

Recomendaciones para la anestesia con **Distrofia muscular de Emery-Dreifuss**

Nombre de la enfermedad: Distrofia muscular de Emery-Dreifuss (DMED)

CIE 10: G71.0

Sinónimos: Distrofia muscular escapulooperoneal benigna, distrofia muscular de Hauptmann-Thannhauser, DMED 1 (ligada a X, con afectación del gen de la enfermedad ED), DMED 2/3 (autosómica dominante/recesiva afectando al gen LMNA).

Otras laminopatías pueden ser fenotípicamente similares.

Resumen de la enfermedad: Contracturas articulares (tendón de Aquiles, codos y raquis). La afectación posterior del cuello y parte inferior de la espalda puede resultar en un raquis rígido.

Debilidad muscular humeroperoneal desde la adolescencia, implicando posteriormente a las articulaciones proximales de las piernas.

Alteraciones de la conducción cardíaca (prolongation PR y bloqueo completo), arritmias auriculares y ventriculares y miocardiopatía dilatada con inicio usualmente en la 2^a-3^a décadas de vida.

Medicina en elaboración



Quizás haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo



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

Tarjeta para emergencias

A	VÍA AÉREA/TÉCNICA ANESTÉSICA	Estar preparados para vía aérea difícil (movilidad restringida del cuello, contracturas articulares) – valorar riesgo de aspiración (motilidad intestinal reducida) – ventaja o desventaja no definitiva para AG (TIVA / balanceada) o AR – las técnicas de AR pueden ser dificultosas (contracturas articulares)
B	PRODUCTOS HEMÁTICOS (COAGULACIÓN)	Estar preparados para sangrado intraoperatorio aumentado (de mecanismo no conocido en su totalidad)
C	CIRCULACIÓN	Anomalías de conducción cardíaca, pueden ocurrir arritmias auriculares / ventriculares y miocardiopatía dilatada – un uso juicioso de fluidos o marcapasos externo (si es necesario) reducirá el riesgo de fallo cardíaco – la disponibilidad de cardioversión mediante desfibrilador se recomienda – considerar presión arterial invasiva
D	FÁRMACOS	No hay riesgo de HM – uso restrictivo de opioides / relajantes musculares – puede ser prudente evitar suxametonio y anestésicos inhalatorios durante la primera década de vida (la inducción de la anestesia-puede inducir rabdomiolisis, que puede simular rasgos de HM – sin embargo no hay evidencia)
E	EQUIPAMIENTO	Colocación del paciente / movilización con precaución (contracturas) – se recomienda monitorización neuromuscular – anticipar complicaciones respiratorias en la URPA / Cuidados intermedios / UCI

*URPA: unidad de recuperación postanestésica; UCMI: unidad de cuidados médicos intermedios; UCI: unidad de cuidados intensivos

Cirugía típica

Liberaciones tendinosas. Cirugía correctiva de raquis. Cesárea. Marcapasos permanente/ inserción de desfibrilador.

Tipo de anestesia

Todas las variedades de anestesia son posibles. La intubación y los bloqueos centrales neuroaxiales pueden ser difíciles debido a las contracturas articulares.

Aunque faltan evidencias puede ser prudente evitar succinilcolina y anestésicos inhalatorios durante la primera década de la vida para evitar la rabdomiolisis inducida por la anestesia.

Procedimientos diagnósticos preoperatorios necesarios (aparte de los estándar)

Electrocardiograma (ECG).

Se recomienda ecocardiografía y telemetría ECG ambulatoria de 24 h.

Debe considerarse test electrofisiológicos cardiacos en pacientes con defectos de conducción.

Preparación específica para tratamiento de la vía aérea

Puede ser posible motilidad intestinal reducida, el riesgo de aspiración debe ser evaluado y tratado. El plan para la vía aérea debe incluir opciones para solventar una vía aérea difícil secundaria a movimiento restringido del cuello.

Preparación específica para transfusión o administración de productos sanguíneos

Puede haber riesgo aumentado de hemorragia intraoperatoria; por mecanismo no completamente conocido.

Considerar antifibrinolíticos y tratamiento precoz de coagulopatía adquirida.

Preparación específica para anticoagulación

Salvo contraindicación, se recomienda la profilaxis para fibrilación auricular o flutter con antiagregantes plaquetarios o anticoagulación.

Precauciones especiales para la colocación, transporte o movilización

Se debe tener cuidado al colocar áreas de contractura.

Probable interacción entre los agentes anestésicos y medicación crónica

Ninguna comunicada.

Procedimientos anestésicos

Puede limitar el impacto en la función respiratoria emplear una técnica con bajas dosis de opioides y bloqueantes neuromusculares titulados.

El uso juicioso de fluidos y dispositivos de marcapasos externos, supuesto sea necesario (palas o cables temporales), reducirán los riesgos de fallo cardiaco. Debe estar disponible monitorización de electrolitos y dispositivos de cardioversión.

Debe evitarse la potenciación del bloqueo neuromuscular por la hipotermia.

Monitorización especial o adicional

Es prudente la monitorización arterial invasiva. Puede ser beneficiosa la monitorización de la presión venosa central.

El bloqueo neuromuscular debe monitorizarse rutinariamente.

Posibles complicaciones

Descompensación de anomalías cardíacas preexistentes:

- Defectos de conducción, incluyendo bloqueo cardíaco completo y atrial.
- Insuficiencia cardíaca.
- Arritmias ventriculares y supraventriculares.

Bloqueo neuromuscular prolongado.

Cuidados postoperatorios

Los pacientes están en riesgo de compromiso respiratorio. Deben considerarse cuidados de alta dependencia particularmente tras cirugía intraabdominal o torácica.

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

La rabdomiolisis inducida por la anestesia se puede presentar con rasgos de hipertermia maligna. Son posibles la hiperpotasemia y arritmias que ponen en riesgo la vida.

Anestesia ambulatoria

Las contracturas articulares y debilidad muscular pueden afectar la marcha y la estabilidad.

Anestesia obstétrica

Solicitar una investigación precoz para proporcionar información para facilitar la decisión de la gestante.

Puede ser necesaria cesárea electiva y la posibilidad de llevar a cabo (y la repercusión) de un bloqueo neuroaxial debe ser evaluada.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Emery A. The Muscular Dystrophies. *Lancet*. 2002; 359:687-95
2. Meune C, Van Berlo JH, Anselme F et al. Primary prevention of sudden death in patients with lamin A/C gene mutations. *N Engl J Med*. 2006; 354: 209-10.
3. Morrison P, Jago R. Emery-Dreifuss Muscular Dystrophy. *Anaesthesia*. 1991; 46:33-35
4. Pasotti M, Klersy C, Pilotto A et al. Long-term Outcome and Risk Stratification in Dilated Cardiomyopathies. *J Am Coll Cardiol*. 2008; 52:1250-1260
5. Jensen V. The anaesthetic management of a patient with Emery-Dreifuss muscular dystrophy. *Can J Anaesth*. 1996; 43:968-71
6. Aldwinckle R, Carr A. The anaesthetic management of a patient with Emery-Dreifuss muscular dystrophy for orthopaedic surgery. *Canadian Journal of Anaesthesia*. 2002; 49: 467-470
7. Lerman J. Perioperative management of the paediatric patient with coexisting neuromuscular disease. *Br J Anaesth*. 2011; 107(S1):i79-i89
8. Hermans M, Pinto Y, Merkies I, de Die-Smulders C, Crijns H, Faber C. Hereditary muscular dystrophies and the heart. *Neuromuscul Disord*. 2010; 20:479-492
9. Nigro G, Russo V, Ventriglia V et al. Early onset of cardiomyopathy and primary prevention of sudden death in X-linked Emery-Dreifuss muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 2010; 20:174-177
10. Berlo J, de Voogt W, van der Kooi A et al. Meta-analysis of clinical characteristics of 299 carriers of LMNA gene mutations: do lamin A/C mutations portend a high risk of sudden death? *J Mol Med*. 2005; 83: 79-83
11. Kim O, Elliott D. Elective caesarean section for a woman with Emery-Dreifuss muscular dystrophy. *Anaesth Intensive Care*. 2010; 38: 744-7.
12. Shende D, Agarwal R. Anaesthetic Management of a Patient with Emery-Dreifuss Muscular Dystrophy. *Anaesth Intensive Care*. 2002; 30: 372-375
13. Choudhry D, Mackenzie W. Anesthetic Issues with a Hyperextended Cervical Spine in a Child with Emery-Dreifuss Syndrome. *Anesth Analg*. 2006; 103: 1611-1613
14. Funnell A, Morgan J, McFadzean W. Anaesthesia and orphan disease: management of cardiac and perioperative risks in a patient with Emery–Dreifuss muscular dystrophy. *Eur J Anaesthesiol*. 2012; 29: 596-598
15. Schuster F, Wessig C, Schimmer C et al. In Vitro Contracture Test Results and Anaesthetic Management of a Patient with Emery-Dreifuss Muscular Dystrophy for Cardiac Transplantation. *Case reports in anaesthesiology*. 2012. <http://dx.doi.org/10.1155/2012/349046>

Fecha de la última modificación: Marzo 2022

Estas recomendaciones han sido preparadas por:

Autores

Anthony Funnell, Anaesthesiologist, Morrison Hospital, Heol Maes Eglwys, Swansea, UK
anthony.funnell@gmail.com

Autor update 2022

Frank Schuster, Anaesthesiologist, University Hospital Wuerzburg, Germany
schuster_f@ukw.de

Declaración de conflicto de intereses. Los autores declaran que no tienen intereses económicos ni competitivos que declarar. Esta recomendación no ha recibido financiación.

Estas recomendaciones han sido revisadas por:

Revisores

Frank Schuster, Anaesthesiologist, University Hospital Wuerzburg, Germany
schuster_f@ukw.de

Karim Whabi, Cardiologist, Université Paris-Descartes, Hôpital Cochin, Paris, France
denis.duboc@cch.aphp.fr

Rabah Ben Yaou, Neurologist, Université Pierre et Marie Curie-Paris 6, UM 76, CNRS, UMR7215, Service des Essais Cliniques et des Bases de Données, Paris, France
r.benyaou@institut-myologie.org

Revision editorial update 2022

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

Declaración. Los revisores no tienen conflicto de intereses económico o competitivo que declarar.

La recomendación ha sido traducida al español por:

Carlos L. Errando. Anestesiólogo. servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Can Misses. Ibiza. Islas Balleraes. España.
errando013@gmail.com
