



CONSORCI
HOSPITAL GENERAL
UNIVERSITARI
VALÈNCIA



Anestesia y reanimación en Enfermedades Neuromusculares

SARTD-CHGUV

Coordinadora Dr^a Rosa Herrera Castro

Miastenia Gravis

VALORACIÓN PREOPERATORIA DEL PACIENTE

1. Clasificación clínica de Osserman y Genkins (1971)

Grupo I: Miastenia ocular (20%)

- Musculatura extrínseca ocular: diplopia y ptosis.
- Músculo orbicular de párpados.

Grupo II:

IIa) Miastenia generalizada leve (40%).

- Pares craneales
- Músculos oculares: diplopia y ptosis.
- Musculatura proximal de EESS y EEII.
- Musculatura respiratoria respetada.
- Buena respuesta al tratamiento.

IIb) Miastenia generalizada moderada (28%).

- Forma bulbar: disfagia, disfonía, disartria, dificultad para la masticación.
- Musculatura facial: “sonrisa vertical” .
- Respetada la musculatura respiratoria.

Grupo III: Miastenia aguda fulminante; rápida afectación de la musculatura bulbar, esquelética y respiratoria (8%).

Grupo IV: Miastenia severa tardía; desarrollan enfermedad grave tras una forma leve o moderada.

2. La valoración preoperatoria incluye:

- Examen clínico y de laboratorio (hemograma, coagulación, glucemia, electrolitos y función renal).
- Rx tórax.
- Grado de miastenia.
- Tratamiento médico.



- RMN/TC.
- Pruebas de función tiroidea.
- Pruebas funcionales respiratorias.
- IC a Neurología (valorar plasmaféresis/Inmunoglobulinas).
- Programar en quirófano de mañana.

3. Manejo del tratamiento de base:

a) **Anticolinesterásicos:** Se dispone de bromuro de neostigmina, bromuro de piridostigmina (Mestinon, el más utilizado v.o.) y cloruro de ambenonio.

TABLA 1 dosis equivalentes

	Duración	i.v.	i.m.	Oral
Piridostigmina	2-3 horas	2,0 mg	2-4 mg	60 mg
Neostigmina	3-4 horas	0,5 mg	0,7-1,0-1,5 mg	15 mg
Ambenonio	4-6 horas	no existe	no existe	6 mg

Previo a la cirugía:

- En **miastenia generalizada** y dependiente del anticolinesterásico no se debe suspender la medicación.
- En pacientes **clase I-IIA** se puede retirar el anticolinesterásico la mañana de la intervención.

b) **Inmunosupresores:** si el paciente toma corticoides diariamente administrar dosis de hidrocortisona 100 mg antes de la intervención y posteriormente continuar por vía i.v./ 8 horas hasta poder reanudar la terapia por vía oral. IC a Neurología y valorar tratamiento médico.

c) **Tratamiento adyuvante (Plasmaféresis/Inmunoglobulinas):** Abordaje multidisciplinar del tratamiento. IC a Neurología para optimizar el estado del paciente antes de la cirugía.

4. Premedicación

- Titular cuidadosamente la dosis de benzodiazepinas.

MANEJO INTRA Y POSTOPERATORIO

5. Intraoperatorio

a) **Relajación muscular:**



- La **succinilcolina** está contraindicada en cirugía reglada, valorar en contexto de urgencia.
- Los **relajantes musculares no despolarizantes, mayor sensibilidad**. Medición de TOF basal para titular dosis.

b) Inducción y mantenimiento:

- La **anestesia total intravenosa** ha sido empleada con éxito en varios estudios publicados en combinación con técnicas locorregionales o con opioides intravenosos.
- Los **gases halogenados** (Sevoflurano en particular) pueden emplearse, pero no están exentos de complicaciones.
- Hay que titular la dosis de **opioides**. Estos pacientes suelen tener mayor sensibilidad.

C) Técnicas locorregionales:

- **se pueden utilizar** como técnicas anestésicas únicas o como técnicas analgésicas en una anestesia combinada.
- Hay que **utilizar anestésicos locales de la familia amidas y titular la dosis**.

6. Postoperatorio.

- **Score de Leventhal** de riesgo predictivo de VAM tras timentomía:
 1. Duración de MG > 6 años 12 pts
 2. Enfermedad respiratoria crónica 10 pts
 3. Dosis de piridostigma la 48 antes de la intervención >750mg/día 8 pts
 4. Capacidad vital preoperatorio < 2.9L 4 pts
- < 10 puntos: extubación en quirófano. En caso contrario plantear cama de UCI.

7. Miastenia gravis y embarazo.

- La MG **no suele asociar complicaciones obstétricas** específicas.
- El **33%** de las pacientes tiene un **empeoramiento de la enfermedad de base**.
- IC a neurología y Ginecología para ajuste terapéutico.
- VPA aconsejada.
- Las **técnicas locorregionales son de elección**. En situación de urgencia valorar empleo de relajantes musculares.



DISTROFIA MIOTÓNICA DE STEINERT

VALORACION PREOPERATORIA

A) Características clínicas:

- Enfermedad autosómica dominante, defecto genético en el cromosoma 19. Es la miopatía más frecuente.
- Catarata y calvicie precoz.
- Hipersomnia diurna y trastornos de la personalidad.
- Trastornos endocrinos (DM tipo 2, hipogonadismo).
- Degeneración progresiva de la musculatura esquelética.
- Crisis miotónicas.
- Trastornos cardíacos (alteraciones de la conducción con taquiarritmias y bloqueos AV, miocardiopatía).

B) Valoración preanestésica:

- Examen clínico y batería standard de pruebas (hemograma, coagulación, glucemia, función renal, ionograma).
- ECG y ecocardiograma. IC a cardiología, Holter-ECG 24 horas y prueba de esfuerzo.
- Rx tórax.

INTRAOPERATORIO

- ✓ **Evitar los factores desencadenantes de la crisis miotónica:** frío, emoción, estimulación eléctrica, escalofríos, relajantes despolarizantes, anticolinesterásicos (debatido).
- ✓ **Utilizar anestésicos i.v.:** los halogenados pueden provocar escalofríos.
- ✓ Utilizar **técnicas de normotermia** y monitorizar la temperatura central.
- ✓ **Titular** las dosis de **opioides**.
- ✓ **Evitar los relajantes despolarizantes** (crisis miotónica). **Titular y monitorizar** los relajantes no despolarizantes.
- ✓ Las **técnicas regionales** son de elección siempre que se pueda y evitando la estimulación eléctrica (utilizar ecografía).

POSTOPERATORIO

- ✓ Las **complicaciones pulmonares** son el principal reto del manejo postoperatorio.
- ✓ Reservar **cama de UCI**.



CONSORCI
HOSPITAL GENERAL
UNIVERSITARI
VALÈNCIA



DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE / BECKER

VALORACION PREOPERATORIA

- *Características clínicas:*

- Enfermedades genéticas con transmisión ligada al cromosoma X. Producción ausente (Duchenne) o anómala (Becker) de distrofina.
- Reducción de la reserva funcional respiratoria por degeneración muscular y deformaciones progresivas de la caja torácica.
- Miocardiopatía dilatada progresiva.

- *Valoración preanestésica:*

- Examen clínico y batería standard de pruebas (hemograma, coagulación, glucemia, función renal, ionograma).
- ECG y ecocardiograma. IC a cardiología, Holter-ECG 24 horas y prueba de esfuerzo.
- Rx tórax y Pruebas Funcionales Respiratorias.

INTRAOPERATORIO

- Evitar **succinilcolina y halogenados**.
- Los **relajantes no despolarizantes** no están contraindicados, hay que monitorizar obligatoriamente el bloqueo.
- Las **técnicas locorreregionales** se pueden utilizar sin restricción.
- Ante una **parada cardíaca** en un niño con distrofia pensar en una rbdomiolisis con hiperkaliemia y tratar como tal.

POSTOPERATORIO

- Preveer **cama de UCI**.

OTRAS MIOPATÍAS

Miopatía de núcleos centrales o de eje central (“*central core disease*”).

- Hipotonía infantil, grave e insuficiencia respiratoria.
- **Asociada a Hipertermia maligna**
- Todos los pacientes y familiares (afectados o no) están expuestos a HM.
- Mutación de la parte C-terminal de la proteína canalicular RYR1 (N-terminal en HM).

Miopatías metabólicas

- Deficiencias enzimáticas que afectan a vías metabólicas que generan energía en músculo.
- 3 grupos:
 1. Enzimas de glucólisis (glucogenosis): miólisis por esfuerzo.
 2. β -oxidación (déficit de carnitina palmitoiltransferasa (CPT)): miólisis por esfuerzo y por ayuno en adolescentes y jóvenes.
 3. Cadena respiratoria (miopatía mitocondrial). Intolerancia al esfuerzo.
- **No excluir una técnica anestésica.**

Canalopatías

- Disfunción de canales iónicos de células musculares.
 1. Canales de cloro (gen CLCN1): miotonías congénitas no distróficas, enfermedad de Thomsen y Becker.
 2. Canales de sodio TTX (gen SCN4A): síndrome de parálisis hiperpotasémica.
 3. Canales de calcio dependientes del voltaje y sensibles a dihidropiridina (gen CACNL1A3): parálisis hiperpotasémica, parálisis periódica familiar, síndrome de Westphal.
- Cursan con debilidad muscular, no exponen a riesgo vital.
- **MANEJO SIMILAR A D.STEINERT**

Miositis

- Afecciones adquiridas con destrucción de fibras musculares y lesión inflamatoria del tejido intersticial.
- Origen autoinmune o tóxico.
- Corticoterapia
- **MANEJO SIMILAR MIASTENIA GRAVIS**