (BIPAP) on extravascular lung water after extubation of the trachea in patients following coronary artery bypass grafting. *Intensive Care Med.* 1996;22:1345-1350.
22. Metha S, Jay JD, Woolard RH, Hipona RA, Connelly EM, et al. Randomized prospective trial of bilevel versus continuous positive pressure in acute pulmonary edema. *Crit Care Med.* 1997;25:620-628.
23. Aguiló R, Togores B, Pons S, Rubí M, Barbé F, Agustí AG. Noninvasive ventilator support after lung resectional surgery. *Chest.* 1997;112:117-121.
24. Uña Orejón R, Ureta S, Uña E, Maseda A, Criado A. Ventilación mecánica no invasiva. *Rev ESp Anestesiol Reanim.* 2005;2:88-100.
25. Keenan SP, Powers C, McCormak DG, Block G. Noninvasive positive-pressure ventilation for postextubation respiratory distress: a randomized controlled trial. *JAMA.* 2002;287:3238-3244.