



# ANESTÉSICOS - DR ANDRES MURILLO

FAMECOL - MARIA CAMILA DIAZ OSORIO



# La enfermedad se puede subdividir en 5 grupos:

- **Síndromes Miasténicos**
- **Síndromes Miotónicos**
- **Miopatías Mitocondriales**
- **Distrofias Musculares**
- **Miopatías Congénitas**

Dentro del tema de distrofia muscular, miopatías o enfermedades asociadas al músculo, el anestesiólogo piensa automáticamente en la **HIPERTERMIA MALIGNA**

El objetivo principal del anestesiólogo es evitar las complicaciones

# Síndromes Miasténicos

Son una falla en la transmisión de la señal entre la neurona motora del músculo inervado, y el receptor de Acetil-Colina. El cual está dañado por anticuerpos, y básicamente hay una disminución en la neurotransmisión.

El paciente siente una fatiga crónica y en el caso de los pacientes jóvenes *miastenia gravis*, en neonatos se encuentra que hay una transmisión de anticuerpos maternos de mamás con miastenia gravis

Existen mutaciones del receptor de Acetil-Colina, entre esas tenemos:

- Miastenia familiar infantil
- Miastenia familiar de cinturas de miembros
- Deficiencia de acetilcolinesterasa en la placa terminal
- Síndromes con receptores de acetilcolina alterados o deficientes

## Dentro de las implicaciones anestésicas, la principal indicación de estos pacientes es:

- Evitar los bloqueantes o los relajantes neuromusculares
- No utilizar succinilcolina porque como estos pacientes tienen una alteración del receptor vamos a tener una pseudo-resistencia a la succinilcolina y no va a actuar de la forma como nosotros.
- El falso adecuado patrón respiratorio (Uno quiere que el paciente logre respirar bien, haga buenos volúmenes pulmonares, y cuidar que no tenga fallas ventilatorias en los cuidados post anestésicos)

Es muy importante que en procedimientos laparoscópicos, razón por la cual muchas veces necesitamos bloquear la placa neuromuscular para relajar al paciente.

Tengan monitorización de la placa neuromuscular y adicionalmente utilizar relajantes neuromusculares de acción intermedia o corta.

Si un paciente presenta una miotonía intraoperatoria y contractura muscular es recomendable utilizar anestésicos inhalados con una dosis mayor a la normalmente utilizada.

Porque se puede generar que el Anestesiólogo no pueda ventilar o entubar correctamente y hacer que el paciente entre en crisis nuevamente

Es muy importante que las miopatías son desencadenadas por el estrés Entonces tenemos que evitar que el paciente tenga:

- Dolor
- Evitar que tenga estrés emocional
- Estrés quirúrgico
- Evitar el frío y el escalofrío
- Tener cuidado con fármacos que pueden desencadenar mayor contractura muscular

# Tipos de miotonías

## MIOPATÍAS DISTROFICAS

Las Distroficas tener una pérdida progresiva de la fuerza.

## MIOTONIAS NO DISTROFICAS

Tienen una pérdida mucho menor comparadas con las distróficas.

Dentro de las miopatías no distróficas tenemos unas canalopatías que afectan los músculos y dentro de las dos más importantes tenemos:

- La miotonía congénita o enfermedad de Thomsen
- La enfermedad de Becker (defectos en el canal del cloro)

## **MUY IMPORTANTE EVITAR:**

**FRÍO**

**DOLOR**

**ESTRES**

**EVITAR A TODA COSTA LA SUCCINILCOLINA Y  
ANTICOLINÉRGICOS**

# SINDROMES MIOTONICOS CONGÉNITOS

Si hay una episodio de miotonia intraoperatoria se debe hacer uso de anestésicos volátiles, o procainamida.

también se puede usar anhidrasa carbonica.

SINDROME MIOTONICO  $\neq$  HIPERTERMIA MALIGNA

Muchos pacientes suelen compartir los mismos síntomas, pero se debe descartar verificando los niveles de potasio, niveles de CPK y el tipo de espasmos musculares.

ESTOS PACIENTES NO HACEN HIPERTERMIA MALIGNA

# DISTROFIA MIOTONICA

## DISTROFIA MIOTONICA TIPO I O MIOTONIA DE STEINER:

Empieza en la niñez con:

- movimientos fetales reducidos
- polihidramnios
- debilidad de los músculos faciales cervicales y distales
- miotonía
- retraso del desarrollo
- arritmias cardíacas que a menudo comienzan a presentarse en la segunda década de la vida

## DISTROFIA MIOTONICA TIPO II (MIOTONICA PROXIMAL)

Pueden llegar a presentar anomalías endocrinas y anomalías cardíacas y cerebrales también.

- El frío
- El escalofrío
- El dolor
- El estrés emocional
- El estrés quirúrgico
- Succinil por que eleva los niveles de potasio y producir arritmias intraoperatorias



# EL USO DE LOS LOS BLOQUEANTES NEUROMUSCULARES TIENEN QUE SER UTILIZADOS CON MUCHA PRECAUCIÓN

El anestésico inhalado es adecuado como relajante neuromuscular y de todas formas en lo posible tenemos que utilizar técnicas balanceadas o técnicas combinadas con anestesia regional para disminuir el consumo de anestésicos inhalados

estás técnicas se balancean en el caso particular de los anestésicos locales con opioides puede ser:

- Fentanyl
- Alfentanil
- Fentanilo
- Remifentanil

**¡!** → Recuerde que estos pacientes requieren dosis más pequeñas de bloqueantes neuromusculares y los agentes anticolinérgicos inducen miotonías

**¡!** → Recuerden que estos pacientes tienen implicaciones cardíacas sobre el sistema nervioso central y sobre el sistema respiratorio

**¡!** → Hay que ser muy cuidadosos con los usos de los opioides , que pueden llevar al paciente a tener mayor depresión respiratoria inadvertida.

# MIOPATÍAS MITOCONDRIALES

Las mitocondrias son el puente del metabolismo energético entre las células, especialmente de los nervios y los músculos.

Recuerden que las células musculares y nerviosas dependen de forma **única** de la energía suministrada, básicamente por las mitocondrias; entonces si se llega a tener enfermedad mitocondriales se van a tener básicamente dos órganos muy comprometidos, qué es ***el sistema nervioso y el sistema muscular***, incluido el corazón

PRESENTAN:

- Miocardiopatías
- Encefalopatía
- Convulsiones
- Ataxia

EL PACIENTE PUEDE TENER CUALQUIER MANIFESTACIÓN, PERO NO ES GENÉTICAMENTE DIRECTA YA QUE PUEDE VARIAR DE PACIENTE EN PACIENTE

# Cuáles son las implicaciones anestésicas de las enfermedades o de las notas mitocondriales durante el período anestésico:

Los pacientes que tienen sospecha de enfermedad mitocondrial podemos utilizar:

El propofol de forma segura para hacer inducciones o para controlar estatus epilépticos, pero NO se recomienda mantenimientos o infusiones por mucho tiempo de propofol en la unidad de cuidado intensivo.



Más bien se recomienda anestesia la hipnosis anestésica con anestésicos volátiles

El uso de bloqueantes neuromusculares monitorizado

Idealmente que sean técnicas combinadas con anestesia regional y anestesia balanceada con opioides.

# DENTRO DE LAS IMPLICACIONES ANESTESICAS

Tenemos los que son:

- Las cardiopatías
- El alto riesgo depresión respiratoria postoperatoria

Todos los pacientes con distrofias musculares tienen que tener valoración por:

- Cardiología
- Ecocardiograma o electrocardiograma


Y algunas distrofias deben tener holter ya que estos pacientes tienen un riesgo altísimo de depresión respiratoria en el posoperatorio por esa rápida fatiga de su patología de base.



# RECORDAR

Que estos pacientes tienen riesgo de insuficiencia respiratoria, muchos tienen disfagia y eso aumenta el riesgo de broncoaspiración o de manejo de secreciones al final de las cirugías, depresión miocárdica y defectos de la conducción.

Razón por la cual estos pacientes tienen que ser valorados también previamente por cardiología, idealmente tener un ecocardiograma y un electrocardiograma.



# EVITAR:

- Periodos de estrés tanto emocionales como quirúrgicos. porque al aumentar el período estrés se aumenta la demanda energética y vamos a tener problemas con el aporte de ATP y al tener un problema con el aporte de ATP vamos a tener acidosis metabólica
- Evitar situaciones que interpongan mayor carga metabólica
- Evitar ayuno prolongado

- Dolor
- Evitar náuseas y vómito
- Evitar hipotermia, evitar torniquetes prolongados, evitar acidosis e hipovolemia y también los escalofríos que representan una gran amenaza para el consumo de ATP

Si el paciente presenta un ayuno prolongado, lo más adecuado es canalizarlo e hidratarlo idealmente con soluciones que tengan glucosa, además evitar el uso de nitroprusiato ya que puede llegar a inhibir la cadena respiratoria, no se debe utilizar técnicas de hipotensión permisiva son demasiado sensibles a la hipoperfusión y a la acidosis.

# TENEMOS 5 DISTROFIAS MUSCULARES

Nos pueden llegar a producir un manejo diferente del paciente en salas de cirugía;

- La distrofia muscular de duchenne
- La de Becker
- La facia o escapular humeral
- La de Emery dreyfus
- La de cintura miembro

Recordar que es una enfermedad ligada al cromosoma X que puede llegar a tener una proporción de 1 en 3,500 nacidos vivos en países con una alta incidencia de distrofias musculares y en nuestro país con una incidencia inclusive de uno de 100,000 1 en 200,000

# ¿Pero que es distrofia?

Es una alteración en la distrofina, el lugar en el cual se anclan la actina y la miosina, y estas al contraerse sin un lugar donde no anclarse, genera una debilidad muscular por problemas de anclaje.

Es decir, hay una transmisión del impulso eléctrico pero sin una fuerza al final por una formación incompleta de la distrofina

La cual puede llegar a ser total en duchenne o incompleta en becker



# CONTRAINDICADO

Las succinylcholine no se puede utilizar por el riesgo de rabdomiolisis e hiperkalemia y NO se pueden utilizar los anestésicos volátiles porque los anestésicos volátiles también están implicados en la generación de rabdomiólisis e hiperkalemia

## PACIENTES DE DUCHENNE Y BECKER

Presentan un síndrome que se llama síndrome de hipertermia maligna like o hipertermia maligna asociada que no es hipertermia maligna porque realmente no está implicado el receptor de calcio; en este caso está implicada la proteína distrofina razón por la cual el paciente no va a presentar hipertermia maligna pero si va a presentar :

Una severa rabdomiólisis

-Una severa hiperkalemia

Con el uso de anestésicos volátiles por lo cual están totalmente **contraindicados**

# PACIENTES CON MIOPATIAS

Son 3 principales

- Síndrome de King - Denbrough
- Enfermedad de núcleo Central
- Enfermedad de multiminicore

ESTAS 3 PATOLOGÍAS SI ESTÁN RELACIONADAS CON LA HIPERTERMIA MALIGNA.

Está totalmente contraindicado la succinilcolina, y el anestésico inhalado en este tipo de pacientes ya que si llegan a tener hipertermia maligna si están implicados los fenómenos de liberación de calcio desde el retículo sarcoplásmico

# SINDROME DE NIÑO HIPOTONICO

Es el mas visto, se da en niños sin diagnostico, y llegan a consulta sin fuerza, sin sostenimiento cefalico, y van a cirugia prioritaria sin examen de genética.

Son un reto, porque no es claro el manejo del paciente, asi que se recomienda hacer un manejo con anestésicos inhalados.

La probabilidad de que haga una Hipertermia maligna, es muy baja, menos del 1%

# ¿Qué es lo que debe hacer el anestesiólogo?

El tiene que ser el verdadero anestesiólogo pediátrico, eso implica:

- Calmar el niño
- Pre-medica el niño
- Evita ayunos prolongados
- Que permite que el niño tome agua hasta 2 horas antes o tres horas antes de la cirugía
- Es el anestesiólogo pediátrico que sabe cuando utilizar un inhalador o un anestésico endovenoso
- Es el que mantiene un paciente normotenso, normotérmico, normocardico, y mantiene las cifras de glicemia dentro de los límites.

Es decir que este tipo de pacientes es el que exige que tengamos un anestesiólogo preparado y consciente de que estamos frente a un paciente que requiere que le den esas características de ser un buen anestesiólogo; Entonces los pacientes con enfermedades neuromusculares son un reto y se le debe dejar anestesiólogos realmente comprometidos y que tengan experiencia con población pediátrica y con experiencia en enfermedades neuromusculares