

Recomendações Anestésicas para **Miopatia Central Core**

Nome da doença: Miopatia Central Core

ICD 10: G71.2

OMIM:

Sinônimos: Síndrome de Shy-McGee

Sumário da doença: A Miopatia Central Core (MCC) é uma doença neuromuscular herdada (principalmente dominante) caracterizada por núcleos centrais em fibras do tipo I na biópsia muscular e características clínicas de uma miopatia congênita. A prevalência é desconhecida devido à variável expressão e penetrância incompleta. Associada em aproximadamente 25% dos casos com a hipertermia maligna devido à proximidade ou sobreposição de genes: a mutação envolve o gene RYR1 (19q13.1-13.2). Em casos raros ocorre transmissão recessiva quando o gene MYH7 (14q11.1) está envolvido. Miopatia multiminicore, minicore e miopatia nemalínica estão intimamente relacionadas à MCC e provavelmente apresentam o mesmo risco de hipertermia maligna.

O MCC normalmente se apresenta na infância com hipotonia e atraso no desenvolvimento motor e é caracterizado por – tipicamente não progressiva – fraqueza muscular predominantemente proximal, pronunciada na cintura do quadril (cintura pélvica).

A medicina está em desenvolvimento



Talvez haja novo conhecimento

Cada paciente é único

Talvez o diagnóstico esteja errado



Encontre mais informações sobre a doença, os seus centros de referência e organizações de pacientes na Orphanet: www.orpha.net

Cirurgia típica

Biópsia muscular; Cirurgia ortopédica: correção de talipes equinovarus, escoliose ou luxação do quadril ou patela.

Tipo de anestesia

Succinilcolina e anestésicos voláteis devem ser rigorosamente evitados.

A anestesia geral realizada como anestesia intravenosa total ou anestesia regional pode ser feita sem complicações. Há relatos sobre o manejo bem-sucedido da raquianestesia e da anestesia peridural ou uma combinação de ambas.

Não há contra-indicação para sedação (sedoanalgesia) além de restrições comuns.

Exames adicionais pré-operatórios necessários (além do cuidado padrão)

A função cardíaca normalmente não é prejudicada em pacientes com MCC, portanto, os testes pré-operatórios de função cardíaca não são obrigatórios. Existem alguns relatos escassos de comprometimento cardíaco. Neste caso e em caso de escoliose grave, é necessário ecocardiograma pré-operatório.

Em alguns casos de início neonatal, o sistema respiratório está comprometido e os testes de função pulmonar podem ser considerados. Isso também é recomendado em caso de escoliose grave.

Se houver fraqueza muscular e a anestesia regional for planejada, a consulta neurológica é útil por razões legais.

A determinação do nível pré-operatório de creatinoquinase não é obrigatória, mas pode ser útil em caso de complicações perioperatórias (por exemplo, rabdomiólise ou hipertermia maligna).

Preparação específica para o manejo da via aérea

Hipoplasia mandibular e mobilidade cervical prejudicada (cifoscoliose) podem ser encontradas secundárias à fraqueza muscular. É aconselhável o exame de qualquer estigma de uma via aérea difícil.

Preparação específica para transfusão ou administração de hemoderivados

Há um pequeno estudo mostrando uma maior perda sanguínea intraoperatória durante a cirurgia para escoliose em pacientes com doenças neuromusculares em geral, em comparação com a escoliose idiopática. Na MCC, não há evidências sobre anormalidades hemorrágicas.

Preparação específica para anticoagulação

Não reportado.

Precauções específicos para posicionamento, transporte e mobilização

Não reportado.

Prováveis interações entre fármacos anestésicos e medicações de uso contínuo

Não reportado.

Procedimento anestesiológico

Evite estritamente a succinilcolina e qualquer anestésico volátil devido ao risco de hipertermia maligna.

O uso de opiáceos (remifentanil, alfentanil, fentanil, morfina), anestésicos intravenosos (propofol, midazolame), óxido nitroso, anestésicos locais (ropivacaína, bupivacaína) e relaxantes musculares não despolarizantes (rocurônio, pancurônio) foram relatados sem complicações.

Ao usar relaxantes musculares não despolarizantes, nenhum bloqueio neuromuscular prolongado é relatado. A antagonização do bloqueio neuromuscular com neostigmina ou reversão com sugamadex® (no caso de rocurônio ou vecurônio) foram relatados como bem-sucedidos.

Não há necessidade de ventilação pós-operatória estritamente profilática.

Monitorização específica ou adicional

Embora não haja relatos sobre efeitos prolongados de relaxantes musculares não despolarizantes, isso não pode ser descartado do ponto de vista fisiopatológico. Portanto, recomenda-se o monitoramento do bloqueio neuro-muscular.

Complicações possíveis

Todos os pacientes com MCC são altamente suscetíveis à hipertermia maligna.

Cuidados pós-operatórios

Evite imobilização prolongada. A atrofia muscular acompanhada pode piorar a doença.

O grau de acompanhamento e cuidados pós-operatórios depende do procedimento cirúrgico e da condição pré-operatória do paciente.

Problemas agudos relacionados à doença e seus efeitos na anestesia e recuperação

Se você suspeitar de hipertermia maligna, trate o mais rápido possível e agressivamente.

As infecções agudas do trato respiratório podem prejudicar a função respiratória mais do que o habitual.

Anestesia ambulatorial

Nos casos de doença estável sem comprometimento respiratório, a anestesia ambulatorial é possível de acordo com diretrizes comuns.

Anestesia obstétrica

A anestesia obstétrica pode ser feita em geral (sem succinilcolina e anestésicos voláteis), bem como a anestesia regional. Esteja ciente de que, em alguns distúrbios neuromusculares, pode ocorrer uma progressão da doença durante a gravidez.

O uso de ocitocina foi relatado sem complicações.

Após o uso de dantrolene sódico (tratamento em caso de hipertermia maligna), é relatada atonia uterina.

Por causa da herança da doença, existe a possibilidade de recém-nascidos comprometidos com hipotonia muscular ou dificuldade respiratória.

Referências e links da internet

1. Akiyama C, Nonaka I. A follow-up study of congenital non-progressive myopathies. *Brain Dev* 1996;18(5):404–408
2. 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
3. Avila G. Intracellular Ca²⁺ dynamics in malignant hyperthermia and central core disease: established concepts, new cellular mechanisms involved. *Cell Calcium* 2005;37(2):121–127
4. Baur CP, Schara U, Schlecht R, Georgieff M, Lehmann-Horn F. [Anesthesia in neuromuscular disorders. Part 2: specific disorders]. *Anesthesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 2002;37(3):125–137
5. Brambrink AM, Kirsch JR. Perioperative care of patients with neuromuscular disease and dysfunction. *Anesthesiol Clin* 2007;25(3):483–509, viii-ix
6. Brini M. Ryanodine receptor defects in muscle genetic diseases. *Biochem Biophys Res Commun* 2004;322(4):1245–1255
7. Cohen ME, Duffner PK, Heffner R. Central core disease in one of identical twins. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1978;41(7):659–663
8. Docquier MA, Veyckemans F, Prudhomme S, Rossillon R. [Anesthesia in a child presenting a anhydrotic ectodermic dysplasia associated with a multimicore myopathy.]. *Can J Anaesth* 2000;47(5):449–453
9. Fananapazir L, Dalakas MC, Cyran F, Cohn G, Epstein ND. Missense mutations in the b-myosin heavy chain gene cause central core disease in hypertrophic cardiomyopathy. *Proc Natl Acad Sci* 1993;90:3993–3997
10. Finsterer J, Stollberger C. Cardiac involvement in primary myopathies. *Cardiology* 2000;94(1):1–11
11. Flick RP, Gleich SJ, Herr MM, Wedel DJ. The risk of malignant hyperthermia in children undergoing muscle biopsy for suspected neuromuscular disorder. *Paediatr Anaesth* 2007;17(1):22–27
12. Foster RN, Boothroyd KP. Caesarean section in a complicated case of central core disease. *Anaesthesia* 2008;63(5):544–547
13. Georgiou AP, Gatward J. Emergency anaesthesia in central core disease. *Br J Anaesth* 2008;100(4):567
14. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Pediatr Pulmonol* 2000;29(2):141–150
15. Hackenberg T. Heart transplantation in a patient with central core disease. *J Cardiothorac Vasc Anaesth* 1992;6:386–387
16. 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
17. Johi RR, Mills R, Halsall PJ, Hopkins PM. Anaesthetic management of coronary artery bypass grafting in a patient with central core disease and susceptibility to malignant hyperthermia on statin therapy. *Br J Anaesth* 2003;91(5):744–747
18. Jungbluth H. Central core disease. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2:25
19. Loke J, MacLennan DH. Malignant hyperthermia and central core disease: disorders of Ca²⁺ release channels. *Am J Med* 1998;104(5):470–486.
20. Muenster T, Forst J, Goerlitz P, Schmitt HJ. Reversal of rocuronium-induced neuromuscular blockade by pyridostigmine in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth* 2008;18(3):251–255
21. Otsuka H, Komura Y, Mayumi T, Yamamura T, Kemmotsu O, Mukaida K. Malignant hyperthermia during sevoflurane anesthesia in a child with central core disease. *Anesthesiology* 1991;75(4):699–701
22. Perrot A, Spuler S, Geier C, Dietz R, Osterziel KJ. Cardiac manifestations in muscular dystrophies. *Z Kardiol* 2005;94:312–320
23. Polat M, Tosun A, Ay Y, Ozer E, Serdaroglu G, Aydogdu S et al. Central core disease: atypical case with respiratory insufficiency in an intensive care unit. *J Child Neurol* 2006;21(2):173–174

24. Rudnik-Schoneborn S, Glauner B, Rohrig D, Zerres K. Obstetric aspects in women with facioscapulohumeral muscular dystrophy, limb-girdle muscular dystrophy, and congenital myopathies. *Arch Neurol* 1997;54(7):888–894
25. Sax TW, Rosenbaum RB. Neuromuscular disorders in pregnancy. *Muscle Nerve* 2006;34(5):559–571
26. Shapiro F, Sethna N. Blood loss in pediatric spine surgery. *Eur Spine J* 2004;13 Suppl 1:S6–S17
27. Waikar PV, Wadsworth R. A patient with severe central core disease. *Br J Anaesth* 2008;101(2):284
28. Weingarten AE, Korsh JI, Neuman GG, Stern SB. Postpartum uterine atony after intravenous dantrolene. *Anesth Analg* 1987;66(3):269–270.

Data da última modificação: Outubro 2019

Esta recomendação foi preparada por:

Autor(es)

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

Divulgação (ões) Os autores não têm interesse financeiro ou outro interesse concorrente a divulgar. Esta recomendação não foi financiada.

Esta recomendação foi revisada por:

Revisores

Francis Veyckemans, anaesthesiologist, University-hospital St. Luc, Bruxelles, Belgium
francis.veyckemans@uclouvain.be

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

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

Divulgação (ões) Os revisores não têm interesse financeiro ou outro interesse concorrente a divulgar.

Editorial review 2019

Johannes Prottengeier, anaesthesiologist, University-Clinic Erlangen-Nuernberg, Germany
Johannes.Prottengeier@googlemail.com

Esta recomendação foi traduzida para o português por:

Carlos R Degrandi Oliveira, Anestesiologista, MD, TSA, MSc
Santos, Brasil
degrandi@gmail.com
