

Recomendaciones para la anestesia de pacientes afectados por **Dermatomiositis**

Nombre de la enfermedad: Dermatomiositis

CIE 10: M33.90

Sinónimos: Dermatomiositis del adulto, polimiositis, miopatía inflamatoria idiopática, dermatomiositis juvenil (inicio <18 años)

Resumen de la enfermedad: La dermatomiositis (DM) es una enfermedad degenerativa crónica de las fibras musculares y el tejido conectivo causada por microvasculopatía mediada por células CD4+ y T, atrofia perifascicular y microinfartos musculares. Es parte de la tríada de miositis inflamatoria idiopática que incluye polimiositis, dermatomiositis y miositis por cuerpos de inclusión. La patología principal se considera que es la isquemia perimisial que conduce a atrofia y degeneración. La isquemia es un resultado de la vía clásica del complemento desencadenada por la unión de C1-q al endotelio lesionado que conduce a la formación y deposición del complejo de ataque de membrana en el endotelio de los capilares. La oclusión capilar producida por esta deposición y la posterior reperusión es la principal causa de daño tisular. El desencadenante de la inflamación se considera una interacción combinada de predisposición genética e inmunológica e infección viral.

Cuando el inicio es anterior a los 18 años de edad, se denomina DM juvenil.

La incidencia es mayor en mujeres que en hombres, con un pico de aparición entre los 30-60 años. El 30% de los adultos quedan con una discapacidad leve a grave.

La enfermedad afecta principalmente a la piel y los músculos, pero otros órganos participan de forma variable. La debilidad muscular proximal es predominante. La implicación de la piel implica erupción. Las manifestaciones cutáneas son el resultado de la vasculopatía o fotosensibilidad; las manifestaciones incluyen varias erupciones, como erupción heliotrópica y pápulas de Gottron, etc. Pueden presentarse insuficiencia cardíaca y alteraciones del ritmo, anomalías de las válvulas cardíacas, anemia, polineuropatía, degeneración cerebelosa subaguda, y neumonía por aspiración o intersticial. También pueden aparecer enfermedad por reflujo gastroesofágico y la hemorragia o perforación gastrointestinal.

En pacientes pediátricos, la calcinosis y la lipodistrofia son frecuentes. La calcinosis crónica puede provocar encapsulamiento muscular, restricciones y contracturas articulares. Los niños pueden tener remisiones, pero la mayoría tienen lesiones residuales de la piel y atrofia muscular.

La DM del adulto se asocia frecuentemente con los carcinomas (45%) de pulmón, mama, o el linfoma no Hodgkin. La enfermedad por reflujo gastrointestinal (ERGE) es otra implicación sistémica. Los síndromes de solapamiento incluyen miopatía inflamatoria y trastornos del tejido conectivo como esclerodermia, lupus eritematoso sistémico (LES) y síndrome de Sjogren.

El tratamiento son principalmente corticosteroides y, si hay resistencia, inmunosupresores como azatioprina, metotrexato y ciclosporina. La infusión de inmunoglobulina, la inmunoadsorción y la plasmaféresis también han demostrado ser efectivas.

La medicina evoluciona constantemente y quizá haya nuevos conocimientos no actualizados en este documento.



Las recomendaciones no son reglas estrictas, sino un marco de referencia para guiar la toma de decisiones.

Cada paciente es único y las circunstancias individuales deben guiar el cuidado médico.

El diagnóstico puede ser erróneo; en caso de duda, debe ser confirmado.



Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Cirugía habitual

Además de otros problemas quirúrgicos no asociados con la DM, es probable que los pacientes se sometan a cirugía por ERGE, hernia de hiato, contracturas musculares y problemas en las articulaciones en síndromes de solapamiento. Estos pacientes son propensos a la ulceración gástrica y con alto riesgo de perforación del intestino delgado y el esófago debido a la trombosis de los vasos sanguíneos pequeños del intestino, por lo tanto, pueden presentarse para laparotomía exploratoria emergente. Otras posibles cirugías incluyen extirpaciones de masas carcinomatosas y administración de quimioterapia.

Tipo de anestesia

Se ha documentado el uso de anestesia regional y general dependiendo de la cirugía involucrada.

Procedimientos diagnósticos preoperatorios adicionales necesarios (además de los cuidados estándar)

Un examen clínico detallado es importante para valorar el estado actual y el estado basal del paciente. Las contracturas que afectan la vía aérea, la afectación respiratoria y cardíaca, y la debilidad muscular son áreas importantes de evaluación y deben ser documentadas.

Las pruebas incluyen análisis de sangre rutinarios, como un hemograma completo para descartar anemia, infección activa y trombocitopenia. La creatinina quinasa y la aldolasa deben medirse en busca de degradación muscular, y la aspartato aminotransferasa (AST/SGOT), alanina aminotransferasa (ALT/SGPT) y lactato deshidrogenasa para evaluar la función hepática y documentar una línea basal. Además, se deben realizar pruebas de función renal.

Se recomienda el estudio de la función cardíaca mediante electrocardiograma y ecocardiograma para descartar alteraciones del ritmo y anomalías valvulares o estructurales. Las enzimas cardíacas se pueden medir para descartar miocarditis.

Se puede realizar una radiografía de tórax o una tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) para descartar neumonía y enfermedad pulmonar intersticial. Se obtienen pruebas de función pulmonar, espirometría, difusión de monóxido de carbono y gasometría arterial si se espera un compromiso respiratorio.

Cualquier hallazgo sugestivo de malignidad puede ser procesado mediante pruebas apropiadas como tomografía computarizada y resonancia magnética.

Preparación especial para el tratamiento de la vía aérea

La deformidad esquelética con la articulación temporomandibular restringida y el movimiento de la columna cervical se observan en los síndromes de solapamiento, por lo tanto, la evaluación preoperatoria detallada es muy valiosa. El videolaringoscopio, broncoscopio de fibra óptica, mascarilla laríngea, y fiadores deben estar listos en el carro de la vía aérea en anticipación de la vía aérea difícil.

El riesgo de aspiración es alto debido a la coordinación deficiente de la deglución, la acumulación de secreciones en vallécula, disminución de la motilidad intestinal, disminución del vaciado gástrico y reflujo esofágico debido a la debilidad diafragmática. Por lo tanto, se deben utilizar estrategias de protección de las vías respiratorias. La inducción de secuencia rápida puede reducir el riesgo de

aspiración en cierta medida. También se recomienda la inducción rápida en caso de perforación esofágica para prevenir el neumomediastino y evitar la diseminación del contenido esofágico. Se puede requerir un tubo de doble luz si se considera el lavado broncopulmonar.

Preparación especial para transfusión o administración de productos hemáticos

Ninguna.

Preparación especial para anticoagulación

Los pacientes con dermatomiositis/polimiositis tienen mayor incidencia de tromboembolismo venoso y el riesgo aumenta con la vejez, el tratamiento con inmunoglobulinas, los esteroides y otras comorbilidades. Los pacientes pueden recibir profilaxis antitrombótica a largo plazo. Se recomienda profilaxis antitrombótica perioperatoria. El riesgo de anticoagulantes proseguir la anticoagulación en el período perioperatorio debe sopesarse cuidadosamente contra el riesgo de hemorragia y de acuerdo con los cirujanos.

Precauciones para el posicionamiento, transporte o movilización del paciente

Los pacientes pueden tener anormalidades y deformidades en las articulaciones, haciendo que el posicionamiento apropiado sea muy complicado. Una posición de anti-Trendelenburg durante la inducción de la anestesia general puede reducir las posibilidades de aspiración. La fragilidad de la piel y la osteoporosis son comunes por el tratamiento con esteroides a largo plazo, por lo tanto, es obligatorio proteger adecuadamente las prominencias óseas. El aislamiento adecuado es importante si el fenómeno de Raynaud está presente.

Interacciones entre medicación crónica del paciente y fármacos anestésicos

La mayoría de los pacientes toman medicamentos crónicos, como esteroides o inmunosupresores. La ciclofosfamida y la doxorubicina pueden causar miocardiopatía, miositis, arritmias e insuficiencia cardíaca, por lo que pueden hacer que los pacientes sean muy sensibles a los agentes de inducción. La valoración cuidadosa de los medicamentos es de suma importancia. La ciclofosfamida también puede causar insuficiencia hepatocelular; por lo tanto, para los medicamentos metabolizados por el hígado, las dosis deben ajustarse. La ciclofosfamida inhibe la pseudocolinesterasa y, por lo tanto, puede prolongar la duración de la acción de la succinilcolina. El uso concurrente de AINEs con metotrexato puede reducir su excreción, lo que lleva a una toxicidad potencialmente mortal, por lo que se sugiere el uso cuidadoso de los AINEs.

Procedimiento anestésico

Las hospitalizaciones frecuentes y los medicamentos intravenosos previos pueden dificultar el acceso IV. Las contracturas musculares y las anomalías en las articulaciones pueden llevar a un posicionamiento difícil.

Las preocupaciones principales son la vía aérea difícil, el uso de relajantes musculares y el riesgo de aspiración.

El tratamiento de la vía aérea pueden ser problemático debido a las contracturas musculares. Se debe evaluar la vía aérea previamente a la inducción y los posibles problemas de las vías respiratorias, y se debe hacer el plan anestésico en consecuencia. La intubación con el paciente despierto, el broncoscopio de fibra óptica o el uso de videolaringscopio pueden ayudar a asegurar la vía aérea.

Existe evidencia conflictiva con respecto al uso de relajantes musculares. Los pacientes pueden tener una respuesta anormal a los bloqueantes neuromusculares. Si la cirugía no exige relajación muscular, es mejor evitar su uso.

El uso de succinilcolina generalmente no se recomienda para el riesgo de hiperpotasemia. El riesgo de hipertermia maligna no está probado. Los bloqueantes neuromusculares no despolarizantes de acción rápida son preferibles frente a los despolarizantes. Se ha documentado un efecto retardado de los relajantes musculares no despolarizantes. Se informó también de la duración prolongada de vecuronio y pancuronio, así como del inicio tardío y la duración prolongada del rocuronio. También de aumento de la sensibilidad al atracurio. La valoración de los relajantes musculares basada en el seguimiento del tren de los cuatro estímulos puede prevenir la sobredosis y prever la recuperación retardada. La miopatía inducida por esteroides también puede aumentar la sensibilidad a los bloqueantes, por lo que la titulación es el mejor enfoque. Se recomienda una pauta normal para la reversión de los relajantes musculares. Existen informes contradictorios sobre el inicio de acción de sugammadex pero la eficacia parece ser la misma que para pacientes normales.

La protección de las vías respiratorias contra la aspiración de la enfermedad de reflujo es el otro problema. La inducción de secuencia rápida y la presión cricoidea modificada pueden prevenir la aspiración en algún grado. Se recomienda la extubación con volúmenes corrientes y la capacidad vital suficientes y cuando el paciente esté despierto, preferiblemente en posición lateral para evitar la aspiración. Sin embargo, se ha usado mascarilla laríngea clásica o Proseal para cirugías en estos pacientes, aunque considerando el alto riesgo de aspiración, preferiblemente se debe evitar.

Los agentes de inducción deben usarse con precaución dada la alta incidencia de miocardiopatía e insuficiencia cardíaca. Los medicamentos cardioestables como el etomidato pueden titularse para que tengan efecto. Es imprescindible estar preparados para trastornos del ritmo y anomalías de la conducción. Los narcóticos deben usarse con precaución para prevenir la depresión respiratoria.

La enfermedad pulmonar intersticial y otras enfermedades pulmonares aumentan la mortalidad y la morbilidad perioperatoria en gran medida. Se recomienda una evaluación preoperatoria con evaluación de este riesgo. La posición supina y la anestesia podrían empeorar la oxigenación y la ventilación. Después de la anestesia general, la extubación puede ser difícil y puede justificar soporte ventilatorio.

Se prefiere la anestesia regional siempre que sea posible, ya que puede prevenir complicaciones por aspiración y la necesidad de controlar la relajación muscular. Sin embargo, las deformidades y las contracturas musculares pueden dificultar el posicionamiento para la administración de la intradural o epidural. La anestesia intradural a dosis bajas previene el compromiso respiratorio asociado con el bloqueo de alto nivel. La administración de suplementos epidurales puede prolongar la duración de la anestesia y ayudar a titular la dosis sin producir un bloqueo alto. El bloqueo de nervios periféricos debe usarse siempre que sea posible.

Hay poca información sobre anestesia en pacientes pediátricos con dermatomiositis. Como en los adultos, deben evitarse los relajantes musculares despolarizantes. Es necesaria una titulación cuidadosa de los no despolarizantes. El tratamiento de las vías respiratorias puede ser difícil debido a contracturas articulares asociadas a la calcinosis que restringen el posicionamiento o el rango de movimiento.

Los esteroides son los medicamentos más utilizados para tratar la DM y pueden causar hiperglucemia, fragilidad cutánea y osteoporosis. El control de glucemia pre e intraoperatorio es importante. La dosis de estrés es válida si el paciente está en régimen de dosis altas de esteroides.

La asepsia estricta es importante ya que la mayoría de los pacientes reciben inmunosupresores crónicos.

Monitorización especial o adicional

Además de la monitorización estándar, como oximetría de pulso, ECG, presión arterial, CO₂ telespiratorio, monitorización de inhalatorios y temperatura, dependiendo del caso y órganos afectados, se debe incluir otra monitorización adicional.

La cardiomiopatía, la insuficiencia cardíaca o la hipertensión pulmonar deberían incluir la presión arterial invasiva, la presión venosa central, la arterial pulmonar y la ecocardiografía transesofágica si se considera necesario. La monitorización del tren de cuatro es muy importante para la dosificación y redosificación del relajante muscular ya que la DM es una enfermedad oscilante con brotes periódicos y cierta debilidad residual. Es esencial controlar el bloqueo neuromuscular al inicio y después de un relajante muscular. Las dosis adicionales deben basarse en el nivel de bloqueo.

La fuerza inspiratoria negativa y capacidad vital antes de la extubación puede ayudar a asegurar la fuerza muscular óptima para prevenir complicaciones de hipoventilación y aspiración.

Complicaciones posibles

Son probables en el postoperatorio la neumonía por aspiración, bloqueo neuromuscular residual, insuficiencia/depresión ventilatoria.

Cuidados postoperatorios

Es de suma importancia vigilar la ventilación adecuada y evitar la aspiración. El mantenimiento de la eutermia es vital para los pacientes con el fenómeno de Raynaud. Se deben evitar los narcóticos para el control del dolor para prevenir la depresión respiratoria, o se pueden usar narcóticos de acción corta con precaución. Se deben utilizar otros enfoques complementarios para el control del dolor, como la analgesia epidural o el bloqueo transversal del abdomen para prevenir la atelectasia en las cirugías abdominales.

Las cirugías largas con cambios significativos de líquidos, afectación cardíaca o pulmonar, o bloqueo residual pueden beneficiarse de la ventilación y la monitorización de la UCI.

Problemas agudos relacionados con la enfermedad que pueden confundir durante la anestesia y la recuperación

La debilidad muscular persistente posterior al procedimiento podría ser el efecto residual del relajante muscular o la debilidad muscular de la enfermedad en sí o la miositis. Esto se puede prevenir evitando relajantes musculares o titulando la dosis para el efecto. La reversión y ventilación adecuadas son el tratamiento apropiado.

El compromiso respiratorio también puede deberse a una sobredosis de opioides y se puede revertir con naloxona si se considera esencial.

Es más seguro ventilar a los pacientes hasta que se recupere la fuerza muscular adecuada y se normalice el impulso respiratorio, que extubarlos y exponerlos a hipoxia y riesgo de aspiración.

Anestesia ambulatoria

Incluso si los pacientes no tienen debilidad residual o se han recuperado lo suficiente, el estrés de la cirugía y los anestésicos pueden causar un cierto grado de debilidad muscular que hace a los pacientes propensos a la depresión respiratoria o la aspiración. Es prudente que se observe al paciente para evitar complicaciones.

Se pueden considerar casos de corta duración con anestesia local sin sedantes. El enfoque juicioso de la magnitud de la cirugía, de la enfermedad y el requerimiento de narcóticos para el control del dolor debe guiar el curso postoperatorio con un umbral muy bajo para el ingreso durante la noche para observación.

Anestesia obstétrica

El embarazo puede exacerbar las manifestaciones de la enfermedad. La anestesia regional ha demostrado ser segura para la cesárea.

El embarazo aumenta el riesgo de aspiración, por lo que se debe adoptar una profilaxis adecuada y se deben tomar precauciones. Se aconseja la inducción rápida si se planifica la anestesia general.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Selva-O'Callaghan A, Fernández-Luque A, Martínez-Gómez X, Labirua-Iturburu A, Vilardell-Tarrés M. Venous thromboembolism in patients with dermatomyositis and polymyositis. *Clin Exp Rheumatol* 2011 Sep-Oct;29(5):846-849
2. Rajat Lahoria, Duygu Selcen, Andrew G. Engel. Microvascular alterations and the role of complement in dermatomyositis. *Brain journal of Neurology* 16 May 2016
3. Gitiaux C¹, Kostallari E, Lafuste P, Authier FJ, Christov C, Gherardi RK. *Ann Rheum Dis.* 2013 Mar ;72(3) :445-452. Whole microvascular unit deletions in dermatomyositis.
4. Chung WS, Lin CL, Sung FC, Lu CC, Kao CH. Increased risk of venous thromboembolism in patients with dermatomyositis/polymyositis: a nationwide cohort study. *Thromb Res* 2014 Sep;134(3):622-626
5. David H. Chestnut, Cynthia A Wong, Lawrence C Tsen, Warwick D Ngan Kee, Yaakov Beilin, Jill Mhyre. *Chestnuts obstetrics: Principals and Practice*
6. Fauzia A Khan, Iffat Anjum, Rehana S. Kamal. Anaesthetic hazards in dermatomyositis. *Journal of Pakistan medical association*; pg 69-71
7. Shweta R, Yemul-Golhar, Pradnya M, Bhalerao, Khedkar SM, Shashank S, Kelkar S, Kelkar KV. Dermatomyositis with scleroderma-overlap syndrome and its anaesthetic implications. *Indian J Anaesth.* 2011 May-Jun; 55(3):316-317
8. Ueki M, Tosaki Y, Ogli K, Uefuji T. Anesthetic management of a patient with dermatomyositis--clinical observation of the effect of muscle relaxants. *Masui* 1989 Nov;38(11):1505-1508
9. Sharma S, Jayaraman L, Sethi N, Sood J. anaesthetic management for laparoscopic cholecystectomy in two patients with biopsy proven polymyositis. *Indian J Anaesth.* 2007;51(1):43-46
10. Flusche G, Unger-Sargon J, Lambert DH: Prolonged neuromuscular paralysis with vecuronium in a patient with polymyositis. *Anesth Analg* 1987;6:188-190
11. Kendigelen, Pinar; Tutuncu, Ayse Cigdem; Ashyralyyeva, Gulruh; Hamamcioglu, Elif Aybike; Kaya, Guner. Sugammadex usage in a patient with dermatomyositis. *Journal of Clinical Anesthesia* 27.5 (2015):438-439
12. Jinnin M. Myositis and the skin: cutaneous manifestations of dermatomyositis *Brain Nerve.*2013 Nov;65(11):1283-1290
13. Michael K. Urban MD, PhD. Anesthesia and uncommon diseases. *Muscle Diseases Anesthesia and Uncommon Diseases*, Chapter 9, 296-318
14. Johns R, Finholt D, Stirt J. Anaesthetic management of a child with dermatomyositis. *Canadian Anaesthetists' Society Journal* 1986 Jan;33(1):71-74
15. Suzuki T, Nameki K, Shimizu H, Shimizu Y, Nakamura R, Ogawa S. Efficacy of rocuronium and sugammadex in a patient with dermatomyositis. *Br J Anaesth.* 2012 Apr;108(4):703
16. Ito T, Kusunom S, Kawamoto M, Yuge O. Validity of intraoperative administration of dexmedetomidine in a patient with dermatomyositis-derived respiratory failure. *Masui* 2006 Oct ;55(10):1243-1246
17. Röckelein S, Gebert M, Baar H, Endsberger G. Neuromuscular blockade with atracurium in dermatomyositis. *Anaesthesist.* 1995 Jun;44(6) :442-444
18. Ganta R, Campbell I T, Mostafa S M. Anesthesia and acute dermatomyositis/ Polymyositis. *British journal of anaesthesia* 06/1988;60(7):854
19. Bharati S, Chowdhury T. Role of subarachnoid block in patient with dermatomyositis. *Saudi J Anaesth* 2012 Oct-Dec;6(4):435
20. Wood, M. W., McNeill, E., Mims, J. W. and Wright, S. C. (2013), Dysphonia and dermatomyositis: An unusual manifestation. *The Laryngoscope* 123:460-462
21. Shrestha GS, Aryal D. Anaesthetic management of a patient with dermatomyositis and valvular heart disease. *Kathmandu Univ Med J (KUMJ)* 2012 Apr-Jun;10(38):100-102
22. Bahk JH, Han SM, Kim SD. Management of difficult airways with a laryngeal mask airway under propofol anaesthesia. *Paediatr Anaesth* 1999;9(2):163-166
23. RP Gehdoo. Anticancer chemotherapy and its anesthetic implications (current concepts) *Indian J Anaesth* 2009 feb;53(1);18-29
24. Neil Martin, Charles K. Li, and Lucy R. Wedderburn. Juvenile dermatomyositis: new insights and new treatment strategies. *Ther Adv Musculoskelet Dis* 2012 Feb;4(1):41-50.

orphanainesthesia

Fecha de la última modificación: Septiembre 2016

Estas guías han sido preparadas por:

Autor(es)

Shweta Yemul-Golhar, Anestesista, B.J. Escuela de Medicina, Pune, India
Shweta.golhar@gmail.com

Estas guías han sido revisadas por:

Revisor 1

Pinar Kendigelen, Departamento de Anestesiología y Cuidados Intensivos, Facultad de Medicina de Cerrahpasa, Universidad de Estambul, Turquía
pinarken@gmail.com

Revisor 2

Cyril Gitiaux, Departamento de Investigaciones Funcionales Neurológicas, Centro de Referencia para Enfermedades Neuromusculares, Hospital Universitario Infantil Necker, Universidad de Paris, Francia
cyril.gitiaux@nck.aphp.fr

La recomendación ha sido traducida al español por:

Traductor:

Carlos L. Errando, Dirección Médica de Servicios Quirúrgicos y Servicio de Anestesiología, Reanimación y Tratamiento del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia, Spain.
errando013@gmail.com
