Colombian Journal of Anesthesiology
Revista Colombiana de Anestesiología
www.revcolanest.com.co
OPEN
Wolters Kluwer

Implicaciones anestésicas de las distrofias musculares

Anesthetic implications of muscular dystrophies

Piedad Cecilia Echeverry-Marín[a], Ángela María Bustamante-Vega[b]

[a] Instituto Roosevelt. Bogotá, Colombia
[b] Cuarto año, residente de anestesiología y reanimación, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Bogotá, Colombia.

Palabras clave: Distrofias Musculares, Distrofia Miotónica, Distrofia Muscular de Duchenne, Miotonía Congénita, Anestesia

Keywords: Muscular Dystrophies, Myotonic Dystrophy, Muscular Dystrophy, Duchenne, Myotonia Congenita, Anesthesia

Resumen

Introducción: Las distrofias musculares son un grupo de enfermedades genéticas que se caracterizan por compromiso en la síntesis o regeneración de las proteínas contráctiles del músculo. Aunque pertenecen al mismo grupo de enfermedades tienen características muy diferentes en su presentación clínica y en su origen genético. Estas enfermedades se clasifican como huérfanas debido a que tienen una incidencia muy baja en la población general, pero representan un enorme reto anestésico, especialmente en la población pediátrica.

Objetivo: Describir los principales aspectos clínicos de las distrofias musculares, su etiología, implicaciones anestésicas y principales complicaciones que pueden ocurrir durante el perioperatorio.

Metodología: Se presenta un articulo de revisión basado en una búsqueda sistemática de la literatura para una revisión descriptiva, donde la principal fuente de información son los reportes de caso obtenidos en las bases de datos de pubmed, google académico y páginas web especializadas en enfermedades raras, con el propósito de describir las principales implicaciones anestésicas de este grupo de enfermedades.

Resultados: Se obtuvo un total de 65 referencias bibliográficas las cuales fueron seleccionadas por los autores de acuerdo con la relevancia del tema para la revisión final.

Conclusión: Las distrofias musculares son un grupo heterogéneo de enfermedades que comparten una etiología común que es la lesión directa en la fibra muscular con un compromiso sistémico progresivo. Se diferencian en su presentación clínica, origen genético y riesgos anestésicos que son principalmente complicaciones cardiovasculares por arritmias malignas, rabdomiolisis aguda desencadenada por fármacos utilizados en la anestesia y falla respiratoria perioperatoria.

Abstract

Introduction: Muscular dystrophies are a group of genetic diseases characterized by the compromised synthesis or regeneration of the muscle contractile proteins. Although they belong to the same group of diseases, they have different characteristics in their clinical presentation and in their genetic origin. These diseases are classified as orphan as they have a low incidence among the general population, but represent a huge anesthetic challenge, particularly among the pediatric population.

Objective: To describe the main clinical aspects of muscular dystrophies, their etiology, anesthetic implications, and the major complications thatmay occurduring theperioperative-management.

Cómo citar este artículo: Echeverry-Marín PC, Bustamante-Vega AM. Implicaciones anestésicas de las distrofias musculares. Rev Colomb Anestesiol. 2018;46:230–241.

Read the English version of this article at: http://links.lww.com/RCA/A130.

Copyright © 2018 Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación (S.C.A.R.E.). Published by Wolters Kluwer. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

Correspondencia: Carrera 4 Este No. 17-50. Instituto Roosevelt. Bogotá, Colombia. Correo electrónico: echeverrypiedad@gmail.com

Rev Colomb Anestesiol (2018) 46:3

http://dx.doi.org/10.1097/CJ9.0000000000000059

Methodology: A review article is discussed basedona systematic search of the literature to produce a descriptive review. The main source of information is case reports obtained from databases as PubMed,Google Scholar, and websites specialized in rare diseases, to describe themain anesthetic implications ofmuscular dystrophies.

Results: A total of 65 references were identified by the authors in accordance with the relevance of the topic for the final review.

Conclusion: Muscular dystrophies are a heterogeneous group of diseases that share a common etiology due to direct injury of the muscle fiber with a progressive and systemic compromise. Each type of muscular dystrophy is different in terms of its clinical presentation, genetic origin, and anesthetic risks which are mainly cardiovascular complications due to malignant arrhythmias, acute rhabdomyolysis triggered by drugs used in anesthesia, and perioperative respiratory failure.

Introducción

Las distrofias musculares son un grupo de más de 30 enfermedades genéticas que se caracterizan por compromiso en la síntesis o en la regeneración de las proteínas contráctiles lo que produce debilidad y degeneración progresiva de los músculos esqueléticos. Aunque pertenecen al mismo grupo de enfermedades tienen características muy diferentes en su presentación clínica y en su origen genético. La incidencia de estas enfermedades varía entre 1 caso por cada 10.000 a 100.000 nacidos vivos.[1,2] Aunque son enfermedades muy raras, representan un enorme reto anestésico, sobre todo en la población pediátrica.

El objetivo de esta revisión es describir los principales aspectos clínicos de las distrofias musculares, la etiología, las implicaciones anestésicas y las principales complicaciones que pueden ocurrir durante el perioperatorio.

Metodología

Se consultaron las bases de datos de pubmed, google académico y el sitio web de orphan-anesthesia, con los términos MeSH para cada enfermedad y el termino MeSH: anestesia (Tabla 1). Se seleccionaron las publicaciones de los últimos 12 años, en idioma inglés o español, que estuvieran disponibles en texto completo y relevantes con el manejo anestésico. Los artículos fueron seleccionados por los autores principales (P.E.M. y A.M.B.) de acuerdo con el objetivo de la revisión. La selección final y la clasificación de los artículos se describe en la Tabla 2 y en la Figura 1. Debido al tipo de artículos encontrados, que en su mayoría son reportes y series de casos, se decidió no hacer análisis de GRADE para clasificar la evidencia.

Descripción de las distrofias musculares

Distrofinopatías

En esta clasificación están la **distrofia muscular de Becker** y la **distrofia muscular de Duchenne**. Son la misma enfermedad desde su origen genético: el gen de la distrofina, pero se diferencian en el déficit de distrofina el cual es casi completo en la enfermedad de Duchenne, pero es sólo parcial en la enfermedad de Becker; por esta razón tienen una presentación clínica muy diferente una de otra.

La enfermedad de Duchenne es la distrofia muscular más común y severa, la edad promedio de diagnóstico es de 3 - 5 años para la distrofia de Duchenne; y en la vida adulta, para la distrofia de Becker.[3] Se presenta principalmente en el sexo masculino, sin embargo algunas mujeres portadoras del gen pueden presentar patología muscular o cardiaca.[4–6]

Los signos clínicos en el Duchenne son debilidad muscular progresiva severa que se inicia en la infancia (aproximadamente 18 meses de vida) y produce la pérdida definitiva de la marcha cerca de los 10 años de edad debido a una reorganización muscular patológica con infiltración grasa y aumento del tejido fibroso que reemplaza el tejido muscular.[3]

El curso progresivo de la distrofia de Duchenne compromete la función cardiaca y la función respiratoria por compromiso de los músculos respiratorios. La sobrevida general de estos pacientes es de 20 a 30 años y la muerte se produce por falla ventilatoria en el 90% de los casos y 10% por falla cardiaca.[5,7,8] Después de los 30 años, más del 90% de los pacientes con Duchenne tienen compromiso cardiaco.[5] Los hallazgos clínicos característicos son: debilidad progresiva de miembros inferiores, seudohipertrofia de los músculos gastronemios (evidente entre 2 - 6 años de edad), niveles altos de creatinkinasa, enfermedad pulmonar crónica con un patrón restrictivo por compromiso de los músculos respiratorios y laríngeos; y en la adolescencia hay signos de cardiomiopatía.[5,8,9] Estos pacientes requieren cirugías frecuentes como corrección de escoliosis neuromuscular, cirugías ortopédicas, biopsias musculares y en estados avanzados requieren gastrostomías y traqueostomías.

La distrofia de Becker se caracteriza por debilidad muscular en miembros inferiores y pelvis, su progresión es mas lenta que la distrofia de Duchenne porque la deficiencia en la distrofina es parcial. Los síntomas habitualmente aparecen en la adolescencia y pueden desarrollar cardiomiopatía dilatada a la edad de 30 años (nunca antes de los 16 años).[9] La sobrevida es mayor, entre 30 a 60 años y aunque tienen menos comorbilidades respiratorias,[5,10] tienen alteraciones en el electrocardiograma (EKG) hasta en el 75% de los casos con un riesgo mayor de presentar falla cardiaca.[8,11]

El test de contractura muscular con cafeína-halotano puede resultar positivo, (sensibilidad de 95 - 97% y especificidad de 80 -90% para hipertermia maligna). No obstante, esta prueba da contracturas anormales en los pacientes con distrofia muscular de Becker y Duchenne con mayor incidencia de falsos positivos porque los miocitos comprometidos son dependientes del voltaje.[6]

Tabla 1. Criterios de búsqueda para cada enfermedad

Enfermedad	Criterios de búsqueda	Resultado		
		Orphan anesthesia	Pubmed	Google scholar
Distrofia muscular de Becker y Duchenne	*((((((((((Muscular Dystrophy, Duchenne[MeSH Terms]) OR Cardiomyopathy, Dilated, X-Linked) OR Childhood Pseudohypertrophic Muscular Dystrophy) OR Duchenne-Type Progressive Muscular Dystrophy) OR Muscular Dystrophy, Pseudohypertrophic Progressive, Duchenne Type) OR Progressive Muscular Dystrophy, Duchenne Type) OR Pseudohypertrophic Childhood Muscular Dystrophy) OR Cardiomyopathy, Dilated, 3B) OR (Muscular Dystrophy, Duchenne and Becker Types)) OR Muscular Dystrophy, Pseudohypertrophic Progressive, Becker Type) OR Muscular Dystrophy, Becker Type) AND Anesthesia[MeSH Terms]*	1	18	4
Distrofia miotónica de Steinert	*(((((((((Myotonic Dystrophy[MeSH Terms]) OR Dystrophies, Myotonic) OR Dystrophia Myotonica 1) OR Myotonia Atrophica) OR Steinert's Disease) OR Steinert Myotonic Dystrophy) OR Dystrophica, Myotonia) OR Myotonic Dystrophy, Congenital) OR PROMM (Proximal Myotonic Myopathy)) OR Myotonic Myopathy, Proximal) AND Anesthesia[MeSH Terms]*	1	14	0
Distrofia muscular de Ullrich	*(((((((Scleroatonic muscular dystrophy[MeSH Terms]) OR Ullrich scleroatonic muscular dystrophy) OR Ullrich congenital muscular dystrophy 1) OR Late onset scleroatonic familial myopathy) OR Muscular Dystrophy, Scleroatonic) OR Ullrich disease) OR Ullrich congenital muscular dystrophy) AND Anesthesia[MeSH Terms]*	1	6	3
Distrofia muscular cintura miembro	*(((((Muscular Dystrophies, Limb-Girdle[MeSH Terms]) OR Myopathic Limb-Girdle Syndrome) OR Myopathic Limb-Girdle Syndrome) OR Limb-Girdle Syndrome) OR Limb-Girdle Muscular Dystrophies) AND Anesthesia[MeSH Terms]*	1	6	0
Distrofia de Emery Dreifus	((((((((((((((Muscular Dystrophy, Emery- Dreifuss[MeSH Terms]) OR Emery-Dreifuss Syndrome) OR Muscular Dystrophy, Emery- Dreifuss Type) OR X-Linked Emery-Dreifuss Muscular Dystrophy) OR Emery-Dreifuss Muscular Dystrophy, 1) OR Scapuloperoneal Syndrome, X Linked) OR X-Linked Scapuloperoneal Syndrome) OR Muscular Dystrophy, Scapuloperoneal) OR MYH7-Related Scapuloperoneal Myopathy) OR Benign Scapuloperoneal Muscular Dystrophy with Early Contractures) OR Autosomal Dominant Emery-Dreifuss Muscular Dystrophy) OR Scapuloilioperoneal Atrophy with Cardiopathy) OR (Muscular Dystrophy With Early Contractures And Cardiomyopathy, Autosomal Dominant)) OR Emery-Dreifuss Muscular Dystrophy 2) OR Hauptmann Thannhauser Muscular Dystrophy) OR Muscular Dystrophy, Emery-Dreifuss, Autosomal Recessive) AND Anesthesia[MeSH Terms]	1	6	0
Distrofia muscular congenital por deficiencia de merosina	((((Muscular dystrophy congenital, merosin negative[MeSH Terms]) OR Muscular Dystrophy, Congenital Merosin-Deficient, 1A) OR Muscular Dystrophy, Congenital Merosin-Deficient) OR Merosin-deficient congenital muscular dystrophy) AND Anesthesia[MeSH Terms]	1	2	0

Fuente: Autores.

Tabla 2. Clasificación de los artículos seleccionados, de acuerdo con el tipo de publicación

Enfermedad	Tipo de artículo					Total
	RC	SC	RS	AR	Otro	
Distrofia muscular de Becker y Duchenne	7	3	1	6	7	24
Distrofia miotónica de Steinert	6	3	0	4	2	15
Distrofia muscular congénita de Ullrich	4	3	0	2	1	10
Distrofia muscular cintura miembro	3	0	0	1	2	6
Distrofia de Emery Dreifus	5	0	0	1	1	7
Distrofia muscular congénita por deficiencia de merosina	1	1	0	1	0	3

RC = Reporte de caso, SC = Serie de casos, RS = Revisión sistemática, AR = Artículo de revisión, Otro = consensos, recomendaciones de expertos, editoriales, cartas al editor o correspondencia.
Fuente: Autores.

Hasta el momento, no existen otros métodos diagnósticos para determinar la verdadera suceptibilidad de estos pacientes a la hipertermia maligna.

Distrofia miotónica de steinert

Enfermedad neuromuscular y multisistémica; se caracteriza por anormalidad en los canales de sodio y cloro, produce debilidad muscular distal, axial, faríngea y respiratoria asociada a arritmias cardiacas, cardiomiopatía, diabetes mellitus, alteración tiroidea y trastornos cognitivos.[1]

Se clasifica en dos tipos: la distrofia muscular (DM1) tipo 1 o distrofia muscular clásica (enfermedad de Steinert) de carácter congénito por alteración de la transcripción de los genes que codifican los canales de cloro, receptores de insulina, troponinas y receptores NMDA, tiene un inicio muy variable en la vida, con una presentación muy diversa que se puede manifestar entre los 10 a 40 años de edad;[1] y la distrofia muscular tipo 2 (DM2) o miopatía miotónica

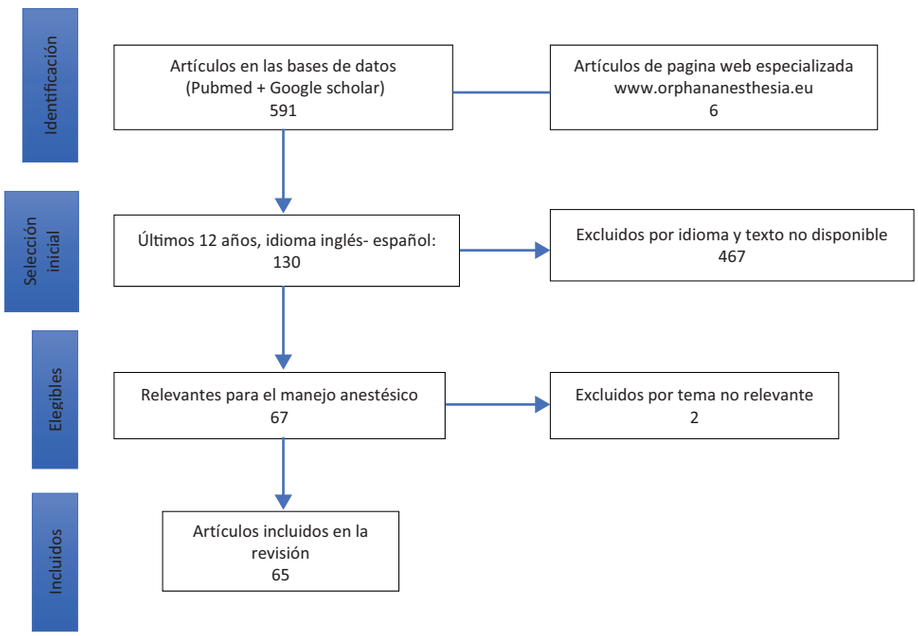

Figura 1. Algoritmo de selección de los artículos incluidos en la revisión.
Fuente: Autores.

proximal (PROMM), que se presenta habitualmente en los adultos y tiene menor riesgo anestésico que la tipo 1. La disfunción cognitiva, la cardiomiopatía y muerte súbita son mas comunes en la tipo 1.[12–15]

Miopatías relacionadas con el colágeno tipo VI

A este grupo de enfermedades pertenecen la distrofia muscular congénita de Ullrich y la distrofia muscular cintura-miembro.

La **enfermedad de Ullrich** es un desorden neuromuscular severo causado por mutaciones en los genes que codifican el colágeno VI que es una glicoproteína fundamental de la matriz extracelular que se encarga de mantener la integridad tisular y sirve como una red estructural que le brinda soporte a las células de todos los tejidos.[16,17] Se manifiesta desde la etapa neonatal con hipotonía congénita y muchos pacientes no logran la marcha, presentan contracturas articulares proximales, hiperlaxitud distal con escoliosis rápidamente progresiva e inteligencia normal, función cardíaca normal y niveles de creatinkinasas normales o levemente elevados.[17–19] La sobrevida habitual es hasta la segunda década de la vida y la muerte ocurre por insuficiencia respiratoria.[20–22] Existe una forma más benigna de la enfermedad conocida como miopatía de Bethlem o distrofia muscular de progresión lenta.

La **distrofia muscular cintura miembro** es una enfermedad neuromuscular caracterizada por un desajuste entre la ruptura y la reparación de la fibra muscular. Tiene una incidencia de 1 caso en 1500 nacidos vivos. Se manifiesta como debilidad muscular proximal que compromete la cintura pélvica y la cintura escapular progresiva, elevación de los niveles de creatinkinasa y tiene un inicio de presentación muy variable, pues se puede presentar desde la infancia hasta la vida adulta.[23,24] El diagnóstico es difícil de realizar porque la edad de inicio y la presentación clínica son muy variables. El diagnóstico final se realiza con electromiografía, sospecha clínica, biopsia muscular, inmunohistoquímica y genética. Según su origen genético se clasifica en: distrofia muscular cintura miembro tipo 1 (LGMD1) con transmisión autosómica dominante; y distrofia muscular tipo 2 (LGMD2) con trasmisión autosómica recesiva; también se clasifica según las proteínas involucradas como: miotilina, lamina A/C, caveolina 3, calpaina, disferlina, sarcoglicanos, entre otros.[24] La distrofia tipo 1 tiene manifestaciones cardiacas como arritmias malignas que requieren la implantación de cardiodesfibriladores o marcapasos; y la tipo 2, desarrollan cardiomiopatía dilatada en el 50% de los casos.[25]

Distrofia muscular de Emery Dreifus

Caracterizada por una mutación genética que afecta la producción de una proteína de 34 kDa en la lamina A/C que forma parte de la membrana nuclear.[26–28] Se caracteriza por contracturas articulares principalmente en tendón de Aquiles, codo y columna vertebral, posteriormente compromete el cuello y la parte inferior de la espalda produciendo un raquis rígido; también cursa con alteraciones en la conducción cardiaca y miocardiopatía dilatada aunque el grado de lesión cardiaca no se correlaciona con el de lesión muscular.[29] Las contracturas en flexión aparecen a los 4–5 años de vida y la marcha puede conservarse con ayuda de aparatos.[26,27,30,31] La expectativa de vida es aproximadamente de 46 años, el 12% mueren por falla cardiaca y el 46% presentan muerte súbita cardiaca.[31]

Aunque se ha reportado que aunque el test de contractura muscular in vitro es negativo para riesgo de hipertermia maligna, existen publicaciones que apoyan el uso de técnicas seguras como la anestesia total intravenosa.[32] Se han reportado dificultades para la intubación y para la anestesia regional epidural y espinal en estos pacientes.

Distrofia muscular congénita por deficiencia de merosina (DMC-DM)

Pertenece al grupo de las distrofias musculares congénitas, y se da por un defecto en la proteína merosina que rodea las fibras musculares. Se caracteriza por debilidad muscular progresiva severa con hipotonía desde el nacimiento, múltiples contracturas, dificultades para la deglución, escoliosis, enfermedad pulmonar restrictiva severa, compromiso cardiaco que varía entre bloqueos de rama y cardiomiopatía dilatada y niveles elevados de creatinkinasa.[2,33,34]

Las principales características clínicas de las distrofias musculares se describen en la Tabla 3.[35–40]

Implicaciones anestésicas de las distrofias musculares

Valoración preanestésica

Los pacientes con distrofia muscular generalmente requieren cirugías ortopédicas a temprana edad, corrección de escoliosis, biopsias musculares, liberación de tendones o transferencias tendinosas.[3,41] En el caso de las distrofias que causan mayor afectación cardiaca como la distrofia miotónica de Steinert, Emery Dreifus, y cintura miembro, requerirán anestesia para implantación de cardiodesfibriladores y marcapasos[1,30,31,36,42] debido al alto riesgo de muerte súbita por fibrilación ventricular, taquicardia ventricular o bloqueos cardiacos completos;[26] y en etapas avanzadas, requieren traqueostomías, gastrostomías y procedimientos terapéuticos o diagnósticos como tomografías y resonancias magnéticas.[2]

Se recomienda una evaluación integral del estado funcional del paciente con énfasis en los órganos de mayor afectación para cada tipo de distrofia. Se deben

Tabla 3. Características Clínicas de las Distrofias Musculares

Enfermedad	Incidencia y Origen genético	Diagnóstico	Tratamiento
Distrofinopatías: Distrofia muscular de Duchene y Becker	1 en 3.000, de predominio en hombres. Mutación en el gen de la distrofina localizado en el cromosoma Xp21. Hasta el 90% de los casos tienen historia familiar. Las distrofia muscular de Duchenne es la distrofia más común y la más severa en la actualidad.	Sospecha clínica, niveles de creatinkinasa muy elevados, biopsia muscular y el estudio genético.	No hay tratamiento curativo. Se usan corticoides para disminuir la progresión. Manejo de soporte, sillas de ruedas y soporte ventilatorio no invasivo en casa. Requieren cirugías ortopédicas, corrección de escoliosis neuromuscular, biopsias musculares, traqueostomía, gastrostomía.
Enfermedades por expansión de trinucleótidos: Distrofia miotónica de Steinert o distrofia miotónica tipo 1. Distrofia muscular tipo 2 o miopatía proximal miotónica (PROMM).	Herencia autosómica dominante, ocurre por repetición de los aminoácidos CTG en el gen DMPK del cromosoma 19q13 en la tipo 1; o por repetición de los aminoácidos CCTG que interfieren en la síntesis o empalme del gen ZNF9 del cromosoma 3q21 en la DM tipo 2. Afecta ambos sexos. La tipo 1 es de mayor severidad.	Sospecha clínica y se confirma por análisis del DNA.	Marcapasos o Cardio-desfibriladores. Enfermedad multisistémica que afecta el corazón, el sistema endocrino, el sistema muscular y catarátas, el tratamiento es de soporte y alivio de los síntomas.
Miopatías relacionadas con el colágeno tipo IV: Distrofia muscular congénita de Ullrich	Herencia autosómica recesiva homocigótica y mutaciones heterocigóticas de los genes COL6A1, COL6A2 y COL6A3 que codifican las cadenas alfa del colágeno tipo VI en el cromosoma 21q22.3 y el cromosoma 2q37. Es una de las distrofias menos comunes. La forma mas benigna se conoce como miopatía de Bethlem.	Sospecha clínica, niveles de creatinkinasa normales o levemente aumentados, biopsia muscular con inmumohistoquímica que muestra ausencia de colágeno VI y se confirma con estudio genético.	Terapia de soporte para mejorar los síntomas de las contracturas articulares con fisioterapias, liberación quirúrgica de contracturas, gastrostomía para alimentación y soporte ventilatorio no invasivo. Algunos casos reciben ciclosporina A con mejoría parcial.
Distrofia muscular cintura miembro	Incidencia de 1 por 15000 nacimientos. Pertenece a un grupo heterogéneo de distrofia muscular con una gran variabilidad fenotípica. La anomalía se encuentra en el cromosoma 15 con 15 genes responsables de la enfermedad. Tiene dos tipos de herencia: Autosómico recesivo (LGMD 2) Autosómico dominante - (LGMD 1): 10% de los casos. Según las proteínas involucradas, se subclasifica la enfermedad: LGMD 1A h(myotilin) hasta (LGMD2L (anoctamin 5), etc.	Electromiografía, biopsia muscular, inmunohistoquímica y estudio genético.	El tratamiento es de soporte, se deben evitar las contracturas musculares con fisioterapia y algunas veces con cirugía.

Enfermedad	Incidencia y Origen genético	Diagnóstico	Tratamiento
Distrofia de Emery Dreifus	Dos tipos de variaciones en la herencia: Recesivo ligado al X: Gen STA en el cromosoma Xq28, el cual codifica la proteína lamina A/C, y herencia autosómica dominante. Ambos tipos afectan principalmente a hombres y causa defectos en las proteínas que rodean el núcleo de la célula muscular.	Se realiza con inmuno-histoquímica de los fibroblastos de la piel o de las células de la mucosa bucal.	betabloqueadores, diuréticos, suplementos vitamínicos para el manejo de los síntomas cardiacos. Requieren la implantación de cardiodesfibriladores y/o marcapasos.
Distrofia congénita por deficiencia de merosina	Autosómica recesiva, por mutación en el gen Alfa 2 de la laminina en el cromosoma 6q22-23 lo que produce ausencia de la cadena Alfa 2 de la laminina o merosina alrededor de las células musculares. Es la distrofia muscular congénita más común; aunque pertenece a las enfermedades raras con una incidencia de 1 en 21.500 nacidos vivos.	Niveles elevados de creatinkinasa (CPK), electromiografía y la confirmación se hace con biopsia muscular.	Terapia de soporte. Tiene un pronóstico vital malo con una sobrevida muy corta en la infancia.

Fuente: Autores.

evaluar los criterios de vía aérea difícil que se presentan con frecuencia en este tipo de pacientes, así como descartar úlceras de presión por posiciones crónicas.

En la Tabla 4 se describen los exámenes de laboratorios y pruebas complementarias pre-quirúrgicas que se recomiendan solicitar en los pacientes con distrofia muscular que son programados para cirugía. Los exámenes más frecuentes que se recomiendan son: niveles de creatinkinasa, hemograma, pruebas de coagulación, ecocardiograma, electrocardiograma y pruebas de función pulmonar.

Se debe evaluar la capacidad vital forzada (CVF) y el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF1) en decúbito supino y sentado. Se considera que si el valor de la CVF es menor al 50% de lo predicho, el paciente tiene alto riesgo de necesitar ventilación no invasiva post-operatoria; y si es inferior al 30% indica que el paciente es de alto riesgo y requeriría soporte ventilatorio invasivo postoperatorio.[17,19,20,38,39] En ocasiones puede ser necesario realizar estudios adicionales para valorar la función diafragmática, pues si esta alterada requerirá iniciar el soporte ventilatorio mecánico no invasivo antes de la cirugía.

Los criterios de severidad y de alto riesgo perioperatorio son:

CVF $<$ 25%, PEP $<$ 30%, FE VI $<$ 0,5

PEP: Presión espiratoria pico, FE VI: Fracción de eyección del ventrículo izquierdo.[39]

Debido a la incidencia de arritmias malignas y muerte súbita en estos pacientes se recomienda realizar estudios electrofisiológicos, sobretodo en las distrofias de cintura miembro, enfermedad de Steinert y Emery Dreifuss.[12]

Manejo anestésico

El manejo anestésico de los pacientes con distrofias musculares es especialmente difícil por el riesgo de rabdomiolisis que desencadena hiperpotasemia y paro cardíaco, arritmias malignas, aumento de la debilidad muscular, problemas con el manejo de la vía aérea y reagudización de la insuficiencia respiratoria. Es importante resaltar que el riesgo anestésico depende del tipo de cirugía, del estado clínico de cada paciente y de la progresión de la enfermedad, las recomendaciones que se describen a continuación son generales pero no superan el correcto juicio clínico en cada paciente específico.

La monitorización completa de estos pacientes requerirá electrocardiograma, presión arterial no invasiva e invasiva, capnografía, pulsoximetría, temperatura, diuresis, parámetros ventilatorios y monitorización de la relajación neuromuscular.

Tabla 4. Exámenes de laboratorio y pruebas complementarias recomendadas en la evaluación preanestésica de los pacientes con distrofias musculares programados para cirugía

Laboratorios que se deben solicitar según el sistema afectado	Tipo de distrofia muscular					
	Becker y Duchenne	Steinert	Ullrich	Cintura-miembro	Emery Dreifuss	Deficiencia de Merosina
Respiratorio						
• Espirometría • Gases arteriales • Radiografía de tórax	✓	✓ Más: Polisomno-grafía	✓ Más: Polisomnografía	✓	✓	✓
Cardiaco:						
• Ecocardiograma • EKG	✓	✓ Más: Estudio electrofisiológico	✓	✓ Más: Estudio electrofisiológico	✓	✓ Más: Estudio electrofisiológico
Metabólico:						
• CPK basal • Glicemia • Electrolitos	✓	✓ Más: Función tiroidea	✓	✓	✓	✓
Hematológico:						
• Cuadro hemático • Pruebas de coagulación • Pruebas cruzadas si cirugía mayor	✓	✓	✓	✓	✓	✓

Fuente: Autores.

Se recomienda la administración de soluciones glucosadas que disminuyen el riesgo de rabdomiolisis e hiperpotasemia aguda,[43] se deben evitar períodos prolongados de ayuno y considerar la profilaxis de la broncoaspiración con antagonistas H2, metoclopramida y citrato de sodio.[44–46]

La anestesia general intravenosa total (TIVA) es beneficiosa en estos pacientes.[3] El propofol es el hipnótico mas utilizado para la inducción y mantenimiento de la anestesia en pacientes con distrofia muscular de Duchenne.[47] Si existe afectación cardiaca se pueden utilizar otras alternativas como etomidato y tiopental que han sido utilizados con éxito en pacientes con distrofias miotónicas.[46] Los anestésicos volátiles no se utilizan en la mayoría de reportes de caso debido a que pueden desencadenar miotonías y crisis de rabdomiolisis; el óxido nitroso es el único agente inhalado que se utiliza entre el 34 -78% de estos resportes.[3,48] No obstante, se ha reportado el uso de sevofluorane en la inducción anestésica en pacientes con distrofia muscular sin complicaciones asociadas; los eventos reportados de rabdomiolisis asociados a exposiciones a agentes inhalados tienen en común dos situaciones: primero, el inicio del evento adverso se presenta en el área de recuperación con el movimiento de los pacientes; y segundo, es más frecuente en niños menores de 8 años, en quienes la enfermedad es menos severa, pero la membrana celular muscular es mas inestable y vulnerable a desencadenar fenómenos de rabdomiolisis, incluso con la actividad muscular normal.[45,48,49] Por esta razón, algunos autores concluyen que la evidencia no es lo suficientemente fuerte para relacionar los agentes inhalados con eventos adversos como la rabdomiolisis y que dicha asociación es multifactorial, pero que existen técnicas anestésicas mas seguras.[48,49] En la distrofia miotónica no están contraindicados los halogenados, pero pueden aumentar la debilidad muscular.[1,12,50] En la experiencia del autor se recomienda usar la inducción inhalatoria para facilitar la canalización de un acceso intravenoso y cambiar inmediatamente a una anestesia total intravenosa o sedación asociada a anestesia regional. Esta estrategia acorta el tiempo de exposición a anestésicos inhalados lo que teóricamente

disminuye la probabilidad de contracturas musculares y rabdomiolisis.

Los opioides como el remifentanil y el fentanil han demostrado ser seguros en estos pacientes.[1]

La ketamina y el midazolam en bajas dosis se han reportado como opciones seguras para la sedo-analgesia asociadas a técnicas regionales (espinal o epidural) en estos pacientes.[47,51,52] Es importante resaltar que el inicio de acción de los relajantes musculares no despolarizantes es mayor, su comportamiento es errático con un tiempo de duración mayor y un alto riesgo de parálisis residual por lo que es indispensable la monitorización de la función neuromuscular.[9,53]

El relajante muscular no despolarizante más frecuentemente utilizado es el rocuronio,[47,48] que tiene la posibilidad de neutralizar su acción farmacológica mediante el uso de un reversor específico. Aunque el uso de sugamadex en pacientes con trastornos neuromusculares no se ha establecido completamente y su papel en pacientes con distrofias y cardiomiopatía dilatada no está completamente conocido, se ha reportado su uso en pacientes con distrofias y cardiomiopatía dilatada;[10] a una dosis de 4 mg/kg (dosis descrita para adultos) con recuperación del 100% de la función neuromuscular con mínimos eventos adversos cardiovasculares.[54] Por el contrario, la neostigmina puede desencadenar miotonías agudas, rabdomiolisis, arritmias malignas y falla cardiaca.[10,54] El riesgo de hipertemia maligna es similar al de la población general.[55]

La anestesia regional espinal, caudal o epidural se puede utilizar con seguridad y éxito en estos pacientes, aunque se han descrito casos de cotracturas miotónicas en bloqueo neuroaxial incompleto y es técnicamente más difícil de realizar por las anormalidades en la columna vertebral.[3,42,55–58]

Los pacientes programados para cirugía mayor deben recibir terapia antifibrinolítica con ácido tranexámico, y técnicas de ahorro sanguíneo, así como estrategias de calentamiento con fluidos calientes y mantas térmicas para prevenir la hipotermia que puede desencadenar contracturas mioclónicas, y aumentar el sangrado.[47,58] Estos pacientes requieren monitorización completa con presión arterial no invasiva, capnografía, cardioscopio, pulsoxímetro, presión de la vía aérea, temperatura, sonda vesical, catéter venoso central y línea arterial.[3,59] Es importante resaltar que la fluidoterapia en estos pacientes se debe hacer con cristaloides que no contengan potasio y que no hay contraindicaciones absolutas para el uso de coloides.[60]

Alertas especiales para el manejo anestésico de los pacientes con distrofias musculares

Los pacientes con distrofia muscular tienen contraindicación absoluta para recibir relajantes musculares despolarizantes como la succinilcolina y se debe tener precaución con en el uso de anestésicos inhalados que pueden desencadenar crisis de rabdomiolisis.[8,47,55] La FDA (Food and Drug Administration) en 1992 expidió una alerta en donde la succinilcolina debe evitarse en pacientes con historia de miopatías o hipotonías congénitas no claras. Los anestésicos inhalados pueden ser usados con precaución en niños con distrofias y se debe monitorizar los niveles de potasio, los niveles de creatinkinasa prequirúrgicos y la función cardiaca.[9]

Manejo postoperatorio y complicaciones perioperatorias

Los pacientes con distrofias musculares deben tener una recuperación anestésica en unidades de vigilancia intensiva especialmente en pacientes sintomáticos, tras cirugía abdominal mayor o si la alteración muscular es severa.[57] Se debe garantizar una buena analgesia porque disminuye las complicaciones respiratorias. Sin embargo, se debe considerar que estos pacientes son mas sensibles a los efectos de los opiáceos (sistémicos y neuroaxiales) por lo que presentan mayor riesgo de depresión respiratoria, exacerban la paresia gastrointestinal y aumentan el riesgo de reflujo, aspiración y alteración ventilatoria. Si existe depresión respiratoria tras la reversión de la relajación neuromuscular se debe considerar posponer la extubación 24 a 48 horas después, o considerar el uso de ventilación mecánica no invasiva.[55]

Los antinflamatorios no esteroideos (AINES) se deben utilizar con precaución porque también pueden desencadenar crisis de rabdomiolisis.[43] Se ha reportado el uso paracetamol intravenoso o rectal,[61,62] anestesia regional epidural y bloqueos de plexo nervioso guiado por ultrasonido; así como bloqueos paravertebrales para procedimientos en el tórax.[61,63,64]

Los pacientes con distrofia muscular tiene alto riesgo de apnea y muerte tras la extubación en las 24 horas posteriores a la cirugía.[55]

En los estadios iniciales de la enfermedad con compromiso leve y marcha conservada se puede utilizar la sedación y la analgesia con benzodiacepinas y opioides a bajas dosis; pero los pacientes en estados avanzados y con compromiso respiratorio, se debe evitar el uso de opioides o sedantes en el posoperatorio.[3,45] En caso de ser necesarios, se deben titular cuidadosamente y mantener al paciente bajo vigilancia estricta en unidad de cuidado intensivo.[11,64]

Para la extubación se recomienda hacerlo con el paciente despierto y si fue necesario utilizar relajantes musculares no despolarizantes se debe garantizar su reversión completa para evitar la relajación residual.[4,10,44,64]

Independiente del agente anestésico que se utilice, los pacientes con distrofias tienen un riesgo elevado de complicaciones como: falla respiratoria, rabdomiolisis, arritmias, paro cardiaco y reacciones parecidas a la hipertermia maligna que necesitan un tratamiento sinto-

Tabla 5. Escala MIRS (Muscular Impairment Rating Scale) para clasificar el compromiso muscular de la distrofia muscular[65]

Grado	Descripción
1	Sin compromiso muscular.
2	Signos mínimos: *Miotonía, debilidad mandibular y temporal, debilidad facial, debilidad en los músculos flexores del cuello, ptósis palpebral, voz nasal, no debilidad distal excepto en el flexor digital de la mano.*
3	Debilidad distal: *No debilidad proximal excepto en el extensor del codo.*
4	Debilidad proximal leve a moderada
5	Debilidad proximal severa

Fuente: Autores.

mático agudo, pero que no resuelven con dantroleno.[44,46,55,63,64] Los pacientes con distrofias se pueden clasificar según el riesgo perioperatorio de acuerdo con la escala MIRS (muscular impairment rating scale); el riesgo es intermedio en el grado MIRS 3; y muy alto en los grados 4 y 5 (ver Tabla 5).[65] El riesgo quirúrgico también se aumenta en cirugía mayor y en los pacientes a quienes se les administró relajante muscular. En la Tabla 6 se describen las complicaciones perioperatorias más frecuentes para cada distrofia muscular.

Limitaciones

El objetivo de este artículo es hacer una revisión de las implicaciones anestésicas de las distrofias mas comunes basado en una búsqueda sistemática en la literatura. No obstante, debido a la calidad de la evidencia, que se basa en reportes de caso, series de casos y revisiones de tema, se presenta la información en forma de revisión descriptiva. Son necesarios estudios que aporten mayor nivel de evidencia aunque probablemente esto sea difícil por la baja frecuencia de este tipo de patología, para demostrar las estrategias anestésicas más seguras en los pacientes con distrofias musculares. Hasta el momento sólo disponemos de la experiencia compartida de los autores y de las instituciones que se dedican a la atención de pacientes con enfermedades raras; cabe resaltar que gran parte de los estudios disponibles son series de casos en pacientes pediátricos.

Tabla 6. Complicaciones perioperatorias más frecuentes en las distrofias

Complicaciones perioperatorias de los pacientes con distrofias musculares					
Tipo de distrofia	Cardiacas	Respiratorias	Riesgo de Rabdomiolisis (Produce una hipercalemia que lleva a paro cardiaco y muerte)	Despertar Prolongado	Otros
Becker y Duchene	Arritmias Paro cardiaco	Falla Ventilatoria postoperatoria	✓	Asociado a relajantes musculares	Hipercalemia
Steinert	Arritmias Bloqueo AV completo Muerte Súbita	Falla Ventilatoria, que es la causa de muerte en el 40% de los casos.	✓		
Ullrich		Falla Ventilatoria y con mayor frecuencia si la capacidad vital es < 40%.	✓	✓	Problemas con la vía aérea. Úlceras por presión o lesiones nerviosas.
Cintura - miembro	Bloqueo AV completo Fibrilación Auricular Disfunción de Marcapasos		✓	✓	Insuficiencia suprarrenal por manejo inadecuado de esteroides en el perioperatorio
Emery dreifus	Bloqueo AV completo Insuficiencia Cardiaca Arritmias		✓	✓	
Deficiencia de merosina			✓		Vía aérea difícil

Fuente: Autores.

Conclusión

Las distrofias musculares son un grupo de enfermedades congénitas heterogéneas con un origen genético diferente y con unas manifestaciones clínicas muy variables. Todas tienen implicaciones anestésicas muy importantes que ponen en alto riesgo perioperatorio a los pacientes por lo que requieren un conocimiento preciso para anticiparse y hacer un manejo específico de cada caso. Las principales complicaciones de las distrofias musculares son la falla ventilatoria, las arritmias cardiacas malignas, la hipercalemia, la rabdomiolisis, la inestabilidad cardiovascular y la muerte súbita. Aunque estas enfermedades no parecen estar relacionadas con hipertermia maligna, si tienen en común que debe evitarse el uso de los relajantes musculares despolarizantes y se debe preferir el uso de técnicas anestésicas intravenosas o anestesia regional para disminuir el riesgo de estas complicaciones, las cuales pueden estar asociadas al uso de los anestésicos inhalatorios. Se recomienda hacer una valoración prequirúrgica cuidadosa, identificar el estado general de cada paciente, el riesgo quirúrgico y tener un enfoque multidisciplinario que garantice la mejor atención perioperatoria que disminuya las complicaciones relacionadas con la enfermedad y el manejo anestésico. Es indispensable evaluar el riesgo / beneficio de cualquier procedimiento quirúrgico y anestésico en los pacientes con distrofia muscular antes de realizar su intervención.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación

Este artículo fue financiado con recursos propios de los autores.

Declaración de conflicto de intereses

No se declaran conflictos de intereses.

Referencias

1. Hoppe K, Reyher C, Jurkatt-Rott K, Lehmann-Horn F, Kingler W [Internet]. Distrofia miotónica 1 y 2. Octubre 2014. [Citado en febrero 6 de 2017]. Disponible en: http://www.orphananesthesia.eu/en/component/docman/doc_download/186-distrofia-miotónica-1-y-2.html.
2. Jimenez N, Linston D [Internet]. Distrofia muscular congénita por deficiencia de merosina. Agosto 2013 [Citado en febrero 6 de 2017]. Disponible en: http://www.orphananesthesia.eu/en/component/docman/doc_download/132-distrofia-muscular-congénita-por-deficiencia-de-merosina.html.
3. Munster T [Internet]. Distrofia muscular de Duchenne. Junio 2011. [Citado en febrero 6 de 2017]. Disponible en: http://www.orphananesthesia.eu/en/component/docman/doc_download/131-distrofia-muscular-de-duchenne.html.
4. De Boer HD, Van Esmond J, Booij L, Driessen JJ. Reversal of rocuronium-induced profound neuromuscular block by sugammadex in Duchenne muscular dystrophy. Paediatr Anaesth 2009;19 12:1226–1228.
5. Gurnaney H, Brown A, Litman RS. Malignant hyperthermia and muscular dystrophies. Anesthesia and Analgesia 2009;109 4:1043–1048.
6. Hayes J, Veyckemans F, Bissonnette B. Duchenne muscular dystrophy: an old anesthesia problem revisited. Paediatr Anaesth 2008;18 2:100–106.
7. Cheuk DK, Wong V, Wraige E, Baxter P, Cole A. Surgery for scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. Cochrane Database Syst Rev 2007;24 1:CD005375.
8. Segura LG, Lorenz JD, Weingarten TN, Scavonetto F, Bojanic K, Selcen D, et al. Anesthesia and Duchenne or Becker muscular dystrophy: review of 117 anesthetic exposures. Paediatr Anaesth 2013;23 9:855–864.
9. Driessen JJ. Neuromuscular and mitochondrial disorders: what is relevant to the anaesthesiologist? Curr Opin Anaesthesiol 2008;21 3:350.
10. Shimauchi T, Yamaura K, Sugibe S, Hoka S. Usefulness of sugammadex in a patient with Becker muscular dystrophy and dilated cardiomyopathy. Acta Anaesthesiol Taiwan 2014;52 3: 146–148.
11. Lerman J. Perioperative management of the paediatric patient with coexisting neuromuscular disease. Br J Anaesth 2011;107 (suppl 1):i79–i89.
12. Veyckemans F, Scholtes JL. Myotonic dystrophies type 1 and 2: anesthetic care. Paediatr Anaesth 2013;23 9:794–803.
13. Catena V, Del Monte DD, Rubini A, Guccione C, Ricagna F, Gangeri G, et al. Anesthesia and myotonic dystrophy (Steinert's syndrome). The role of total intravenous anesthesia with propofol, cisatracurium and remifentanyl. Case report. Minerva Anestesiol 2007;73 9:475–479.
14. Kirzinger L, Schmidt A, Kornblum C, Schneider-Gold C, Kress W, Schoser B. Side effects of anesthesia in DM2 as compared to DM1: a comparative retrospective study. Eur J Neurol 2010;17 6:842–845.
15. Weingarten TN, Hofer RE, Milone M, Sprung J. Anesthesia and myotonic dystrophy type 2: a case series. Can J Anaesth 2010;57 3:248–255.
16. Haliloglu G, Topaloglu H. Ullrich Congenital Muscular Dystrophy. Iran J Child Neurol 2011;5 3:1–13.
17. Yonekawa T, Nishino I. Ullrich congenital muscular dystrophy: clinicopathological features, natural history and pathomechanism(s). J Neurol Neurosurg Psychiatry 2015;86 3:280–287.
18. Bozorgmehr B, Kariminejad A, Nafissi S, Jebelli B, Andoni U, Gartioux C, et al. Ullrich Congenital Muscular Dystrophy (UCMD): Clinical and Genetic Correlations. Iran J Child Neurol 2013;7 3:15–22.
19. Park Y, Park MS, Sung DH, Sohn JY, Ki CS, Kim DH. Ullrich Congenital Muscular Dystrophy Possibly Related With COL6A1 p.Gly302Arg Variant. Ann Rehabil Med 2014;38 2:292–296.
20. Prottengeier J, Shammas K, Smith J [Internet]. Collagen VI-related myopathy. Octubre 2015. [Citado en febrero 14 de 2017]. Disponible en: http://www.orphananesthesia.eu/en/component/docman/doc_download/231-collagen-vi-related-myopathy.html.
21. Miscione MT, Bruno F, Ripamonti C, Nervuti G, Orsini R, Faldini C, et al. Body composition, muscle strength, and physical function of patients with Bethlem myopathy and Ullrich congenital muscular dystrophy. Sci World J 2013;152684.
22. Kang PB, Morrison L, Iannaccone ST, Graham RJ, Bönnemann CG, Rutkowski A, et al. Evidence-based guideline summary: Evaluation, diagnosis, and management of congenital muscular dystrophy Report of the Guideline Development Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Issues Review Panel of the American Association of Neuromuscular & Electrodiagnostic Medicine. Neurology 2015;84 13:1369–1378.
23. Lopez-Alvarez A, Roman-Fernandez A [Internet]. Limb-girdle muscular dystrophy. Abril 2015. [Citado febrero 20 de 2017]. Disponible en: http://www.orphananesthesia.eu/en/component/docman/doc_download/200-limb-girdle-muscular-dystrophy.html.

24. Allen T, Maguire S. Anaesthetic management of a woman with autosomal recessive limb-girdle muscular dystrophy for emergency caesarean section. Int J Obstet Anesth 2007;16 4:370–374.
25. Richa FC. Anaesthetic management of a patient with limb-girdle muscular dystrophy for laparoscopic cholecystectomy. Eur J Anaesthesiol 2011;28 1:72–73.
26. Kim OM, Elliott D. Elective caesarean section for a woman with Emery-Dreifuss muscular dystrophy. Anaesth Intensive Care 2010;38 4:744–747.
27. Shende D, Agarwal R. Anaesthetic management of a patient with Emery-Dreifuss muscular dystrophy. Anaesth Intensive Care 2002;30 3:372–375.
28. Ozer Y, Medical A. An Anaesthetic Approach To A Case With Emery-Dreifuss Muscular Dystrophy, (January). J Neurol Sci Turk 2005;22 2:195–199. 26.
29. Funnell A [Internet]. Recomendaciones para anestesia en pacientes que sufren de Distrofia muscular de Emery-Dreifuss (DMED). Enero 2014. [Citado febrero 27 de 2017]. Disponible en: http://www.orphananesthesia.eu/en/component/docman/doc_download/129-distrofia-muscular-de-emery-dreifuss-dmed.html.
30. Aldwinckle RJ, Carr AS. The anesthetic management of a patient with Emery-Dreifuss muscular dystrophy for orthopedic surgery. Can J Anaesth 2002;49 5:467–470.
31. Funnell A, Morgan J, McFadzean W. Anaesthesia and orphan disease: management of cardiac and perioperative risks in a patient with Emery-Dreifuss muscular dystrophy. Euro J Anesthesiol 2012;29:593–604.
32. Schuster F, Wessig C, Schimmer C, Johannsen S, Lazarus M, Aleksic I, et al. In vitro contracture test results and anaesthetic management of a patient with emery-dreifuss muscular dystrophy for cardiac transplantation. Case Rep Anesthesiol 2015; 2012:349046.
33. Jimenez N, Song K, Lynn AM. Hemodynamic instability during prone spine surgery in a patient with merosin-deficient congenital muscular dystrophy. Paediatr Anaesth 2013;23 3:294–296.
34. Scrivener TA, Ross SM, Street NE, Webster RI, De Lima JC. A case series of general anesthesia in children with laminin alpha2 (merosin)-deficient congenital muscular dystrophy. Paediatr Anaesth 2014;24 4:464–465.
35. Apiliogullari S, Oc B, Kara I, Celik D, Duman A, Senaran H. Unilateral spinal anesthesia in a pediatric patient with Duchenne muscular dystrophy: a case report. Paediatr Anaesth 2013;23 11:1106–1107.
36. Pickard A, Lobo C, Stoddart PA. The effect of rocuronium and sugammadex on neuromuscular blockade in a child with congenital myotonic dystrophy type 1. Paediatr Anaesth 2013;23 9:871–873.
37. Vandenberghe W, Jacobs TF, Plasschaert FS, Willems J, Den Blauwen NM, Vereecke HE, et al. Anesthesia and perioperative management for a patient with Ullrich syndrome undergoing surgery for scoliosis. Acta Anaesthesiol Belg 2010;61 1:43–47.
38. Carrasco-Marina ML, Quijano-Roy S, Iglesias-Escalera G, Jorge-Blanco A, Carro-Martinez A, Gutierrez-Cruz N. Ullrich congenital muscular dystrophy. The usefulness of muscular magnetic resonance imaging in its diagnosis. Rev Neurol 2015;61 1:44–46.
39. Khirani S, Dabaj I, Amaddeo A, Ramirez A, Quijano-Roy S, Fauroux B. The value of respiratory muscle testing in a child with congenital muscular dystrophy. Respirol Case Rep 2014;2 3:95–98.
40. Anta Redondo D, Ruiz Lopez JJ, Gredilla Diaz E, Gilsanz Rodriguez F. Anesthesia for cesarean section in a patient with limb-girdle muscular dystrophy. Rev Esp Anestesiol Reanim 2008;55:651–652.
41. Miles F, Dare T. Scoliosis repair in a teenager with Duchenne's muscular dystrophy: who calls the shots? Paediatr Anaesth 2009;19 10:1022–1024.
42. Bisinotto FM, Fabri DC, Calcado MS, Perfeito PB, Tostes LV, Sousa GD. Anesthesia for videolaparoscopic cholecystectomy in a patient with Steinert disease. Case report and review of the literature. Rev Bras Anestesiol 2010;60 2:105–110.
43. Hopkins PM. Anaesthesia and the sex-linked dystrophies: between a rock and a hard place. Br J Anaesth 2010;104 4:397–400.
44. 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.
45. Van Obbergh LJ, Corteel J, Papadopoulos J, Aunac S. Anesthesia for a child suffering from a deletion in the Xp21 loci resulting in Duchenne disease, glycerol kinase deficiency and congenital adrenal hypoplasia. Paediatr Anaesth 2011;21 10:1085–1087.
46. Ferschl M, Moxley R, Day JW, Gropper M. [Internet]. Practical suggestions for the anesthetic management of a myotonic dystrophy patient. Myotonic Dystrophy Foundation Toolkit 2013;73–80. [Consultado 30 Abr 2018.] Disponible en: www.mda.org.nz/media/2496/Anesthesia_Guidelines_2015.pdf.
47. Muenster T, Mueller C, Forst J, Huber H, Schmitt HJ. Anaesthetic management in patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing orthopaedic surgery: a review of 232 cases. Eur J Anaesthesiol 2012;29 10:489–494.
48. Schwartz D. Regarding: muscular dystrophy and the safety of inhalational agents. Paediatr Anaesth 2007;17 1:96–97. 96.
49. Yemen TA, McClain C. Muscular dystrophy, anesthesia and the safety of inhalational agents revisited; again. Pediatr Anesth 2006;16:105–108.
50. Veyckemans F. Can inhalation agents be used in the presence of a child with myopathy? Curr Opin Anaesthesiol 2010;23 3:348–355.
51. Baticon Escudero PM, Marcos Vidal JM, Ramos Fernandez R. Incomplete axillary block and sedation with ketamine in a patient with myotonic dystrophy. Rev Esp Anestesiol Reanim 2008;55: 60–61.
52. El-Dawlatly A, Aldohayan A, Nawaz S, Alshutry A. Anesthetic management of a patient with myotonic dystrophy for laparoscopic cholecystectomy: a case report. Middle East J Anaesthesiol 2008;19 5:1135–1140.
53. Muenster T, Schmidt J, Wick S, Forst J, Schmitt HJ. Rocuronium 0.3 mg x kg-1 (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.
54. Stourac P, Krikava I, Seidlova J, Strazevska E, Huser M, Hruban L, et al. Sugammadex in a parturient with myotonic dystrophy. Br J Anaesth 2013;110 4:657–658.
55. 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.
56. Sivathondan D. Myotonic dystrophy and pain management of a patient undergoing total abdominal hysterectomy in a metropolitan general hospital. Anaesth Intensive Care 2006;34 4:506–509.
57. Chuang MC, Duggan LV, Van Heest RD, MacLeod W. Laparoscopic cholecystectomy under spinal anesthesia in a patient with limb-girdle muscular dystrophy. Can J Anaesth 2013;60 12:1276–1277.
58. Klompe L, Lance M, Van der Woerd D, Scohy T, Bogers AJ. Anaesthesiological and ventilatory precautions during cardiac surgery in Steinert's disease. J Card Surg 2007;22 1:74–75.
59. Kocabas S, Yedicocuklu D, Askar F, Atay Y. Anesthetic management of a child with Duchenne muscular dystrophy undergoing correction of Fallot's Tetralogy. Paediatr Anaesth 2008;18 5: 448–450.
60. Vieito M, Plaja I, Vilaplana J, Hernandez C, Villalonga A. Anesthesia with sevoflurane for tonsillectomy in a boy with Duchenne muscular dystrophy. Rev Esp Anestesiol Reanim 2006;53 7:437–441.
61. Vandepitte C, Gautier P, Bellen P, Murata H, Salviz EA, Hadzic A. Use of ultrasound-guided intercostal nerve block as a sole anaesthetic technique in a high-risk patient with Duchenne muscular dystrophy. Acta Anaesthesiol Belg 2013;64 2:91–94.
62. Errando CL, Perez-Caballero P. Anaesthetic management in patients with Duchenne muscular dystrophy. Eur J Anaesthesiol 2013;30 5:257.
63. Sinclair JL, Reed PW. Risk factors for perioperative adverse events in children with myotonic dystrophy. Paediatr Anaesth 2009;19 8:740–747.
64. Kocum A, Sener M, Caliskan E, Aribogan A. Anesthetic management for a child with unknown type of limb-girdle muscular dystrophy. Pediatr Int 2010;52 1:e37–e38.
65. Mathieu J, Boivin H, Meunier D, Gaudreault M, Begin P. Assessment of a disease-specific muscular impairment raiting scale in myotonic dystrophy. Neurology 2001;56:336–340.