

## Recomendaciones para la anestesia de pacientes con

### **Distrofia muscular de Duchenne**

**Nombre de la enfermedad:** Distrofia muscular de Duchenne

**CIE 10:** G71.2

**Sinónimos:** Distrofinopatía

**Resumen de la enfermedad:** La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es la distrofia muscular más frecuente y grave con una incidencia de 1 cada 3000 recién nacidos vivos varones. Es causada por una mutación en el gen de la distrofina localizado en el cromosoma Xp21. Debido a que las mutaciones de novo son frecuentes, no hay historia familiar en el 30% de casos: en estos la edad promedio en el momento del diagnóstico está entre los 3 y 5 años de edad. Algunas mujeres portadoras del gen en un cromosoma X pueden presentar enfermedad muscular o cardíaca. La mutación resulta en déficit de distrofina, una importante proteína estructural del sarcolema de las células musculares. El curso clínico de la DMD es grave y no hay tratamiento etiológico disponible, pero algunos pacientes reciben terapia corticoidea que enlentece su progresión. La enfermedad se caracteriza por debilidad progresiva de la musculatura esquelética con comienzo temprano en la infancia. La reorganización del tejido muscular con infiltración grasa e incremento del tejido fibroso lleva a pérdida de la ambulación hacia la edad de 10 años. La mayoría de pacientes requieren cirugía ortopédica correctora precoz para deformidades de los pies y posteriormente para la escoliosis grave para mejorar la calidad de vida. El principal problema anestésico en pacientes con DMD es el uso de bloqueantes neuromusculares despolarizantes y agentes halogenados por su potencial de desencadenar hiperpotasemia severa y rabiomiolisis.

---

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](http://www.orpha.net)

---

## **Cirugía típica**

---

Biopsia muscular; cirugía ortopédica, liberaciones tendinosas, transferencias tendinosas, corrección de escoliosis.

---

## **Tipo de anestesia**

---

No hay recomendación definida para anestesia general o regional.

Puede usarse anestesia regional o local. Hay comunicaciones de anestésicos intradural, epidural y caudal sin complicaciones. Se recomienda guiado por ultrasonidos ya que las referencias externas pueden estar alteradas debido a las deformidades musculoesqueléticas.

Es preferible evitar succinilcolina y anestésicos inhalatorios por riesgo de hiperpotasemia severa y rhabdomiolisis severa. La anestesia general preferible es la intravenosa total. Sin embargo, algunos autores han sugerido que en circunstancias especiales (por ejemplo accesos venosos difíciles) se puede aceptar un uso limitado de anestesia inhalatoria, siempre que el anestesiólogo esté preparado para tratar una rhabdomiolisis aguda. No hay riesgo de hipertermia maligna.

Puede usarse óxido nitroso, pero debe evitarse en caso de afectación cardíaca evidente.

En jóvenes con estadios precoces de la enfermedad (sin implicación cardiopulmonar, capaces de caminar) no hay contraindicaciones para analgo-sedación. Con un estadio avanzado de la enfermedad (afectación cardiopulmonar, debilidad de músculos faríngeos, pérdida de ambulación) el empleo de analgo-sedación debe ser cuidadoso considerando el riesgo individual, especialmente respecto a fallo respiratorio y riesgo de aspiración.

---

## **Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)**

---

La DMD es una distrofia muscular progresiva por lo que pacientes en estadios tempranos no tienen afectación orgánica aparte la debilidad muscular esquelética, mientras pacientes en estadios avanzados muestran afectación grave del sistema cardíaco y pulmonar. En estos casos evaluación cardiopulmonar adicional es necesaria.

Se debe hacer pruebas de función cardíaca incluyendo electrocardiografía y ecocardiografía para evaluar la presencia de cardiomiopatía.

Pruebas de función pulmonar, que incluyan volúmenes pulmonares y gasometrías evaluarán el grado de afectación pulmonar. No hay correlación entre la función pulmonar y las complicaciones pulmonares postoperatorias.

Los niveles de creatinquinasa están usualmente elevados, pero no muestran correlación con la gravedad de la enfermedad. La determinación basal preoperatoria es útil (en caso de complicaciones perioperatorias como rhabdomiolisis). En estadios tardíos, por ejemplo en pacientes confinados en silla de ruedas, los niveles de CK pueden volverse normales.

Si hay debilidad muscular y se ha planeado anestesia regional, una consulta neurológica es útil por razones "legales".

---

### **Preparación específica para tratamiento de la vía aérea**

---

Nuestros propios datos mostraron intubación difícil en 8 de 219 pacientes (ventilación con mascarilla sin problemas). Aunque la evidencia es débil debe considerarse la posibilidad de vía aérea difícil. Es frecuente la macroglosia.

Los pacientes con estadio avanzado tienen debilidad de la musculatura orofaríngea incluyendo dificultad de deglución y posible riesgo elevado de aspiración.

---

### **Preparación específica para transfusión o administración de productos sanguíneos**

---

Puede haber requerimientos incrementados de productos hemáticos en pacientes con DMD durante cirugía invasiva. Hay cierta evidencia de defectos de la función plaquetar, alteraciones de la coagulación y fibrinólisis y reactividad vascular disminuida. Esto puede tener consecuencias clínicas. Un estudio pequeño mostró incremento de las pérdidas hemáticas intraoperatorias durante cirugía de la escoliosis en pacientes con enfermedades neuromusculares (¿papel de la osteoporosis?), especialmente en pacientes con DMD comparados con escoliosis idiopática.

---

### **Preparación específica para anticoagulación**

---

No hay evidencia que apoye necesidades especiales de anticoagulación. La movilidad limitada en estadios avanzados sugiere riesgo elevado de trombosis postoperatoria.

---

### **Precauciones especiales para la colocación, transporte o movilización**

---

No comunicada.

---

### **Probable interacción entre los agentes anestésicos y medicación crónica que toma el paciente**

---

No comunicada. Aportar sustitución de esteroides en caso de corticoterapia.

---

### **Procedimientos anestésicos**

---

Evitar succinilcolina y cualquier anestésico volátil (esto incluye lavado de la máquina de anestesia antes de la inducción) debido al riesgo de parada cardíaca hiperpotasémica y rhabdomiólisis.

Si hubiera cardiomiopatía evitar óxido nitroso por los efectos cardiodepresores.

Los opiáceos, propofol, dexmedetomidina, ketamina y anestésicos locales han sido usados sin complicaciones. Los pacientes pueden requerir dosis más altas de propofol o de opiáceos.

Los bloqueantes neuromusculares no despolarizantes pueden ser usados con seguridad, pero muestran diferencias notables en el comienzo y duración de acción. En general el comienzo del bloqueo neuromuscular está retardado y su duración prolongada. Estos efectos son mayores en enfermedad avanzada y con rocuronio comparado con mivacurio.

La antagonización del bloqueo neuromuscular con piridostigmina o neostigmina parece ser posible. Ante la duda es preferible la ventilación hasta la recuperación espontánea. Hay artículos sobre el empleo con éxito de sugammadex.

Hay una comunicación sobre toxicidad incrementada de paracetamol en pacientes con DMD.

---

### **Monitorización especial o adicional**

---

Se recomienda la monitorización del bloqueo neuromuscular si se emplea cualquier bloqueante: es útil obtener valores basales antes de la inyección del bloqueante neuromuscular no despolarizante.

Monitorizar la temperatura corporal para evitar escalofríos e incremento de la demanda de oxígeno.

En caso de cirugía de riesgo, el intercambio importante de fluidos o enfermedad avanzada se recomienda canulación arterial para monitorización de presión invasiva, así como venosa central. En caso de cardiomiopatía, la ecocardiografía transesofágica es muy útil.

---

### **Posibles complicaciones**

---

Los pacientes con DMD están en riesgo de parada cardíaca hiperpotasémica (succinilcolina) y rabdomiolisis (anestésicos volátiles).

Algunos sedantes (benzodiazepinas) pueden causar insuficiencia respiratoria.

El bloqueo neuromuscular muestra prolongación de hasta cuatro veces. Este efecto es dependiente del estadio de la enfermedad.

Los pacientes con DMD están en riesgo de insuficiencia respiratoria y cardíaca.

---

### **Cuidados postoperatorios**

---

El grado de monitorización postoperatoria y un posible ingreso en cuidados intensivos depende del procedimiento quirúrgico y de las condiciones preoperatorias del paciente.

Evitar la inmovilización prolongada. La atrofia muscular asociada puede empeorar la enfermedad.

En caso de que se precise ventilación postoperatoria debe intentarse desconexión temprana (por ejemplo, ventilación no invasiva), evitar la ventilación prolongada.

**Información sobre situaciones de emergencia/diagnóstico diferencial a causa de la enfermedad (como herramienta para distinguir entre un efecto adverso del procedimiento anestésico y una manifestación propia de la enfermedad)**

---

Las mencionadas antes.

**Anestesia ambulatoria**

---

La anestesia ambulatoria (de acuerdo con la guías habituales) solo puede hacerse en pacientes con DMD en estadios iniciales (sin síntomas cardiopulmonares) y cirugía de bajo riesgo.

**Anestesia obstétrica**

---

Los casos de mujeres con DMD son excepcionales, por la mutación espontánea en el portador de DMD. No hay datos evidentes disponibles.

## Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Almenrader N, Patel D. Spinal fusion surgery in children with non-idiopathic scoliosis: is there a need for routine postoperative ventilation? *Br J Anaesth* 2006;97(6):851–857
2. Barohn RJ, Levine EJ, Olson JO, Mendell JR. Gastric hypomotility in Duchenne's muscular dystrophy. *N Engl J Med* 1988;319(1):15–18
3. Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, Boitano LJ, Carter ER, Cwik VA et al. American College of Chest Physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. *Chest* 2007;132(6):1977–1986
4. Breucking E, Reimnitz P, Schara U, Mortier W. [Anesthetic complications. The incidence of severe anesthetic complications in patients and families with progressive muscular dystrophy of the Duchenne and Becker types]. *Anaesthesist* 2000;49(3):187–195
5. Bushby KM, Goodship JA, Nicholson LV, Johnson MA, Haggerty ID, Gardner-Medwin D. Variability in clinical, genetic and protein abnormalities in manifesting carriers of Duchenne and Becker muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1993;3(1):57–64
6. Bushby KM, Hill A, Steele JG. Failure of early diagnosis in symptomatic Duchenne muscular dystrophy. *Lancet* 1999;353(9152):557–558
7. Caliskan E, Sener M, Kocum A, Aribogan A. Duchenne muscular dystrophy: how I do it? Regional or general anesthesia? *Paediatr Anaesth* 2009;19(6):624–625
8. Ciafaloni E, Fox DJ, Pandya S et al. Delayed diagnosis in Duchenne muscular dystrophy: data from the Muscular Dystrophy surveillance, tracking and research network. *J Pediatr* 2009; 155: 380–385
9. Coral-Vazquez R, Cohn RD, Moore SA, Hill JA, Weiss RM, Davisson RL et al. Disruption of the sarcoglycan-sarcospan complex in vascular smooth muscle: a novel mechanism for cardiomyopathy and muscular dystrophy. *Cell* 1999;98(4):465–474
10. De Boer H, Van Esmond J, Boon LHJD, Driessen JJ. Reversal of rocuronium-induced profound neuromuscular block by sugammadex in Duchenne muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth* 2009; 19(12):1226–1228
11. English KM, Gibbs JL. Cardiac monitoring and treatment for children and adolescents with neuromuscular disorders. *Dev Med Child Neurol* 2006;48(3):231–235
12. Fairfield MC. Increased propofol requirements in a child with Duchenne muscular dystrophy. *Anaesthesia* 1993;48(11):1013
13. Farah MG, Evans EB, Vignos PJ, Jr. Echocardiographic evaluation of left ventricular function in Duchenne's muscular dystrophy. *Am J Med* 1980;69(2):248–254
14. Feldman S, Karalliedde L. Drug interactions with neuromuscular blockers. *Drug Saf* 1996;15(4):261–273
15. Finsterer J, Stollberger C. Cardiac involvement in primary myopathies. *Cardiology* 2000; 94(1):1–11
16. Forst J, Forst R, Leithe H, Maurin N. Platelet function deficiency in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1998;8(1):46–49
17. Girshin M, Mukherjee J, Clowney R, Singer LP, Wasnick J. The postoperative cardiovascular arrest of a 5-year-old male: an initial presentation of Duchenne's muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth* 2006;16(2):170–173
18. Harper CM, Ambler G, Edge G. The prognostic value of pre-operative predicted forced vital capacity in corrective spinal surgery for Duchenne's muscular dystrophy. *Anaesthesia* 2004;59(12):1160–1162
19. Hayes J, Veyckemans F, Bissonnette B. Duchenne muscular dystrophy: an old anesthesia problem revisited. *Paediatr Anaesth* 2008;18(2):100–106

20. Hayes J, Gurnaney H, Brown A, Litman RS. Malignant hyperthermia and muscular dystrophies. *Anesth Analg* 2009;109:1043–1048
21. Gurnaney H, Brown A, Litman RS. Malignant hyperthermia and muscular dystrophies. *Anesth Analg* 2009;109:1043–1048
22. Milne B, Rosales JK. Anaesthetic considerations in patients with muscular dystrophy under-going spinal fusion and Harrington rod insertion. *Can Anaesth Soc J* 1982;29(3):250–254
23. Muenster T, Schmidt J, Wick S, Forst J, Schmitt HJ. Rocuronium 0.3 mg x kg<sup>-1</sup> (ED95) induces a normal peak effect but an altered time course of neuromuscular block in patients with Duchenne's muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth* 2006;16(8):840–845
24. O'Higashi T, Shirakami G, Sasai S, Shinomura T, Kato S, Tomoda K. [Spinal anesthesia for patients with progressive muscular dystrophy]. *Masui* 1995;44(5):723–728
25. Ross AK. Muscular dystrophy versus mitochondrial myopathy: the dilemma of the undiagnosed hypotonic child.(editorial). *Pediatr Anesth* 2007;17:1–6
26. Saito T, Takenaka M, Miyai I, Yamamoto Y, Matsumura T, Nozaki S et al. Coagulation and fibrinolysis disorder in muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 2001;24(3):399–402
27. Sax TW, Rosenbaum RB. Neuromuscular disorders in pregnancy. *Muscle Nerve* 2006;12:12
28. Schmidt J, Muenster T, Wick S, Forst J, Schmitt HJ. Onset and duration of mivacurium-induced neuromuscular block in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Br J Anaesth* 2005;95(6):769–772
29. Shapiro F, Sethna N. Blood loss in pediatric spine surgery. *Eur Spine J* 2004;13 Suppl 1:S6–17
30. Smith PE, Edwards RH, Calverley PM. Oxygen treatment of sleep hypoxaemia in Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1989;44(12):997–1001
31. Turturro F, Rocca B, Gumina S, De Cristofaro R, Mangiola F, Maggiano N et al. Impaired primary hemostasis with normal platelet function in Duchenne muscular dystrophy during highly-invasive spinal surgery. *Neuromuscul Disord* 2005;15(8):532–540
32. Wick S, Muenster T, Schmidt J, Forst J, Schmitt HJ. Onset and duration of rocuronium-induced neuromuscular blockade in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Anesthesiology* 2005;102(5):915–919
33. Wollinsky KH, Weiss C, Gelowicz-Maurer M, Geiger P, Mehrkens HH, Naumann T. [Pre-operative risk assessment of children with Duchenne muscular dystrophy and relevance for anesthesia and intra- and postoperative course]. *Med Klin (Munich)* 1996;91 Suppl 2:34–37.

---

**Fecha de la última modificación: Octubre 2019**

---

*Estas recomendaciones han sido preparadas por:*

**Autor(es)**

**Tino Münster**, anestesiólogo, departamento de Anestesiología y medicina de cuidados intensivos. Hospital Barmherzige, Regensburg, Alemania.  
Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.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:*

**Revisor 1**

**Francis Veyckemans**, anestesiólogo, University-hospital St. Luc, Bruselas, Bélgica  
francis.veyckemans@uclouvain.be

**Revisor 2**

**Maggie Walter**, neuróloga, Friedrich-Baur-Institute, Ludwig-Maximilians-University of Munich, Alemania.  
maggie.walter@lrz.uni-muenchen.de

**Benedikt Schosser**, neurólogo, Friedrich-Baur-Institute, Ludwig-Maximilians-University of Munich, Alemania.  
benedikt.schosser@med.uni-muenchen.de

**Revisión editorial 2019**

**Johannes Prottengeier**, anestesiólogo, University-Clinic Erlangen-Nuernberg, Alemania.  
Johannes.Prottengeier@gmail.com

**Declaración de conflicto de intereses.** los revisores no tienen intereses financieros ni otros competitivos que declarar.

La recomendación ha sido traducida al español por:

**Traductor:**

**Carlos L. Errando**, anestesiólogo. servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.  
errando013@gmail.com