

Recomendaciones para anestesia en pacientes afectados por

Miopatía distal de Welander

Nombre de la enfermedad: miopatía distal de Welander

CIE 10: G71.0

Sinónimos: miopatía distal tipo 1 de inicio tardío del adulto

La miopatía distal de Welander pertenece al grupo de miopatías distales. Estas son clasificadas de acuerdo a características clínicas, patrón de herencia y criterios histopatológicos. La miopatía de Welander fue descrita por primera vez como *Myopathia distalis tarda hereditaria* por Lisa Welander en 1951. La herencia es autosómica dominante. La miopatía de Welander se ha relacionado genéticamente al cromosoma 2p13 y su herencia es autosómica dominante. Un estudio reciente de Hackman et al ha identificado una nueva mutación en el gen TIA1 asociado a la miopatía de Welander. La miopatía distal es casi exclusivamente hallada en Suecia y en parte de Finlandia. Un estudio realizado en Alemania halló 3 pacientes con fenotipo de miopatía de Welander en una cohorte de 42 con miopatía distal. Clínicamente, la miopatía de Welander tiene un comienzo tardío en la edad adulta con progresión lenta con un promedio de edad al inicio de 45 años y esperanza de vida normal. Los primeros síntomas aparecen como debilidad combinada con atrofia de los músculos distales de las extremidades superiores que conducen a problemas con los movimientos de precisión, así como incapacidad de extender los dedos. Con la progresión de la enfermedad pueden afectarse los músculos distales de las extremidades inferiores y los reflejos del tobillo y braquioradiales están disminuidos o ausentes. Los reflejos tendinosos disminuyen o están ausentes. Puede darse disfunción sensitiva en forma de umbrales elevados a estímulos térmicos o vibratorios en las partes distales de extremidades superiores e inferiores. Se ha descrito afectación de la musculatura proximal en pocos casos con enfermedad muy avanzada o en portadores homocigotos que sufren afectación severa. Se ha excluido afectación cardíaca. Los valores de CK son normales o están ligeramente elevados. La velocidad de conducción de los nervios es normal. En la electromiografía puede hallarse tanto cambios miopáticos como neurogénicos. Estos incluyen potenciales pequeños polifásicos de las unidades motoras, patrón de interferencia reducido, potenciales de unidades motoras gigantes y actividad espontánea. El análisis histopatológico muestra aumento de la variación en los diámetros de las fibras musculares, núcleos situados centralmente, fibras quebradas, vacuolas con reborde, así como fibras atroficas.



Medicina en elaboración
Quizás haya nuevos conocimientos
Cada paciente es único
Quizá el diagnóstico sea erróneo



Se puede hallar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y organizaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Cirugía habitual

Puede necesitarse biopsia muscular para el diagnóstico. No hay otras intervenciones quirúrgicas características en pacientes con miopatía distal de Welander.

Tipo de anestesia

No hay bibliografía sobre el riesgo anestésico de pacientes que tengan miopatía distal de Welander. No hay comunicaciones que indiquen afectación cardiaca en la miopatía de Welander. Por tanto, la evaluación del riesgo cardiovascular debe hacerse como en cualquier otro paciente basándose en guías internacionales. Aún así, no hay datos al respecto. Los valores de CK deben ser determinados antes de la anestesia y cirugía para tener una referencia basal en caso de rhabdomiolisis perioperatoria.

Procedimientos preoperatorios diagnósticos adicionales necesarios (más allá de los estándares)

En algunos casos se ha comunicado elevación de niveles de creatin kinasa. Se recomienda determinar un nivel basal preoperatorio en casos de complicaciones perioperatorias como rhabdomiolisis.

Si se planificó anestesia regional, debe considerarse una evaluación preoperatoria de disfunción de nervios periféricos sensitivos.

Preparación especial para el tratamiento de la vía aérea

La enfermedad afecta solo a los músculos distales de las extremidades superiores e inferiores y como excepción a los proximales. No hay comunicaciones de afectación de la musculatura orofaríngea ni músculos implicados en la respiración. Por tanto no hay preocupación en el tratamiento de la vía aérea y complicaciones respiratorias.

Preparación especial para transfusión o administración de productos hemáticos

Ninguna comunicada.

Preparación especial para anticoagulación:

Los pacientes con miopatía distal de Welander tienen lenta progresión sin incapacidad particular. La anticoagulación debe ser llevada como en pacientes comparables sin la miopatía ante similar tipo de cirugía.

Precauciones para el posicionamiento, transporte o movilización

La debilidad de los extensores en la extremidad inferior lleva a alguna dificultad en los tobillos particularmente en la marcha. Debe prestarse atención a pacientes con enfermedad avanzada con debilidad pronunciada de los músculos distales en las extremidades inferiores.

Probable interacción entre enfermedades crónicas y fármacos anestésicos

Los pacientes con miopatía distal de Welander no toman ningún tipo particular de medicación crónica que pueda interactuar con los anestésicos.

Procedimiento anestésico

No hay casos descritos de pacientes anestesiados con anestesia general o regional con miopatía distal de Welander.

Hay casos comunicados de pacientes con miopatía distal de Welander con síndrome de piernas inquietas. En estos pacientes debe evitarse propofol y etomidato.

En el resto de pacientes, anestésicos, opiáceos y bloqueantes neuromusculares pueden usarse sin problemas.

No hay correlación entre hipertermia maligna y la miopatía distal de Welander en la bibliografía. El uso de succinilcolina y anestésicos volátiles puede considerarse segura.

Los anestésicos locales pueden administrarse con seguridad.

Monitorización particular o adicional

No se precisa monitorización adicional respiratoria o cardíaca.

Sin embargo la monitorización neuromuscular debe ser evaluada cuidadosamente. Posiblemente la respuesta neuromuscular a los estímulos pueda estar disminuida incluso antes de la administración de agentes bloqueantes neuromusculares debido a la atrofia de los músculos periféricos.

Posibles complicaciones

La miopatía distal de Welander no afecta al sistema respiratorio. No hay casos descritos de manifestaciones cardíacas. Un estudio analizó las respuestas cardiovasculares autonómicas en 9 pacientes con miopatía distal de Welander. Se halló una arritmia sinusal respiratoria normal así como una respuesta normal de la frecuencia cardíaca a las maniobras vagales (Valsalva). En ortostatismo estos pacientes tuvieron mayor incremento en la presión sistólica

y reducción de la frecuencia cardiaca que los controles. Los autores sugieren que la función vasomotora periférica pudiera estar alterada en estos pacientes.

Cuidados postoperatorios:

No hay datos que indiquen necesidad de cuidados postoperatorios particulares.

Problemas agudos relacionados con la enfermedad y su efecto en la anestesia y recuperación

No se han comunicado situaciones agudas desencadenadas por esta enfermedad que puedan verse implicadas con la anestesia.

Anestesia ambulatoria

No comunicada.

Anestesia obstétrica

No comunicada.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet.

1. Ahlberg G, Jakobsson F, Fransson A, Moritz A, Borg K, Edström L. Distribution of muscle degeneration in welander distal myopathy – a magnetic resonance imaging and muscle biopsy study. *Neuromusc Disord* 1994;4(1):55–62
2. Ahlberg G, Borg K, Edström L, Anvret M. Welander distal myopathy is not linked to other defined distal myopathy gene loci. *Neuromusc Disord* 1997;7:256–260
3. Borg K, Sachs C, Kaijser L. Autonomic cardiovascular responses in distal myopathy (Welander). *Acta Neurol Scand* 1987;76(4):261–266
4. Borg K, Ahlberg G, Anvret M, Edström L. Welander distal myopathy – an overview. *Neuromuscular Disorders* 1998;8:115–118
5. Borg K, Ahlberg G, Borg J, Edström L. Welander's distal myopathy: clinical, neurophysiological and muscle biopsy observations in young and middle aged adults with early symptoms. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 1991;54:494–498
6. Borg K, Borg J, Lindblom U. Sensory involvement in distal myopathy (Welander). *Journal of the Neurological Sciences* 1987;80:323–332
7. Dimachkie M and Barohn R. Distal Myopathies. *Neurol Clin.* 2014; 32(3):817–842
8. Illa I. Distal myopathies. *J Neurol* 2000;247:169–174
9. Hackman P, et al. Welander distal myopathy is caused by a mutation in the RNA-binding protein TIA1. *2013 Ann Neurol* 73(4):500–509
10. Kraya T and Zierz S. Distal myopathies: from clinical classification to molecular understanding. *J Neural Transm* 2013;120(Suppl 1):S3–S7
11. Nonaka I. Distal myopathies. *Current Opinion in Neurology* 1999;12(5):493–499
12. Von Tell D, Somer H, Udd B, Edström L, Borg K, Ahlberg G. Welander distal myopathy outside the Swedish population: phenotype and genotype. *Neuromusc Disord* 2002;12:544–547
13. Welander L. Myopathia distalis tarda hereditaria. *Acta Med Scan* 1951;141(Suppl 265):1–124.

Fecha de última modificación: Julio 2019

Esta recomendación ha sido preparada por:

Autor

Doris Rohde, anesestióloga, University-hospital Erlangen, Alemania
doris.rohde@kfa.imed.uni-erlangen.de

Declaración: Los autores no tienen intereses económicos o conflicto de competencias que comunicar. Esta recomendación no ha recibido ayudas.

Revisor 1

Tino Münster, anesestiólogo, University-hospital Erlangen, Alemania

Revisor 2

Lars Edström, neurólogo, Karolinska-Institute, Stockholm, Suecia
lars.edstrom@ki.se

Revisión editorial 2019

Tino Münster, anesestiólogo, Department of anaesthesiology and intensive care medicine, Hospital Barmherzige Brüder, Regensburg, Alemania
Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de

Declaración: Los revisores no tienen conflictos de interés económicos o competitivos que declarar.

Traducción al español

Carlos Errando, anesestiólogo, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, España
errando013@gmail.com
