

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO
PROGRAMA DE POSGRADO EN ESPECIALIDADES MÉDICAS

MANEJO ANESTÉSICO PARA EL PACIENTE PEDIÁTRICO CON UNA MIOPATÍA EN ESTUDIO

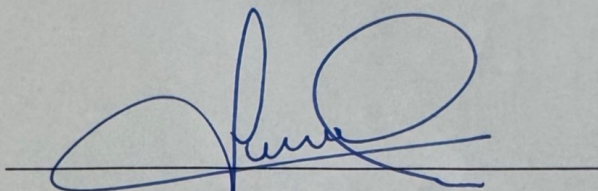
Trabajo Final de Graduación sometido a la consideración del Comité de la Especialidad en Anestesiología Pediátrica para optar por el grado y título de Especialista en Anestesiología Pediátrica

DANIELA ESPINOZA ROMÁN

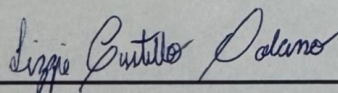
Costa Rica

2025

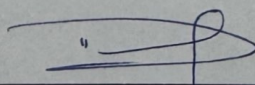
"Esta Tesis fue aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en **Anestesiología Pediátrica** de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado y título de Especialista en el Programa de Posgrado **Anestesiología Pediátrica**"



Dra. Alejandra Zuñiga Bustos
Anestesióloga Pediátrica
Tutora



Dra. Lizzie Castillo Solano
Coordinadora Programa de Posgrado en la Especialidad en Anestesiología Pediátrica



Daniela Espinoza Román
Sustentante

TABLA DE CONTENIDO

TABLA DE CONTENIDO.....	ii
RESUMEN.....	iv
SUMMARY	iv
ÍNDICE DE TABLAS	v
ÍNDICE DE FIGURAS.....	vi
LISTA DE ABREVIATURAS.....	vii
LICENCIA DE PUBLICACIÓN	viii
CARTA DE REVISIÓN FILOLÓGICA	ix
CAPÍTULO I. ASPECTOS INTRODUCTORIOS.....	1
1.1. Objetivos.....	2
1.1.1. Objetivo general.....	2
1.1.2. Objetivos específicos.....	2
1.2. Metodología.....	2
CAPÍTULO II. DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN DE LAS MIOPATÍAS	3
CAPÍTULO III. VALORACIÓN PREOPERATORIA EN PACIENTES CON UNA MIOPATÍA	7
CAPÍTULO IV. MANEJO ANESTÉSICO EN EL PACIENTE PORTADOR DE UNA ENFERMEDAD MUSCULAR.....	13
CAPÍTULO V. SUSCEPTIBILIDAD A LA HIPERtermia MALIGNA	25
CAPÍTULO VI. CUIDADOS POSTOPERATORIOS EN EL PACIENTE CON UNA MIOPATÍA	33
CAPÍTULO VI. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES	37
BIBLIOGRAFÍA	38

RESUMEN

De manera habitual, se ha considerado que administrar anestésicos inhalados a un niño que sufre de una miopatía conlleva el riesgo de desencadenar una hipertermia maligna. Aunado a esto, más de 800 entidades separadas se clasifican como enfermedades neuromusculares; por lo que diseñar un plan para el manejo anestésico del paciente portador de una miopatía en estudio puede representar un verdadero desafío para el anestesiólogo a cargo.

Son de elección para los pacientes en general, salvo en algunas patologías, las técnicas locales y locoregionales en lugar de las técnicas anestésicas generales; y las técnicas combinadas sobre las de anestesia general simples, por la posibilidad de disminuir las dosis totales aplicadas de los diversos fármacos. Sin embargo, es fundamental conocer el riesgo o la susceptibilidad de la miopatía a la hipertermia maligna o a la rabdomiólisis; así como sus comorbilidades asociadas a su enfermedad de base para plantear la técnica anestésica más adecuada.

Debido a lo anterior, se insta a optar por un enfoque individualizado cuidadosamente diseñado según la información clínica, siempre de la mano con el médico neurólogo a cargo del paciente, y no basado en un enfoque generalizado de utilizar solo fármacos anestésicos no desencadenantes para todo paciente con una posible miopatía.

SUMMARY

Classically, it has been considered that administering inhaled anesthetics to a child suffering from myopathy carries the risk of triggering malignant hyperthermia. More than 800 separate entities are classified as neuromuscular diseases; so designing a plan for the anesthetic management of the patient with a myopathy under study can represent a real challenge for the anesthesiologist in charge.

They are of choice for patients in general, except in some pathologies, local and locoregional techniques instead of general anesthetic techniques; and combined techniques over simple general anesthesia techniques, due to the possibility of reducing the total doses applied of the various drugs. However, it is essential to know the risk or susceptibility of myopathy to malignant hyperthermia or rhabdomyolysis; as well as its comorbidities associated with its underlying disease to propose the most appropriate anesthetic technique.

It is urged to opt for an individualized approach carefully designed according to clinical information, always hand in hand with the neurologist in charge of the patient, and not in a generalized approach of using only non-triggering anesthetic drugs for every patient with possible myopathy.

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Clasificación de las miopatías	6
--	---

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Principales zonas de los defectos que ocurren en los diferentes tipos de enfermedades musculares.	5
Figura 2. Indicadores clínicos para uso de la escala de clasificación de hipertermia maligna	28
Figura 3. Representación de los cambios en los parámetros de función pulmonar posterior a cirugía para corrección de escoliosis.....	35

LISTA DE ABREVIATURAS

ADN	Ácido desoxirribonucleico
ATP	Adenosin trifosfato
CACNA1S	Canal de calcio regulado por voltaje subunidad alfa 1
CVF	Capacidad vital forzada
MELAS	Encefalomiopatía mitocondrial
MERRF	Epilepsia mioclónica asociada a fibras rojas rasgadas
MNGIE	Encefalopatía neurogastrointestinal mitocondrial
NARP	Síndrome de neuropatía, ataxia y retinitis pigmentosa
OXPHOS 1	Sistema mitocondrial de fosforilación oxidativa 1
PCO2	Presión parcial de dióxido de carbono
PEO	Síndrome de oftalmoplejía externa progresiva y miopatía
pH	Potencial de hidrógeno
RYR1	Receptor de rianodina 1
SNC	Sistema nervioso central
STAC3	Señal transductora y activadora de la transcriptasa 3
TIVA	Anestesia total intravenosa
VEF1	Volumen espiratorio forzado en el primer segundo

LICENCIA DE PUBLICACIÓN

UNIVERSIDAD DE
COSTA RICASEP Sistema de
Estudios de Posgrado

Autorización para digitalización y comunicación pública de Trabajos Finales de Graduación del Sistema de Estudios de Posgrado en el Repositorio Institucional de la Universidad de Costa Rica.

Yo, Daniela Espinoza Acuña, con cédula de identidad 114670719, en mi condición de autor del TFG titulado Manejo anestésico en el paciente pediátrico con una miopatía en estudio

Autorizo a la Universidad de Costa Rica para digitalizar y hacer divulgación pública de forma gratuita de dicho TFG a través del Repositorio Institucional u otro medio electrónico, para ser puesto a disposición del público según lo que establezca el Sistema de Estudios de Posgrado. SI NO *

*En caso de la negativa favor indicar el tiempo de restricción: _____ año (s).

Este Trabajo Final de Graduación será publicado en formato PDF, o en el formato que en el momento se establezca, de tal forma que el acceso al mismo sea libre, con el fin de permitir la consulta e impresión, pero no su modificación.

Manifiesto que mi Trabajo Final de Graduación fue debidamente subido al sistema digital Kerwá y su contenido corresponde al documento original que sirvió para la obtención de mi título, y que su información no infringe ni violenta ningún derecho a terceros. El TFG además cuenta con el visto bueno de mi Director (a) de Tesis o Tutor (a) y cumplió con lo establecido en la revisión del Formato por parte del Sistema de Estudios de Posgrado.

INFORMACIÓN DEL ESTUDIANTE:

Nombre Completo: Daniela Espinoza Acuña

Número de Carné: B69598 Número de cédula: 114670719

Correo Electrónico: daniela.eroman@hotmail.com

Fecha: 14/02/2025 Número de teléfono: 88724148

Nombre del Director (a) de Tesis o Tutor (a): Alejandra Zúñiga Bustos

FIRMA ESTUDIANTE

Nota: El presente documento constituye una declaración jurada, cuyos alcances aseguran a la Universidad, que su contenido sea tomado como cierto. Su importancia radica en que permite abreviar procedimientos administrativos, y al mismo tiempo genera una responsabilidad legal para que quien declare contrario a la verdad de lo que manifiesta, puede como consecuencia, enfrentar un proceso penal por delito de perjurio, tipificado en el artículo 318 de nuestro Código Penal. Lo anterior implica que el estudiante se vea forzado a realizar su mayor esfuerzo para que no sólo incluya información veraz en la Licencia de Publicación, sino que también realice diligentemente la gestión de subir el documento correcto en la plataforma digital Kerwá.



Escaneado con CamScanner

CARTA DE REVISIÓN FILOLÓGICA

San José, 27 de diciembre de 2024

Señores(as)
Programa de Posgrado en Especialidades Médicas
Universidad de Costa Rica

Estimados señores(as):

Yo, María Fernanda Sanabria Coto, cédula de identidad 114290780, bachiller en Filología española graduada en la Universidad de Costa Rica, perteneciente a la Asociación Costarricense de Filólogos (ACFIL), carné 225 y al Colegio de Licenciados y Profesores en Letras, Filosofía, Ciencias y Artes de Costa Rica (COLYPRO), código 75402, hago constar que he revisado el documento titulado:

MANEJO ANESTÉSICO PARA EL PACIENTE PEDIÁTRICO CON UNA MIOPATÍA EN ESTUDIO

Dicho documento fue elaborado por Daniela Espinoza Román, cédula de identidad 114670719, con el fin de optar al grado de Especialista en Anestesiología Pediátrica. He revisado y corregido aspectos tales como construcción de párrafos, vicios del lenguaje trasladados a lo escrito, ortografía, puntuación y otros relacionados con el campo filológico.

Atentamente,

Fernanda S. Coto

María Fernanda Sanabria Coto
Filóloga
Asociación Costarricense de Filólogos. Carné nro. 225
Colypro. Código 75402
fernanda.sanabria@filologos.cr
Teléfono: +506 6022 9569



MARIA
FERNANDA
SANABRIA
COTO
(FIRMA)

Firmado digitalmente por MARIA
FERNANDA SANABRIA COTO (FIRMA)
Nombre de reconocimiento (DN):
serialNumber=CPF-01-1429-0780,
sn=SANABRIA COTO,
givenName=MARIA FERNANDA, c=CR,
o=PERSONA FISICA, ou=CIUDADANO,
cn=MARIA FERNANDA SANABRIA COTO
(FIRMA)
Motivo: Revisión filológica
Ubicación: Costa Rica
Fecha: 2024.12.27 22:31:39 -06'00'

CAPÍTULO I. ASPECTOS INTRODUCTORIOS

Aunque las miopatías se consideran enfermedades poco frecuentes, no es extraño que, con cierta regularidad, se presente un paciente pediátrico con este tipo de patología a sala de operaciones, porque requiere ser anestesiado para algún tipo de procedimiento quirúrgico.

Las miopatías comprendidas desde el grupo de las enfermedades neuromusculares representan un reto para el anestesiólogo, pues comúnmente se consideraba que administrar anestesia general inhalada (la cual es la técnica más utilizada en el área de la anestesia pediátrica) a un paciente que sufre de un trastorno miopático conlleva tres grandes riesgos: 1) hipertermia maligna, 2) rabdomiólisis o 3) una respuesta hipermetabólica que puede ser inespecífica. Lo que provoca, por lo tanto, una alta tasa de morbilidad en esta población de pacientes.

A causa de lo anterior, debido a la alta tasa de complicaciones notificadas y relacionadas propiamente con el acto anestésico, debe establecerse de forma individual el riesgo para cada tipo de paciente, idealmente siendo determinado previo a ser sometido a un procedimiento quirúrgico bajo algún tipo de técnica anestésica (1).

Las pruebas genéticas son esenciales a fin de identificar cuáles son las mutaciones causantes y así poder diferenciar los subtipos de enfermedades (2). Por lo que establecer el diagnóstico genético correcto tiene un impacto significativo en el tratamiento médico para el paciente, en el manejo anestésico que se le debe dar y en el pronóstico en general que presenta la enfermedad (2).

No obstante, es necesario conocer qué ocurre con el paciente que llega a un quirófano aún sin un diagnóstico claro de su tipo de miopatía. Esto lleva a plantear la siguiente interrogante: ¿cuál sería el mejor abordaje anestésico para el niño portador de una miopatía en estudio y aún no clasificada? Pues realmente “dependiendo de la base molecular de la miopatía, este paciente puede correr riesgo de sufrir hipertermia maligna, una rabdomiólisis, crisis miotónicas, una distrofia muscular o un defecto mitocondrial”.

Es necesario utilizar cada uno de los hallazgos en la historia clínica, con el objetivo de esclarecer el tipo de miopatía más probable en el paciente. Mientras se obtiene una información más precisa y detallada sobre la patología del paciente que pueda guiar al anestesiólogo a cargo del caso, sigue siendo crucial una monitorización muy estrecha de este durante toda su exposición a la anestesia; así como mantener una vigilancia estricta en el postoperatorio durante varias horas.

Por lo tanto, “para el anestesiólogo pediátrico, un conocimiento práctico de la presentación clínica, la fisiopatología y las implicaciones anestésicas relacionadas con la enfermedad muscular puede ayudar a formular planes perioperatorios apropiados cuando se conoce o aún más cuando se desconoce el diagnóstico específico del trastorno neuromuscular”.

1.1. Objetivos

1.1.1. Objetivo general

Establecer el manejo anestésico adecuado en el paciente pediátrico con una miopatía en estudio.

1.1.2. Objetivos específicos

1. Analizar los principales aspectos clínicos del paciente portador de una miopatía.
2. Describir las implicaciones anestésicas en el paciente con una miopatía para evitar complicaciones perioperatorias e incremento en la morbimortalidad.
3. Establecer las guías para la preparación preoperatoria de este tipo de patologías en pacientes que van a ser sometidos a procedimientos quirúrgicos.

1.2. Metodología

Se efectuó una revisión de la literatura utilizando las siguientes palabras claves: “manejo anestésico en miopatías”, “consideraciones anestésicas para las enfermedades neuromusculares”, “anestesia y miopatías” e “hipertermia maligna”; abarcando un periodo comprendido desde el 2000 al 2024.

CAPÍTULO II. DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN DE LAS MIOPATÍAS

Las miopatías constituyen parte de las enfermedades neuromusculares cuya afección se produce en la fibra muscular, ya sea propiamente en su estructura, o bien en su desarrollo; lo que desencadena un compromiso sistémico y progresivo (3). Aproximadamente más de 800 entidades separadas se clasifican como enfermedades neuromusculares. Y aunque la mayoría de ellas son muy raras, su grupo completo tiene una prevalencia acumulada de 1:1500 casos (2).

La clasificación moderna de las enfermedades musculares constituye una mezcla entre la clasificación pasada que se basa en los aspectos clínicos o la histología, y el progreso en la genética molecular (4). Sin embargo, aún con el avance y los estudios genéticos y moleculares desarrollados hasta la fecha, resulta complicado tener una clasificación exacta, o bien universal, pues diferentes fenotipos pueden ser causados por una sola mutación genética y, a su vez, una sola mutación genética es capaz de producir diversos fenotipos (4).

Gran parte de la literatura clasifica las enfermedades musculares genéticas en cinco categorías: 1) miopatías congénitas, 2) los síndromes miasténicos, 3) las miotonías, 4) las miopatías mitocondriales y 5) las distrofias musculares. Sin embargo, se ha añadido también en otra literatura las enfermedades metabólicas que afectan al músculo, clasificándolas dentro de una sexta categoría como las miopatías metabólicas (5).

Cada una de estas miopatías es causada por los siguientes cambios como regla general:

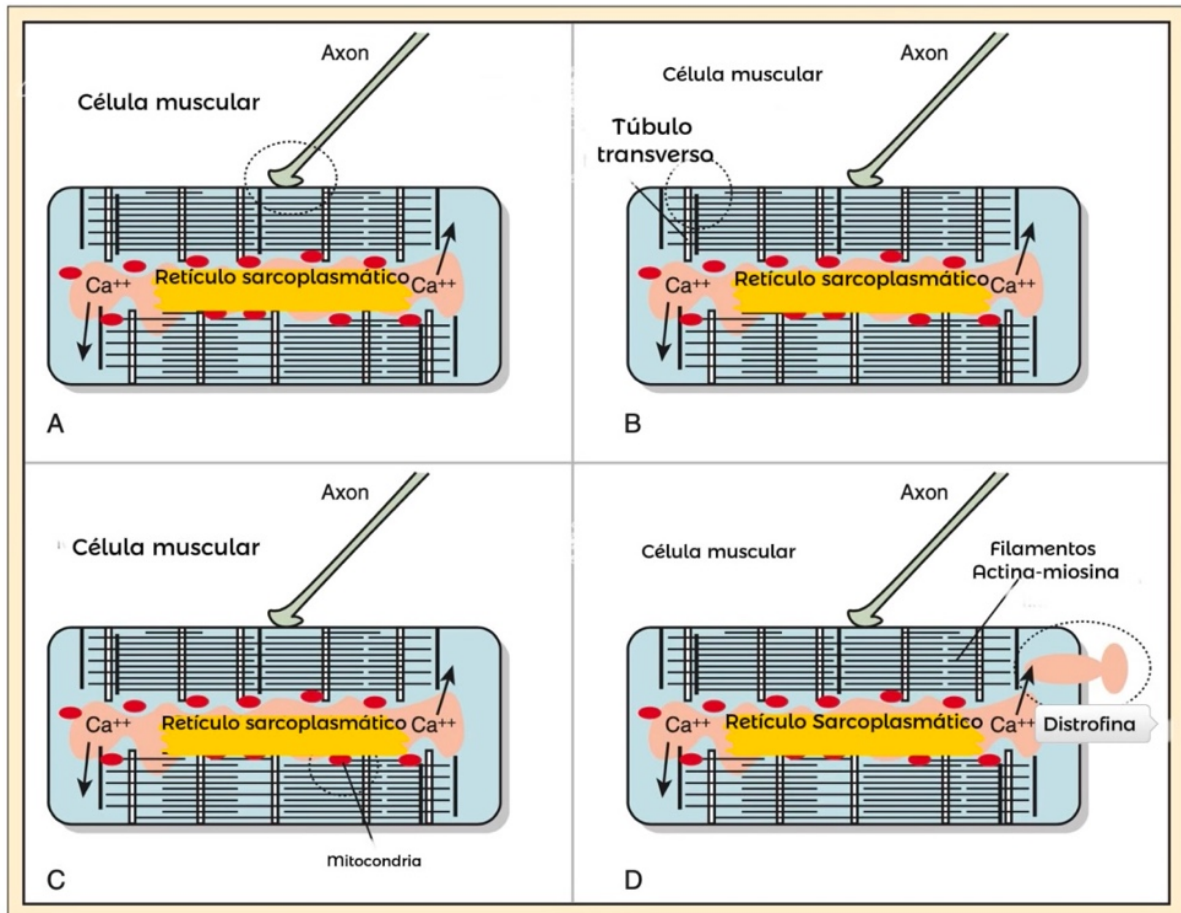
1. En el caso de las miopatías congénitas, están presentes desde el nacimiento y pueden deberse a múltiples causas, especialmente aquellas que alteran o dañan el desarrollo de las células musculares. Dentro de este grupo, se encuentran la miopatía congénita del núcleo central, la miopatía multiminicore, la miopatía centronuclear o miotubular, la miopatía nemalínica, miopatía por almacenamiento de miosina (o miopatía de cuerpos hialinos), el síndrome de King-Denborough, el síndrome de Evans y la desproporción congénita tipo fibra (4,5,6,7).
2. Los síndromes miasténicos cursan con una alteración en la transmisión del potencial de acción que va desde la célula neuronal motora hasta la célula muscular, lo que conlleva a una afectación en la señal que es transportada por el neurotransmisor acetilcolina a través de la hendidura sináptica (5).
3. En los síndromes miotónicos, existirá una afección de la transmisión del potencial de acción a lo largo de la membrana muscular; estos son causados por anomalías en los canales de sodio, cloro,

potasio o calcio. Dichos cambios provocan una despolarización prolongada de la membrana muscular que conduce a una contracción prolongada en el músculo (5). Se pueden subdividir en dos grupos en general: los síndromes miotónicos distróficos (tipo 1 o enfermedad de Steinert y tipo 2 o distrofia miotónica proximal) y los síndromes miotónicos no distróficos que se consideran una “familia de canalopatías”, y poseen dos formas: la miotonía congénita que resulta de defectos en el canal de cloruro del músculo esquelético (llamada enfermedad de Thomsen en su forma autosómica dominante o enfermedad de Becker en su forma autosómica recesiva) y las parálisis periódicas familiares o canalopatías que ocurren por: 1) alteración en los canales de sodio: como la parálisis periódica hipercalémica y la paramiotonía congénita o 2) por alteración en los canales de calcio: como la parálisis periódica hipopotasémica (4,6,21).

4. Las miopatías mitocondriales son causa de anomalías propias en la producción de energía en las mitocondrias (13). Se manifiestan a través de un defecto en la cadena que se encarga de la fosforilación oxidativa o que transporta los electrones (8). Por lo que existirá un fallo en el suministro de ATP en la mayoría de tejidos que conduce a debilidad muscular y atrofia muscular (21). La clasificación de los desórdenes mitocondriales en síndromes clínicos específicos se ha intentado, pero existe una gran superposición y no hay una clara correlación entre los hallazgos clínicos y el sitio del defecto bioquímico (9). Por ejemplo: el síndrome de Kearns-Sayre (2).
5. Respecto a las distrofias musculares, son causadas por un defecto en el complejo distrofina-glicoproteína (que se encarga de unir el citoesqueleto muscular a la matriz extracelular) y, por lo tanto, existirá una disociación en la fuerza del tejido muscular contráctil al tejido conectivo circundante, por lo que, al contraerse los filamentos de actina y miosina (que no se encuentran bien conectados con la membrana celular ni con el tejido circundante), hace que la señal eléctrica no se traduzca en una verdadera fuerza mecánica efectiva (21). Se pueden mencionar al menos cinco tipos de distrofias musculares que resultan relevantes para el anestesiólogo, siendo las más frecuentes: la distrofia muscular de Duchenne (en la cual la distrofina está ausente) y la distrofia muscular de Becker (en la cual la distrofina es deficiente), Emery-Dreifuss, distrofia facioescapulohumeral y la distrofia de cinturas (7). Las mutaciones de *novo* son frecuentes, por lo que hasta en el 30% de los pacientes no hay antecedentes heredofamiliares.
6. Las miopatías metabólicas, por otra parte, suelen tratarse de un déficit de varias enzimas, que resulta en una afectación multisistémica de suficiente gravedad para enmascarar las características de una miopatía (7). Se subdividen según donde se localice el desorden, ya sea en el metabolismo de los

lípidos, o bien en el metabolismo del glucógeno. Forman parte de este tipo de miopatías: la enfermedad de Brody, la enfermedad de McArdle y la deficiencia de carnitina palmitoiltransferasa II (6).

Figura 1. Principales zonas de los defectos que ocurren en los diferentes tipos de enfermedades musculares.



A) Síndromes miasténicos: ocurre una interrupción de la señal a través de la sinapsis.

B) Miotonías: ocurren defectos en los canales de los iones calcio, sodio y potasio de la membrana de la célula muscular, haciendo que las membranas permanezcan en un estado de despolarización prolongado y provocando una incapacidad para la relajación.

C) Miopatía mitocondrial: ocurre una disminución en los niveles de ATP intracelular y, a su vez, a muerte celular; ya que la disminución de ATP conduce a la incapacidad de los músculos para contraerse y de relajarse, si no se logra una adecuada recaptación de calcio en el retículo sarcoplasmático.

D) Distrofias musculares: ocurre un defecto en la unión de los filamentos de actina y miosina a nivel de la superficie de la célula, así como de la matriz extracelular.

Fuente y adaptación: Coté CJ, Lerman J, I David Todres. (7). A practice of anesthesia for infants and children.

El objetivo de esta y otras clasificaciones descritas en la literatura es proveer una guía al clínico respecto a la categoría a la que puede pertenecer la afección de su paciente, en especial, en el contexto de una sospecha de enfermedad muscular; para que, al comprender el defecto fisiopatológico causal, pueda planificar el acto anestésico.

Tabla 1. Clasificación de las miopatías

Miopatías congénitas
<ul style="list-style-type: none"> - Enfermedad del núcleo central - Enfermedad multimininúcleo - Miopatía miotubular - Miopatía nemalínica - Desproporción tipo fibra - Síndrome de Evans - Síndrome King-Denborough
Síndromes miotónicos
<ul style="list-style-type: none"> - Distrofia miotónica (Steinert) - Miotonía condrodistrófica - Miotonía congénita (Thomson) - Miotonía congénita (Becker) - Paramiotonía congénita - Neuromiotonía
Miopatías mitocondriales
<ul style="list-style-type: none"> - Síndrome Kearns-Sayre - Enfermedad de Leber - Encefalopatía de Leigh - Síndrome de depleción de ADN mitocondrial - MELAS: encefalomiopatía mitocondrial, acidosis láctica y episodios similares a accidentes cerebrovasculares - MNGIE: encefalopatía neurogastrointestinal mitocondrial - MERRF: epilepsia mioclonus con fibras rojas rasgadas - NARP: neuropatía, ataxia y retinitis pigmentosa - Síndrome de Pearson - PEO: oftalmoplejía progresiva externa
Distrofias musculares
<ul style="list-style-type: none"> - Distrofia muscular de Duchenne - Distrofia muscular de Becker - Emery-Dreifuss - Distrofia muscular congénita - Distrofia muscular distal - Distrofia muscular fascioescapulohumeral - Distrofia muscular limb girdle - Distrofia muscular oculofaríngea - Distrofia muscular escapuloperoneal
Miopatías metabólicas
<ul style="list-style-type: none"> - Trastornos del ciclo de los nucleótidos de purina: deficiencia de miodenilato desaminasa - Trastornos del almacenamiento de glucógeno: deficiencia de fosforilasa muscular - Enfermedad de la maltasa ácida lisosomal - Trastornos de la oxidación de los ácidos grasos: deficiencia de carnitina palmitoil transferasa I y II

CAPÍTULO III. VALORACIÓN PREOPERATORIA EN PACIENTES CON UNA MIOPATÍA

En las miopatías que cursan con manifestaciones de inicio tardío, subclínicas, o bien manifestaciones menores, la historia heredofamiliar podría ser la única posibilidad de identificar a los pacientes en riesgo. Por lo tanto, es necesaria una adecuada historia clínica sobre trastornos musculares, así como la presencia de complicaciones anestésicas en los familiares a lo largo de varias generaciones (2). Así mismo, debe tenerse en cuenta que muchas mutaciones ocurren por primera vez o de *novo*, por lo que no siempre es posible encontrar antecedentes familiares positivos (2).

Para clasificar la enfermedad muscular, además de su análisis genético, una historia clínica detallada y las pruebas de imagen, puede requerirse incluso una biopsia muscular; sobre todo cuando se presenta un niño con sospecha de una miopatía, pero sin datos concretos que orienten hacia el tipo de esta. Por lo tanto, el abordaje de estos niños se debe efectuar en conjunto con un equipo multidisciplinario, pues se requiere de una estrecha comunicación por parte de varias especialidades (6).

Se debe entender que, aparte del tejido muscular periférico, las miopatías también suelen causar debilidad y transformación fibrosa o grasa de los músculos oculares, faríngeos, respiratorios y cardíacos, conduciendo a miocardiopatías, trastornos de la conducción cardíaca, insuficiencia respiratoria y soporte ventilatorio prolongado (2).

Así mismo, se recomienda realizar la valoración preoperatoria para los pacientes con una miopatía de forma integral para evaluar su estado funcional; pero, además de realizar el estudio clínico preoperatorio habitual, se deberá hacer énfasis en cuatro sistemas: 1) sistema musculoesquelético, 2) sistema respiratorio, 3) sistema cardíaco y 4) el estado nutricional del paciente (1,10).

En lo que respecta al sistema musculoesquelético del paciente, la historia clínica deberá contar con los grupos musculares afectados tanto en grado de debilidad como en su magnitud, así como la presencia o ausencia de miotonías, contracturas, retracciones o si cuenta con alguna limitación articular (1). Además, se debe documentar la evolución en el tiempo del paciente y su estadio clínico actual, idealmente por medio de una valoración neurológica completa efectuada.

Siguiendo con el sistema respiratorio, se debe centrar en tres aspectos: 1) la evaluación de la fuerza muscular respiratoria, 2) el intercambio gaseoso y 3) la presencia de una infección pulmonar oculta (2). Lo habitual es que el paciente con una miopatía tenga un pulmón normal, pero su pared torácica se encuentre débil.

La debilidad y la fatiga pueden ir evolucionando en el paciente y, posteriormente, se desarrollan deformidades musculoesqueléticas con un patrón restrictivo. Por lo que se debe examinar todo tipo de deformidades en ellos, la fuerza en el diafragma, el tipo de respiración predominante en el paciente y si se acompaña del uso de músculos accesorios abdominales (1). Por ejemplo, para evaluar la gravedad de la debilidad muscular respiratoria, una historia de ortopnea en el paciente puede indicar la presencia de una disfunción diafragmática ya avanzada (2). Y se debe contemplar siempre, que la extensión de la debilidad de los músculos periféricos que presenta el paciente se correlaciona mal con la fuerza de su tejido muscular cardíaco y de su tejido muscular respiratorio (2)

Dentro de la valoración, se deben incluir: la realización de una radiografía de tórax, tanto en orientación posteroanterior como en sentido lateral; ya que, de esta manera, se puede valorar la posición de la tráquea, del diafragma y verificar si coexisten deformidades de la caja torácica y de la columna vertebral; finalmente, determinar la presencia de algún tipo de infiltrado o atelectasias (1).

Las pruebas de función pulmonar son útiles en el paciente portador de una miopatía porque, además de cuantificar las limitaciones de la función respiratoria que posee el paciente, sirven como un indicador de la progresión de la enfermedad, si se compara con los registros anteriores (2). Además, este tipo de pruebas pueden precisar del riesgo de insuficiencia respiratoria y la necesidad de apoyo ventilatorio en el periodo postoperatorio. Mostrarán típicamente un patrón de tipo restrictivo acompañándose de volúmenes pulmonares disminuidos según la progresión de la enfermedad (10).

Cuando se analiza la capacidad vital forzada y esta es menor del 60% para el rango normal, el paciente cuenta con un riesgo elevado de insuficiencia respiratoria postoperatoria o un alto riesgo de ameritar ventilación no invasiva postoperatoria (aunque otra literatura habla de una disminución por debajo del 50% como el rango asociado a sufrir un alto riesgo de complicaciones pulmonares) (11). Si el rango de la capacidad vital forzada se encuentra aún más disminuido, con niveles inferiores al 30%, el paciente puede requerir de ventilación mecánica asistida en el periodo postoperatorio incluso a más de seis meses; sobre todo, si el procedimiento al que se sometió se catalogó como una cirugía mayor (1,10).

Se debe sospechar de compromiso diafragmático si los valores de la capacidad vital disminuyen en más del 25% al pasar de la posición de pie a la posición decúbito supino. Además, la presencia de oscilaciones tanto en el flujo inspiratorio como en el flujo espiratorio forzado son indicaciones de presencia de una debilidad muscular a nivel de las vías respiratorias superiores (2).

Otros dos parámetros que resultan de gran utilidad dentro de las pruebas de función pulmonar son la presión inspiratoria máxima y la presión espiratoria máxima, ya que pueden indicar la fuerza del paciente para expectorar y movilizar secreciones. Una presión de inspiración máxima menor o igual a $-25\text{cmH}_2\text{O}$ y una presión de espiración máxima menor de $+40\text{cmH}_2\text{O}$ sugieren una limitación severa tanto en la respiración como en la fuerza para la expectoración (1,10).

Estudios como la gasometría arterial resultan de gran utilidad para valorar la presencia de hipercapnia o de hipoxemia en estos pacientes con alteraciones musculares, así como para tener una línea basal del paciente y detectar un cambio abrupto que se pueda presentar una vez iniciado el procedimiento quirúrgico. La hipercapnia basal en el paciente miopático es un indicador de una debilidad avanzada de los músculos respiratorios y típicamente se desarrolla cuando la fuerza muscular cae por debajo del 30% de los valores normales (2).

En cuanto al sistema cardiovascular, debido a la presencia de alteraciones en la conducción cardíaca, arritmias, valvulopatías, o bien algún grado de insuficiencia cardíaca, estos pacientes ameritan pruebas complementarias, tales como un electrocardiograma básico completo que incluya las 12 derivaciones, un estudio Holter y un ecocardiograma para definir la función basal cardíaca previo a sala de operaciones (pues la literatura hace hincapié en que, en un paciente portador de una miopatía y con una fracción de eyección menor al 50%, no es conveniente que sea sometido a una intervención quirúrgica electiva) (1). Además, la función cardíaca en los pacientes menores de 10 años se debe reevaluar cada 2 años, mientras que, para los pacientes mayores, se recomienda evaluar anualmente (2). En los casos con algún tipo de trastorno severo en la conducción atrioventricular, se recomienda efectuar un estudio electrofisiológico (1,10).

Para la valoración del estado nutricional del paciente, son necesarios los estudios de análisis de albuminemia, prealbuminemia, niveles de los triglicéridos, así como el nivel del fosfato y magnesio, pues son una guía para determinar el déficit proteico calórico. Un paciente con malnutrición es propenso a sufrir una mala cicatrización de las heridas, un fallo en las suturas y un deterioro en el sistema inmunológico, lo que conlleva finalmente a la presencia de mayores infecciones postoperatorias. Motivos por los cuales se debe plantear de forma anticipada un buen soporte nutricional preoperatorio, y aún más si, por el tipo de procedimiento quirúrgico, no se puede retornar la nutrición enteral en el periodo postoperatorio inmediato (1,10).

Además de los estudios de laboratorio habituales para cada tipo de cirugía, se debe incluir los niveles de la creatina fosfoquinasa (con un rango de validez de menos de seis meses previo a la intervención), ya que se ha documentado que el 50% de los pacientes con algún tipo de miopatía asociado a un nivel de creatina fosfoquinasa elevada pueden desarrollar hipertermia maligna. Además, el nivel de esta enzima sirve de guía para indicar el grado de inmovilidad del paciente y la posibilidad de desarrollar una hiperpotasemia posterior al uso del relajante muscular despolarizante succinilcolina (1).

Una elevación de la creatina quinasa también podría indicar una miopatía aún no diagnosticada y debería motivar a más investigaciones en el paciente, pues se ha reconocido como un marcador tanto de distrofinopatía como de la susceptibilidad a la hipertermia maligna (2). Sin embargo, se debe tener claro que una prueba de creatina quinasa por sí sola no es adecuada como una herramienta de detección de miopatías y, por lo tanto, solo se debe utilizar en caso de una alta sospecha de enfermedad; acompañada de una historia clínica y un examen físico cuidadoso en el paciente (2).

Los niveles basales de creatina quinasa, de lactato y de mioglobina en pacientes portadores de una miopatía antes del comienzo de un acto anestésico son útiles para comparar, en caso de que se sospeche de una rabdomiólisis o se detecte un aumento en el periodo postoperatorio (2). En el caso de las miopatías mitocondriales, se debe prever que pueden cursar con acidosis láctica, por lo que pueden ameritar tener una muestra de la línea basal preoperatoria del pH y de los niveles del lactato (2).

Como todo examen físico, por parte de anestesia, se requiere la examinación de la vía aérea; sin embargo, se debe tomar en cuenta que, en el paciente que sufre de un trastorno miopático, se presentan muchas veces contracturas musculares y dismorfismos que afectan la estructura del cráneo y de la columna cervical; por lo que se debe aumentar la vigilancia y la detección de signos de vía aérea difícil en estos pacientes que sufren de miopatías (2).

Ahora bien, ¿cómo hacer un diagnóstico diferencial guiado en la clínica del paciente, mientras se llega a su clasificación exacta por su estudio genético-molecular?

Tanto la edad de aparición de la enfermedad, la gravedad de sus síntomas, la esperanza de vida, como el tratamiento médico para la mayoría de las miopatías varía enormemente según el subtipo de mutación y la cigosidad que presentan en el locus genético (2). Y aun, entre cada subtipo de mutación, los síntomas individuales y las comorbilidades pueden variar. Además, la misma presentación clínica puede ser producida

por mutaciones en diferentes genes; lo que hace de suma importancia obtener el diagnóstico genético para un asesoramiento terapéutico, genético y esclarecer un pronóstico (2).

En el caso de las distrofias musculares, por ejemplo, la afección muscular que se da es difusa y progresiva, predominantemente en áreas como cinturas y la zona de la cara, además de presentar retracciones que producen dificultad para el movimiento articular. Estos cambios degenerativos a nivel muscular ocurren sin que exista asociación con anomalías estructurales del sistema nervioso central ni del sistema nervioso periférico (1). Mientras que, en los síndromes miotónicos, se encontrará claramente el signo clínico muy característico como lo es la miotonía (que se refiere a contracciones no dolorosas persistentes que se mantienen tras una contracción voluntaria y a pesar de que la estimulación del músculo ha cesado) (1).

En el caso de las miopatías congénitas cursan con una debilidad muscular y alteraciones en los músculos inervados por los pares craneales, además de deformidades, contracciones y retracciones (1). No suelen progresar o progresan de manera lenta (4). Por su parte, en las miopatías metabólicas, se observa una sintomatología bastante variable, pues la afectación muscular se acompaña de alteraciones multiviscerales. Por lo tanto, su diagnóstico requiere de pruebas metabólicas en conjunto con el análisis bioquímico y morfológico muscular (1).

Las miopatías mitocondriales suelen presentarse con una debilidad muscular proximal acompañada de niveles elevados de ácido láctico en sangre, orina o líquido cefalorraquídeo (9,12). Los síntomas de tipo neurológicos que van desde el deterioro intelectual y la demencia temprana hasta la ataxia y los trastornos convulsivos son con frecuencia parte de este tipo de miopatías mitocondriales (2). La mejor prueba diagnóstica es la toma de biopsia en tejido muscular, cuyo hallazgo evidencia fibras rojas desgarradas o fibras citocromo c-oxidasa negativo en la tinción por histoquímica (12). "En general, un paciente con miopatía o encefalopatía con un nivel de lactato elevado debería traer a consideración la posibilidad de un defecto mitocondrial" (8,12).

Sin embargo, como es de esperar, dada la amplia variedad de miopatías y sus diversas presentaciones clínicas, no se puede pretender que los anestesiólogos diagnostiquen o logren diferenciar por completo un subtipo de miopatía por sí solos. Pero es el conocimiento de los síntomas clínicos lo que resulta esencial para identificar a los pacientes potencialmente no diagnosticados y que necesitan más estudios o investigaciones (2).

En síntesis, en los pacientes con debilidad muscular, flacidez o retraso en el desarrollo motor que se presentan en sala de operaciones, se debe buscar lo siguiente:

- En el paciente con distrofia muscular, además de su atrofia y debilidad progresiva producto de su alteración en la distrofina, es frecuente la afección cardiopulmonar que puede ser grave en estadios avanzados (6). Por lo que se requiere una valoración cardiológica completa previo a someter al paciente a un riesgo quirúrgico bajo algún tipo de anestesia.
- En los síndromes miotónicos, es importante saber que todos cursan con debilidad muscular y daño multiorgánico, destacándose los trastornos de la conducción cardíaca. Motivo por el cual, se les debe considerar “pacientes de alto riesgo de anomalías de la conducción y de paro cardíaco súbito” (6).
- Las miopatías congénitas presentan una hipotonía y debilidad de predominio proximal, pero no suelen cursar con cardiopatías (6). Sin embargo, se debe efectuar la valoración por sistemas como en el resto de miopatías.
- Las miopatías metabólicas cursan como una miopatía que no entra en las características descritas para los grupos anteriores y se puede encontrar un aumento en los niveles de la creatinina fosfocinasa de forma asintomática (6). No obstante, es más frecuente que el paciente con este tipo de miopatía tenga una alteración o daño a nivel cardíaco que compromiso respiratorio (1).
- Finalmente, las miopatías mitocondriales, como lo cita textualmente Falcone Rava et al. (8): “cursan todas con procesos degenerativos y son progresivas de muy mala evolución” (8); la disfunción mitocondrial afecta de forma más frecuente al SNC, al sistema muscular y al sistema cardíaco (13). Además, al realizar las pruebas analíticas de laboratorio, se puede evidenciar elevación en los niveles de ácido láctico.

La valoración preanestésica debe efectuarse como una guía para el abordaje y cuidado del paciente con una miopatía en el período perioperatorio. Su objetivo debe centrarse en identificar a los niños con probabilidad de desarrollar una hipertermia maligna, así como la coexistencia de una cardiopatía o un trastorno respiratorio no diagnosticado y aún no tratado.

Resulta importante, sobre todo en los pacientes que cursan con miopatías severas o que se encuentran en estadios muy avanzados de su enfermedad, que se presentan al quirófano con trastornos neurológicos muy marcados (tales como una neuropatía o una ataxia) o con desórdenes oftalmológicos (como la ptosis y la oftalmoplejía), documentar cuidadosamente tales hallazgos preoperatorios en su historial clínico, a fin de no confundirlos con complicaciones iatrogénicas en el período perioperatorio (2).

CAPÍTULO IV. MANEJO ANESTÉSICO EN EL PACIENTE PORTADOR DE UNA ENFERMEDAD MUSCULAR

Dada la heterogeneidad de estas enfermedades neuromusculares, la mayoría de las recomendaciones están basadas en informes y series de casos, o bien en opiniones de expertos (2). Pese a esta amplia gama de manifestaciones clínicas dentro de las enfermedades neuromusculares, hay consideraciones importantes que se mantienen constantes (13). Y cuando se cuenta con un diagnóstico confirmado o una alta sospecha del tipo de miopatía, se puede guiar tanto la estrategia como el abordaje anestésico según las características de la enfermedad. Sin embargo, siempre existe el riesgo de que los pacientes portadores de una miopatía aún no diagnosticados se presenten a cirugías de rutina, especialmente infantes o niños con síntomas que son subclínicos o que son de aparición tardía (2).

Como regla general, se debe recordar que la afección en los múltiples órganos y sistemas en estos pacientes hace que exista un claro aumento en la sensibilidad de muchos fármacos empleados en el tratamiento perioperatorio (13). Por lo tanto, en el paciente portador de una miopatía, siempre que sea posible, se deben evitar los medicamentos preoperatorios de tipo sedantes, debido a que estos pacientes poseen una mayor sensibilidad a estos fármacos y pueden aumentar el riesgo de una insuficiencia respiratoria respecto a su debilidad muscular respiratoria ya preexistente (2).

Por otra parte, se debe valorar el nivel de ansiedad y de estrés que puede tener el niño al presentarse en el quirófano, ya que estos dos factores pueden actuar como detonantes y exacerbar los síntomas miopáticos, sobre todo en el paciente que cursa con crisis miotónicas (2). Así mismo, se debe tener presente la posibilidad de accesos venosos difíciles en estos pacientes y que, además, en general, la vía intramuscular está contraindicada, en especial, en los pacientes portadores de distrofias musculares (1). Fármacos como la dexmedetomidina o la clonidina pueden funcionar como alternativas adecuadas, ya que no comprometen el impulso respiratorio drásticamente como otros sedantes (2).

Poniendo la balanza riesgo–beneficio, si el médico anesthesiólogo a cargo del paciente siente la necesidad de aplicar sedación preoperatoria con benzodiazepinas (o es la única clase de fármacos con la que se cuenta) para vencer la ansiedad en el paciente se recomienda optar por seleccionar los agentes de acción corta, siempre bajo un entorno adecuadamente monitorizado del paciente (2).

Idealmente, los pacientes con enfermedades miopáticas deben ser los primeros del día programados en sala de operaciones para ser anestesiados, tomando en cuenta que la estación de trabajo de anestesia fue preparada para estar libre de restos de agentes anestésicos inhalados; especialmente cuando los pacientes son portadores de una miopatía con susceptibilidad a la hipertermia maligna o con riesgo de sufrir rabdomiólisis inducida por anestesia (2).

Los tiempos de ayuno deben minimizarse en estos pacientes, en especial en aquellos con miopatías mitocondriales, ya que el empleo de los ácidos grasos como una fuente de energía puede verse alterado en este tipo de pacientes. Idealmente, debe complementarse las infusiones intravenosas perioperatorias con glucosa hasta que sea posible en el niño una ingesta oral adecuada, ya que el ayuno y el estrés juegan un papel negativo en dichos pacientes (1,2).

Como lo menciona Forés et al. (1), las técnicas locales y locorreregionales en lugar de las técnicas anestésicas generales son de elección para los pacientes en general, salvo en algunas patologías; y las técnicas combinadas sobre las técnicas de anestesia general simples, por la posibilidad de disminuir las dosis totales aplicadas de fármacos como los relajantes neuromusculares y opiodes; así como la posibilidad de proporcionar una adecuada analgesia en el postoperatorio para el paciente (1).

Sin embargo, es fundamental conocer el riesgo o la susceptibilidad de la miopatía que presenta el paciente a la hipertermia maligna o a la rabdomiólisis; así como sus comorbilidades asociadas a su enfermedad de base para plantear la técnica anestésica más adecuada (15).

Se debe prever y contar con equipo para manejo de vía aérea difícil (en caso de optar por una técnica de anestesia general), ya que la presencia de deformidades musculoesqueléticas, así como la rigidez y presencia de contracturas en las zonas cervicales y mandibulares, hace que exista una mayor incidencia de dificultad para la intubación en estos pacientes (1).

Al igual que con cualquier otro paciente que será sometido a un acto quirúrgico bajo una técnica anestésica, en este grupo de pacientes portadores de enfermedades musculares, es obligatoria la monitorización estándar básica que incluya: la toma de la presión arterial, la oximetría de pulso, el electrocardiograma y la temperatura corporal (1,2). Así como resulta obligatoria la monitorización del bloqueo neuromuscular siempre que se empleen estos fármacos, por la variabilidad en la respuesta que pueden presentar estos

pacientes (1). Esta monitorización neuromuscular de forma cuantitativa proporcionará una mayor seguridad y calidad a la técnica anestésica (15).

En casos de pacientes portadores de miocardiopatías, se recomienda incluir la monitorización invasiva de la presión arterial, ya que los efectos cardiodepresores de la mayoría de los agentes anestésicos pueden ser más pronunciados. Con ello también se garantiza la detección intraoperatoria de algún tipo de trastorno ácido-base mediante el muestreo arterial, así como la detección más temprana de una posible disfunción pulmonar postoperatoria en el paciente (por ejemplo, cuando se evidencia una hipercapnia importante) (2).

Además, en el intraoperatorio (sobre todo en pacientes con miopatías mitocondriales), se recomienda un control estricto de su estado metabólico, esto debe incluir: pH, los niveles de glucosa y los niveles del lactato en sangre; ya que el metabolismo de estos pacientes puede verse agravado, sobre todo si el procedimiento quirúrgico requiere de varias horas (2,8).

Para elegir los agentes farmacológicos que sean bien tolerados para el paciente bajo una técnica de anestesia general, es necesario diferenciar entre las miopatías que están fuertemente relacionadas con la hipertermia maligna o que tienen riesgo de sufrir rabdomiólisis inducida por la anestesia, y todas las demás miopatías que se catalogan como de “bajo riesgo” para este tipo de complicaciones (2).

Está claro que los pacientes portadores de un trastorno miopático asociado a la hipertermia maligna o con un alto riesgo de rabdomiólisis inducida por anestesia requieren el manejo de una anestesia sin fármacos desencadenantes; lo que significa que se debe evitar estrictamente el relajante neuromuscular succinilcolina y los anestésicos inhalados halogenados (2). Mientras que los agentes farmacológicos que no son desencadenantes, como el óxido nitroso, el xenón, el propofol, el etomidato, los barbitúricos, las benzodiacepinas, los opioides y los bloqueadores neuromusculares de clase no despolarizantes, se pueden utilizar de forma segura (2).

Respecto a las recomendaciones específicamente para cada tipo de miopatía, se detallan, a continuación:

Distrofias musculares. En las distrofias musculares, se encuentra contraindicado el uso de bloqueadores neuromusculares despolarizantes como la succinilcolina, porque pueden propiciar una hiperpotasemia severa y el paro cardíaco (1,11). Por lo que, ante la necesidad de una inducción de secuencia rápida, la literatura se inclina hacia el uso del relajante neuromuscular rocuronio. Las distrofinopatías no presentan un riesgo elevado para hipertermia maligna, sin embargo, el uso de anestésicos halogenados puede inducir

rabdomiólisis con una mayor incidencia en niños más pequeños respecto a los adolescentes (en quienes existe un mayor reemplazo de fibrosis por el tejido muscular). Por lo tanto, la técnica de anestesia total intravenosa es el método preferido para una anestesia general en estos pacientes y resulta beneficiosa (11,13).

Sin embargo, ante algunas circunstancias especiales, por ejemplo, la dificultad para obtener un acceso venoso, algunos autores avalan la posibilidad de utilizar brevemente la anestesia general inhalatoria; siempre y cuando, se cuente con el equipo y la preparación para atender una rabdomiólisis aguda. De igual forma, se recomienda evitar los anestésicos halogenados por el riesgo de reacciones similares a la hipertermia maligna que pueden presentar estos pacientes.

La sedación y el uso de anestesia regional ha logrado resultados exitosos y una buena tolerancia en los pacientes portadores de distrofia muscular; siempre que el procedimiento lo permita. Además, es importante que los fármacos bloqueadores neuromusculares no despolarizantes se ajusten según el efecto buscado, pues los pacientes con distrofia muscular (al tener una pérdida de su masa muscular y una regulación positiva en sus receptores para la acetilcolina) suelen ser más sensibles a los efectos de estos medicamentos (16).

Síndromes miotónicos distróficos. Se debe evitar el bloqueador neuromuscular despolarizante succinilcolina en la inducción básicamente por dos riesgos potenciales: 1) imposibilidad para ventilar o intubar al desencadenar crisis miotónicas y 2) por el riesgo de sufrir un paro cardíaco debido al aumento en los niveles del ion potasio (6). Si fuese necesario, se pueden emplear los bloqueadores neuromusculares no despolarizantes preferiblemente de acción corta porque, aun con estos, se corre el riesgo de duración prolongada (17). Respecto a la prohibición en el uso de los agentes halogenados, la literatura actual dicta que no existe un franco aumento en la susceptibilidad a hipertermia maligna en comparación con la población en general, por lo que se pueden utilizar de forma segura en estos pacientes (6,17).

Miotonías clasificadas como congénitas. Se recomienda evitar los relajantes neuromusculares de tipo despolarizantes por el riesgo a desencadenar una hiperpotasemia grave. En estos pacientes, sí podría haber una susceptibilidad a la hipertermia maligna, ya que tienen dos mutaciones genéticas distintas en dos loci: uno para la miotonía y el otro identificado para la susceptibilidad a la hipertermia, por lo que la literatura recomienda evitar los agentes halogenados (aunque la asociación con la hipertermia se catalogue como improbable y no esté del todo claro si los incidentes que han existido en estos pacientes fueron casos reales

de hipertermia maligna, reacciones similares a la hipertermia maligna, rabdomiólisis o simplemente reacciones miotónicas generalizadas) (6).

Parálisis periódicas. Se ha documentado el riesgo elevado a hipertermia maligna, por lo que, aun si se desconoce el perfil genético completo del paciente, se debe tratar como un paciente susceptible a desarrollar hipertermia maligna (6). Como con el resto de miopatías, cuando se utilicen los relajantes neuromusculares no despolarizantes, se debe tener presente que es probable que la duración de la parálisis neuromuscular se prolongue. Y en cuanto a la monitorización de estos fármacos, se debe tener presente que el estímulo eléctrico es capaz de desencadenar una miotonía en el paciente, pudiéndose interpretar como tétanos sostenido indicando erróneamente una reversión completa (17).

Para este tipo específico de miopatías, se recomienda evitar el uso de agentes anticolinesterásicos (para la reversión de la parálisis en el postoperatorio) por el riesgo de desencadenar las crisis miotónicas, así como causar una debilidad muscular severa (17). Así mismo, se debe tener presente que, en los estados miotónicos graves, los pacientes pueden no responder eficazmente a los fármacos relajantes neuromusculares, lo que puede causar una rigidez en la caja torácica significativa y condiciones de intubación muy desafiantes para el anesthesiólogo (2).

Miopatías congénitas. La literatura hace hincapié en evitar de manera estricta la succinilcolina como relajante neuromuscular y los agentes halogenados inhalados como anestésicos, realizando una anestesia basada en propofol tanto en la inducción como en el mantenimiento mediante TIVA. Se asocia, además, el uso de un opioide y evita en la medida de lo posible el uso de bloqueadores neuromusculares (6,15); ya que estos pacientes se catalogan como los pacientes verdaderamente de alto riesgo de desencadenar episodios de hipertermia maligna.

Miopatías metabólicas. Debido a sus diversas causas, las implicaciones anestésicas para este tipo de enfermedades también son variadas (21). Algunas presentan una mayor asociación con la susceptibilidad a la hipertermia maligna, como lo son (de menor a mayor frecuencia de asociación): la enfermedad de McArdle, la enfermedad de Brody y la deficiencia de carnitina palmitoiltransferasa II. Por lo que, en este tipo de miopatía, la literatura recomienda evitar la exposición a los agentes halogenados para el paciente, ya que existe cierta incertidumbre sobre la seguridad de esos fármacos que podrían actuar como desencadenantes y, por lo tanto, no se respalda su uso (21). Como en el resto de miopatías, se debe evitar el uso de succinilcolina (6).

Miopatías mitocondriales. No se reporta un aumento en el desarrollo de hipertermia maligna, por lo que no existe una contraindicación absoluta para el uso de anestésicos halogenados, si estos son requeridos. Por fortuna, la asociación entre las miopatías de tipo mitocondrial y la hipertermia maligna en la actualidad se ha descartado en gran medida (9).

Sin embargo, se debe recordar que prácticamente todos los anestésicos generales van a deprimir la función mitocondrial, siendo los más notables los anestésicos halogenados y el propofol (21). En lo que respecta al uso del agente hipnótico propofol, este fármaco tiene varios efectos depresores sobre la mitocondria, tales como los siguientes:

1. Inhibición del complejo OXPHOS 1
2. Inhibición de la carnitina palmitoil transferasa 1
3. Inhibición de la beta oxidación. (9)

Por lo tanto, aun el uso a corto plazo de infusiones de propofol en estos pacientes puede asociarse con el síndrome de infusión por propofol, además de presentarse un tiempo retardado en la recuperación postanestésica e incluso la necesidad de ingreso del paciente a una unidad de cuidados intensivos pediátrica (9). De forma que el empleo de una técnica de anestesia total intravenosa con propofol no se considera de elección para estos niños portadores de una miopatía mitocondrial (9,18).

El uso de sevoflurane, por otra parte, ha demostrado ser una alternativa más segura para este tipo de trastornos (9). Sin embargo, existen revisiones que hacen hincapié en que, aunque el propofol interfiere con la cadena respiratoria de la mitocondria y el metabolismo de los ácidos grasos, muchos otros anestésicos también lo hacen (particularmente suprimiendo los complejos I y II de la cadena respiratoria); por lo que el uso de propofol en pacientes portadores de una miopatía mitocondrial puede ser razonable en procedimientos breves (16). Ya que son las dosis grandes reportadas como $> 5\text{mg/kg/h}$ durante periodos prolongados de más de 48 horas a las que se les ha atribuido la inhibición de las citocromo-oxidasas II y IV y de la carnitina palmitoil transferasa en la mitocondria (16).

En general, los pacientes portadores de miopatías de tipo mitocondrial toleran bien el empleo de una técnica anestésica regional, por lo que es recomendable, cuando sea posible, según el tipo de intervención quirúrgica a la que se someterá el paciente (21).

La literatura describe que incluso el empleo de varios agentes anestésicos, tales como los anestésicos locales, propofol y altas concentraciones de anestésicos volátiles, pueden influir en el resultado de la biopsia muscular para el diagnóstico y la gravedad de la enfermedad mitocondrial (9). Si se debe realizar la biopsia muscular para diagnosticar una enfermedad de tipo mitocondrial, el tejido muscular no debe ser expuesto a un anestésico local, debido a que estos agentes deprimen la función mitocondrial y podrían dar un resultado falso positivo para la miopatía mitocondrial (21). Sin embargo, el uso a bajas dosis de anestésicos volátiles y la ketamina representan una buena opción para realizar la toma de muestra muscular ante la sospecha de un trastorno mitocondrial (9).

Respecto a los fármacos relajantes neuromusculares no despolarizantes, hay informes tanto de la sensibilidad como de una resistencia aumentada en los pacientes con una miopatía mitocondrial, por lo que resulta vital su titulación y control en estos pacientes cuando se utilicen. Debido a la alteración enzimática que presentan este tipo de pacientes, las colinesterasas en plasma se encuentran en niveles disminuidos, razón por la cual los bloqueadores neuromusculares metabolizados por esta vía van a presentar una vida media aumentada (8).

Resulta crucial recordar, para este tipo de patologías, estar evaluando de forma periódica los niveles sanguíneos de glucosa y administrar las soluciones intravenosas requeridas, así como evitar las soluciones que contengan lactato, como el lactato de Ringer, para prevenir el desarrollo de una acidosis láctica en el paciente (8,9).

En general, los pacientes con enfermedades miopáticas presentan una mayor sensibilidad a los agentes anestésicos, a los bloqueadores neuromusculares y a los analgésicos opioides. Se ha cuestionado si factores como una sobreexpresión en los receptores de endorfinas sea una posible explicación para este aumento en la sensibilidad a los fármacos opioides, sin embargo, podrían existir otros factores. Por consiguiente, para reducir el riesgo de un compromiso postoperatorio en el impulso respiratorio del paciente, se debe optar por seleccionar los agentes opioides de acción corta, siempre que sea posible (2). Además, estos fármacos deben administrarse bajo monitorización del paciente y cuando se cuente con personal médico disponible para tratar cualquier tipo de complicación como la depresión respiratoria profunda (17).

Contemplando la alta prevalencia de debilidad muscular en la mayoría de las enfermedades miopáticas, no resulta sorprendente que la sensibilidad a los fármacos bloqueadores neuromusculares y la duración de acción de dichos fármacos aumenten significativamente en estos pacientes (2). Por lo tanto, resulta

indispensable la monitorización neuromuscular en pacientes portadores de trastornos musculares, ya que es estrictamente necesaria para guiar la dosis requerida para cada paciente. Y como es de esperar, se ha observado que dicha dosis se reduce notablemente en comparación con otros pacientes sin este tipo de trastornos miopáticos (2).

La única forma confiable de demostrar el estado de relajación muscular en un paciente continúa siendo la monitorización neuromuscular; por lo tanto, se sigue recomendando obtener previamente un valor de tren de cuatro como referencia (para cuantificar la respuesta muscular individual de cada paciente) antes de administrar cualquier tipo de fármaco bloqueador neuromuscular (2,10,15).

Así mismo, se debe recordar la consideración importante que constituyen los pacientes portadores de miopatías miotónicas frente a la monitorización neuromuscular del bloqueo y que incluso puede resultar imposible. Esto debido a que la estimulación eléctrica que la prueba provoca puede desencadenar las reacciones miotónicas en el paciente, provocando que se interpreten falsamente como una reversión completa de la parálisis neuromuscular residual (2,17). Desafortunadamente, hasta la fecha, continúa habiendo poca evidencia que reúna los datos necesarios sobre la dosificación óptima respecto a los fármacos bloqueadores neuromusculares en pacientes portadores de miopatías (2).

El empleo de fármacos antimuscarínicos como la neostigmina para la reversión de la parálisis neuromuscular no se considera un agente ideal para los pacientes con miopatías, debido a varias razones: 1) efectos secundarios muscarínicos ya conocidos (como la bradicardia, las náuseas y vómitos, la broncoconstricción o incluso la prolongación en el intervalo QT), 2) su efecto retardado, 3) su corta duración de acción; pero, sobre todo, 4) existen informes de casos con reacciones impredecibles en estos pacientes que van desde un espasmo muscular transitorio hasta una debilidad bastante prolongada (2,11).

Por dichas razones, se ha estudiado el uso del rocuronio y del sugammadex como relajante muscular y como agente de reversión, respectivamente, en pacientes con miopatías diagnosticadas; además, se ha logrado evidenciar la eficacia y la seguridad de dicha combinación en numerosos casos de pacientes (2,15). Ya que se cuenta con la posibilidad de neutralizar la acción farmacológica mediante el empleo de su reverso específico, por lo que la tendencia actual inclina la balanza al empleo de dichos fármacos cuando es necesaria la parálisis neuromuscular del paciente (11,15).

El niño con una miopatía en sospecha o no diagnosticada es realmente el escenario que representa un gran reto en el manejo transoperatorio para el anestesiólogo (7). Debido a que, históricamente, se reportaban casos y salían revisiones de escenarios dramáticos con muerte en los pacientes que desarrollaron hipertermia maligna y rabdomiólisis posterior a un procedimiento quirúrgico bajo anestesia.

El uso de agentes anestésicos volátiles en los pacientes que sufren de una miopatía ha sido controversial desde hace mucho tiempo y se ha sugerido que estos agentes solo deben utilizarse por un periodo corto durante la inducción, hasta que se coloque el acceso venoso, o emplearlos solamente cuando existe un alto riesgo como el de vía aérea difícil (4,9).

Si no se ha logrado excluir el diagnóstico de una miopatía congénita o de una distrofia muscular, es prudente evitar la anestesia con agentes halogenados e incluso se recomienda usar con precaución estos fármacos en el paciente pediátrico que presenta elevación de la creatinina kinasa (7).

La técnica de anestesia total intravenosa con propofol realmente tampoco se considera una alternativa totalmente segura, pues se debe considerar al niño con una miopatía mitocondrial por diagnosticar, ya que, como se mencionó anteriormente, este fármaco puede deprimir aún más la función mitocondrial (ya afectada de base en estos pacientes) (4,21). Lastimosamente, también se han reportado casos con el empleo del propofol en pacientes portadores de una miopatía en estudio que desarrollaron complicaciones como rabdomiólisis, acidosis e incluso muerte; sin embargo, no se ha logrado dilucidar si en estos casos se debió al empleo propiamente de este hipnótico (9). Por lo tanto, se requiere de más investigaciones a gran escala para aclarar el dilema al cual un anestesiólogo se puede enfrentar con un paciente portador de una miopatía en estudio.

La ketamina puede ser una alternativa bastante segura frente a los anestésicos volátiles o propofol ante procedimientos menores como la toma de biopsia muscular para estos pacientes. O bien la anestesia neuroaxial y locorreional también desempeñan un papel fundamental que disminuye riesgos en estos pacientes sometidos a un procedimiento quirúrgico, siempre y cuando, no exista una contraindicación como las anomalías en la médula espinal o en los nervios periféricos (9,13).

Se debe tener presente, ya que es de suma importancia, que siempre se planee utilizar una técnica neuroaxial en estos pacientes. Se debe realizar previamente un examen cuidadoso de la columna vertebral,

para evitar añadirle algún tipo de lesión al paciente; sobre todo si presenta una deformidad vertebral de base (2).

Además, se debe ser cauteloso con el nivel del bloqueo espinal, si se coloca, ya que la insuficiencia respiratoria preexistente en el paciente miopático podría ser exacerbada, si se utilizó una anestesia espinal alta o si el bloqueo espinal ascendió hasta niveles torácicos altos (2). Como técnica que constituye la anestesia regional, su uso ha sido cada vez más frecuente y extendido con el aporte de la guía ultrasonográfica, ya que se reduce enormemente los riesgos de múltiples punciones y el traumatismo del tejido muscular, que se puede presentar con técnicas de bloqueo “a ciegas” (19).

Respecto al control de la temperatura en los niños portadores de una miopatía, se debe considerar una medida estricta en el intraoperatorio, sin importar el tipo de miopatía, ya que, como es de conocimiento para el anesthesiólogo, la hipotermia puede prolongar la duración de acción de fármacos anestésicos (2). Sin embargo, resulta vital prevenirla, debido a que los escalofríos, especialmente en los pacientes portadores de miopatías miotónicas, pueden inducir reacciones miotónicas graves o parálisis paradójicas (2). Y en el caso específico de los pacientes portadores de miopatías mitocondriales, se debe procurar la normotermia por el aumento en las demandas de energía que se generaría durante la etapa de recalentamiento, si el paciente cayera en una hipotermia importante (2).

El conocimiento en la fisiopatología de la afección del paciente con una miopatía permite adaptar el acto anestésico. “Las recomendaciones para el tratamiento anestésico de los pacientes con miopatías o con sospecha de presentarlas tiene como objetivo prevenir las complicaciones técnicas como las dificultades para la intubación y evitar la aparición de complicaciones peri y postoperatorias como rabdomiólisis aguda, hipertermia maligna, insuficiencia cardíaca, insuficiencia respiratoria o el paro cardíaco” (3).

Cuando no se dispone de un diagnóstico específico para el niño con una posible miopatía, debería retrasarse la exposición a fármacos como anestésicos halogenados o bloqueadores neuromusculares despolarizantes como la succinilcolina e incluso a infusiones prolongadas de hipnóticos como el propofol (6).

De no ser posible la espera del diagnóstico definitivo en el paciente, por ejemplo, cuando se enfrenta un escenario de una cirugía de emergencia o se requiere del procedimiento quirúrgico para esclarecer el diagnóstico (por medio de una biopsia muscular), como el riesgo de sufrir hipertermia maligna o rabdomiólisis,

es incierto; deben evitarse tanto los anestésicos halogenados como la relajación neuromuscular por medio de succinilcolina.

En general, el empleo del hipnótico propofol y del relajante neuromuscular rocuronio se puede considerar apto, excepto en pacientes en los que la sospecha se incline más hacia una miopatía mitocondrial (guiados, por ejemplo, por una clínica neurológica bien florida); ya que el propofol no se considera el agente anestésico de elección para este tipo de miopatías y la evidencia hasta la fecha continúa siendo conflictiva; pues el uso de propofol en bolos podría mantener cierto margen de seguridad en el paciente, mientras que el empleo de propofol por medio de infusiones intravenosas podría salirse de dicho margen de seguridad (12). Para estos pacientes con sospecha de miopatía mitocondrial, los fármacos como los barbitúricos, las benzodiazepinas, la ketamina o incluso los anestésicos halogenados pueden ser más adecuados (2,8).

En los pacientes con un acceso venoso adecuado que poseen un alto riesgo de rabdomiólisis inducida por la anestesia, no hay argumentos convincentes para el empleo de anestésicos halogenados considerando la existencia de los agentes anestésicos intravenosos que resultan bien tolerados para prácticamente todas las áreas quirúrgicas (2). Exceptuando algunos casos, como dificultad para la toma de un acceso venoso o dificultad para el manejo de la vía aérea, varios clínicos consideran que el empleo en el momento de la inducción de agentes halogenados inhalados y la posterior suspensión de estos, una vez canalizado el acceso vascular o asegurada la vía aérea, no debería repercutir en gran manera en los pacientes que no están predispuestos a sufrir de hipertermia maligna (2).

Por lo tanto, resulta fundamental que, con este tipo de pacientes pediátricos, exista una comunicación interdisciplinaria entre las diversas especialidades implicadas para establecer un diagnóstico. Mientras se obtiene el mismo, el anestesiólogo debe prestar gran atención a las pruebas bioquímicas que debe tener el paciente, así como su estudio genético (si ya fue realizado) y la historia clínica con el examen físico completo (detallando los antecedentes heredofamiliares) (6).

En pacientes con sospecha de miopatías no diagnosticadas, es obligatoria la derivación a especialistas neurólogos. Las pruebas genéticas resultan esenciales para identificar las mutaciones causantes y diferenciar los subtipos de miopatías (2). Debido a que el curso es progresivo en la mayoría de trastornos miopáticos, idealmente las pruebas genéticas deberían realizarse desde una etapa temprana de sospecha (2).

Sin embargo, en caso de emergencia, el diagnóstico más probable debe ser establecido por un médico neurólogo basándose en los criterios clínicos del paciente, ya que acertar con un diagnóstico tiene un impacto significativo en el tratamiento médico y en el manejo anestésico que se le puede ofrecer al paciente (2).

Como lo mencionan Echeverry-Marín et al. (11), resulta importante resaltar que el riesgo anestésico dependerá de diversos factores, como lo son: el tipo de cirugía, del estado clínico portador en que se encuentre cada paciente y de la progresión de dicha enfermedad; por lo tanto, las recomendaciones que se pueden dar en estas patologías no son absolutas y no superan el correcto juicio clínico para cada paciente en específico (11).

CAPÍTULO V. SUSCEPTIBILIDAD A LA HIPERTERMIA MALIGNA

De manera habitual, se ha considerado que administrar anestésicos inhalados a un niño que sufre de una miopatía conlleva el riesgo de desencadenar una hipertermia maligna. Sin embargo, se ha dilucidado que la hipertermia maligna rara vez cursa con un fenotipo miopático y solo lo hace en algunos casos, tales como la miopatía centronuclear o el síndrome de King-Denborough; los cuales son los dos trastornos que se han relacionado directamente con la hipertermia maligna (16). Los otros subtipos dentro de las miopatías congénitas, como lo son: la miopatía nemalínica y la multimininuclear, se asocian a la susceptibilidad por la hipertermia maligna (2).

La susceptibilidad asociada en el paciente la constituyen, principalmente, las mutaciones en tres genes: 1) el gen RYR1, 2) el gen CACNA1S y 3) el gen STAC3, esclareciendo una base genética en el 70% de los pacientes (20).

El defecto en el gen para la hipertermia maligna se transmite a través de parientes consanguíneos, independientemente de su distancia genética y sin saltarse generaciones (16). Por lo que se debe interrogar en el historial clínico sobre alguna reacción de hipertermia maligna, así como resultados genéticos o de una biopsia (16).

A nivel fisiopatológico, la hipertermia maligna consiste en un defecto en la homeostasia del calcio que conduce a una acumulación de este ion dentro del sarcolema que provoca contracturas de una forma sostenida a nivel de los músculos esqueléticos (16). Normalmente, es el receptor de rianodina (RYR1) el principal canal de calcio en el músculo esquelético y es su apertura lo que desencadena la liberación masiva de calcio hacia el citosol (20). Después, ocurrirá la contracción muscular cuando el ion se fija a los miofilamentos, lo cual provoca un deslizamiento del complejo actina-miosina y un acortamiento de los sarcómeros. Mientras que la relajación va a ocurrir cuando exista un cese de la señal nerviosa, seguido de un cierre del canal RYR1 y cuando los iones de calcio sean recapturados nuevamente hacia su retículo sarcoplasmático (20). Por su parte, en las miopatías con susceptibilidad, son las diferentes mutaciones genéticas las que van a alterar dicho proceso produciendo una contracción permanente a nivel muscular asociando fiebre (20).

La hipertermia maligna se puede definir como un desorden farmacogenético, cuya manifestación es una crisis hipermetabólica (cursando inicialmente con acidosis respiratoria, hipercapnia e hipertermia y,

posteriormente, con hiperlactatemia y acidosis metabólica) que se desencadena por la exposición a los agentes anestésicos volátiles y los relajantes neuromusculares de tipo despolarizantes (20). El cuadro clínico de esta crisis hipermetabólica estará evidenciado por un aumento del metabolismo oxidativo del tejido musculoesquelético que ocurre de manera descontrolada y que, por lo tanto, rebasa la capacidad del organismo para regular su temperatura y suministrar oxígeno (20).

Los signos o datos clínicos que pueden hacer sospechar de una reacción por hipertermia maligna son: la presencia de acidosis respiratoria o metabólica (ya que el aumento rápido y repentino de los niveles de PCO_2 al final de la espiración es el signo más temprano), así como la taquicardia, la taquipnea, el aumento de la temperatura, el desequilibrio electrolítico y la rabdomiólisis (16).

Aunque el trastorno puede presentarse con tan solo la primera exposición al agente desencadenante, es importante tener presente que los pacientes portadores de una miopatía o con susceptibilidad a la hipertermia maligna pueden haber sido sometidos a una técnica de anestesia general en un rango que varía desde tres hasta nueve exposiciones con la administración concomitante de agentes halogenados o succinilcolina, antes de desarrollar, finalmente, un episodio de hipertermia maligna, una rabdomiólisis clínicamente evidente o una reacción fulminante. (2,20). Por lo tanto, alguna literatura hace hincapié en que una historia clínica de exposición previa con fármacos anestésicos, sin la presencia de incidentes o complicaciones, no se puede utilizar para descartar una predisposición a la hipertermia maligna o a la rabdomiólisis inducida por anestesia (2).

Los fármacos anestésicos que desencadenan la hipertermia maligna son los agentes halogenados y el relajante neuromuscular despolarizante conocido como la succinilcolina (16). En el caso de los agentes halogenados, la potencia para desencadenar las contracturas generalmente sigue el siguiente orden: halotano > isoflurano > enflurano > metoxiflurano; mientras que el desflurano y el sevoflurano se catalogan como desencadenantes débiles (16). Por otra parte, anestésicos inhalados como el óxido nítrico y el xenón no desencadenan este trastorno (16). Además, la mayoría de las reacciones de hipertermia maligna ocurren durante el acto anestésico. Suele ser extremadamente pequeño el riesgo de una reacción posterior a más de una hora de haber iniciado la operación (16).

El curso natural de la reacción por hipertermia maligna se ha descrito como variable, por lo que puede ir desde una aparición inmediata de rigidez muscular hasta una aparición más tardía de aumento en el nivel

de temperatura y de una respuesta metabólica ligera, encontrándose el paciente en el servicio de recuperación postquirúrgico (16).

En los pacientes con distrofia muscular, por ejemplo, la rabdomiólisis aguda que se puede desarrollar posterior al uso de los agentes halogenados se ha confundido con la hipertermia maligna, e incluso en mucha literatura aún los siguen considerando como pacientes de riesgo a sufrir hipertermia maligna. Sin embargo, aunque el criterio de valoración clínico es el mismo (tanto para la rabdomiólisis como para la hipertermia): evitar los agentes halogenados, el tratamiento para cada una es diferente.

Los eventos reportados en la literatura de rabdomiólisis asociados a exposiciones por fármacos anestésicos volátiles tienen en común dos situaciones: 1) el inicio del evento ocurre en el servicio de recuperación postanestésica con el movimiento de los pacientes y 2) ocurre con más frecuencia en el paciente pediátrico menor de 8 años (en quienes la enfermedad suele ser menos severa), pero presentan una membrana muscular celular mucho más vulnerable e inestable (11).

La prueba de contractura con cafeína-halotano, por medio de una biopsia muscular fresca, sigue siendo la prueba estándar de oro para diagnosticar hipertermia maligna (16). Dicha prueba cuenta con una sensibilidad del 99% y una especificidad aproximadamente del 93.6% (20).

El sitio de extracción de la muestra es en el músculo vasto externo con una cantidad de cuatro muestras frescas (por lo que el paciente debe encontrarse en el centro médico capacitado de realizar la prueba sin demoras), para luego ser sometidas a concentraciones de cafeína y de halotano de manera creciente (20).

Una alternativa a esta prueba la constituye la prueba genética, siendo menos invasiva y se puede realizar tanto en músculo como en sangre; sin embargo, cuenta con una menor sensibilidad rondando cerca del 40-50% (20). Si el diagnóstico llega a retrasarse, el cuadro clínico puede progresar a una falla multiorgánica que incluye coagulación intravascular diseminada, arritmias e insuficiencia renal aguda (20).

Como lo resaltan en su revisión Ortiz-Bautista et al. (20), existe una escala clínica que, pese a que no se encuentra validada por genetistas, ayuda a determinar la probabilidad de que un evento sospechoso previo sea realmente una crisis de hipertermia maligna en el paciente, y la misma es utilizada para guiarse ante la realización o no de pruebas diagnósticas definitivas (20).

Figura 2. Indicadores clínicos para uso de la escala de clasificación de hipertermia maligna

Indicadores clínicos para uso de la escala de clasificación de HM		
Categoría		Puntos
Rigidez muscular		15
Ruptura muscular		
CPK > 20,000 UI después de la anestesia con succinilcolina		15
CPK > 10,000 UI después de la anestesia sin succinilcolina		15
Coluria perioperatoria		10
Mioglobinuria > 60 µg/L		5
Mioglobina sérica > 170 µg/L		5
K ⁺ sérico > 6 mEq/L		3
Acidosis respiratoria		
EtCO ₂ > 55 mmHg con ventilación mecánica		15
PaCO ₂ > 60 mmHg con ventilación mecánica		15
EtCO ₂ > 60 mmHg con ventilación espontánea		15
PaCO ₂ > 65 mmHg con ventilación espontánea		15
Hipercapnia inapropiada (subjetivo)		15
Taquipnea inapropiada		10
Incremento en la temperatura		
Aumento inapropiado a juicio del anesestesiólogo		15
Temperatura > 38.8 °C en el perioperatorio		10
Arritmias		3
Antecedentes familiares (sólo para susceptibilidad)		
En pariente de primer grado		15
En pariente de segundo grado o más		5
Otros indicadores		
Déficit de base > -8 mEq/L		10
pH arterial < 7.25		10
Historia familiar con otro indicador propio del paciente durante la anestesia además de la elevación de CPK		10
Mejoría con uso de dantrolene		5
Interpretación de la puntuación bruta: rango HM y probabilidad cualitativa		
Puntuación	Rango de HM	Probabilidad de presentaría
0	1	Casi nunca
3-9	2	Improbable
10-19	3	Algo menos que probable
20-34	4	Algo mayor que lo probable
35-49	5	Muy probable
> 50	6	Casi seguro
Puntuación mayor o igual a 20 puntos es indicativo para realizar pruebas in vitro y genéticas		

Fuente: Tomado y adaptado del artículo de revisión: Hipertermia maligna por Ortiz-Bautista et al. (20).

Si el paciente se cataloga como un paciente con posibilidad de desarrollar hipertermia maligna, es necesario realizar las medidas preventivas como las siguientes:

1. Comunicarlo con anticipación al equipo quirúrgico a cargo y programarlo como el primer caso de la mañana; asegurando así la ausencia de agentes anestésicos halogenados en el ambiente del quirófano.
2. Retirar el vaporizador de agentes halogenados de la máquina de anestesia y cebarla.
3. Es importante reconocer que el purgado de la máquina de anestesia puede variar según el modelo o la marca de esta, sin embargo, de una manera generalizada, puede realizarse cambiando el agente absorbente de dióxido de carbono por uno totalmente nuevo. Además, se deben retirar los vaporizadores y se debe colocar un circuito completamente limpio. Se debe utilizar un flujo de 10 litros por minuto de oxígeno con un volumen corriente mínimo de 600 mililitros a una velocidad no inferior a 10 ciclos por minuto, manteniéndolo durante un período de 20 a 60 minutos. Modelos como la máquina Ohmeda Excel 210 requieren de una limpieza de aproximadamente 10 minutos con un flujo mayor o igual a 10 litros por minuto. Mientras que los tiempos de limpieza para los modelos de las máquinas más nuevas, como Siemens Kion, Drager y GE Ohmeda, son mucho mayores y puede ser más complejo requiriendo hasta 100 minutos de lavado (16). La adición de un filtro de carbón colocado en la rama inspiratoria del circuito respiratorio puede reducir la concentración de los anestésicos halogenados a menos de cinco partes por millón con una duración hasta de 90 minutos independientemente del flujo de gas fresco empleado (16).

El objetivo de la descontaminación es justamente disminuir el contenido de agente anestésico volátil dentro de la máquina de anestesia a menos de cinco partes por millón (2). Aunque se debe tener presente que dicho valor se ha seleccionado arbitrariamente, porque, hasta la fecha, se desconoce el umbral con exactitud de seguridad respecto a los agentes anestésicos halogenados (2).

Además, se recomienda que, incluso después de finalizada la descontaminación de la máquina de anestesia, se utilice un flujo alto de gas fresco durante todo el procedimiento, para así evitar un aumento de rebote en los niveles traza de los agentes anestésicos volátiles dentro del circuito respiratorio (2).

Pese a que la literatura data una estimación del riesgo para el paciente con un trastorno de tipo neuromuscular de desarrollar hipertermia maligna o rhabdomiólisis después de la exposición de un agente anestésico halogenado menor o igual a 1.09% (9). Siempre que se tenga la sospecha de una crisis de

hipertermia maligna, se debe tratar como tal hasta que se pueda descartar el diagnóstico, porque, de lo contrario, sin un tratamiento puede evolucionar a una coagulación intravascular diseminada, daño cerebral, fallo cardíaco, fallo renal y, finalmente, la muerte (16).

Por fortuna, con la introducción del dantroleno en 1970, se logró disminuir la mortalidad de un 60% hasta un 10% para 1990 (16). En el año 2008, la Asociación de Hipertermia Maligna estadounidense registró una mortalidad del 1.4% contemplando un periodo comprendido desde 1980 hasta el 2000. En cuanto a diagnósticos diferenciales de hipertermia maligna, se encuentran los siguientes (16):

- 1- Sepsis
- 2- Inadecuado nivel anestésico
- 3- Endocrinopatías:
 - Feocromocitoma
 - Tormenta tiroidea
- 4- Sobre calentamiento externo iatrogénico
- 5- Sobredosis de fármacos:
 - Cocaína
 - Anfetaminas
 - Meperidina
 - Inhibidores de la MAO
- 6- Isquemia
- 7- Síndrome neuroléptico maligno
- 8- Reacciones similares a la HM

Los diagnósticos diferenciales que se deben tener siempre presentes son: sepsis, inadecuado nivel anestésico, algunas endocrinopatías (como el feocromocitoma o la tormenta tiroidea), que se esté provocando un sobre calentamiento externo iatrogénico, sobredosis de algunos medicamentos (tales como la cocaína, las anfetaminas o sus derivados, la meperidina y los inhibidores de la monoaminoxidasa), algún tipo de isquemia, el síndrome neuroléptico maligno y los reacciones similares a la hipertermia maligna (16,20).

Aunque a la fecha, se sabe que las dos alteraciones predisponentes para susceptibilidad a la hipertermia maligna ocurren específicamente en los genes: RYR1 (que codifica para el receptor de ryanodina tipo 1) y CACNA1S (que codifica para el receptor de dihidropiridina) (6,22).

Ahora se entiende que existen reacciones similares a la hipertermia maligna en la mayoría de las miopatías y que constituyen una entidad que sigue una vía fisiopatológica diferente. Este síndrome ocurre también con

la exposición a las mismas sustancias desencadenantes que la hipertermia maligna (como antes se mencionó: los agentes anestésico-volátiles y la succinilcolina) y sus signos iniciales suelen ser: la taquicardia, la rabdomiólisis, la mioglobinuria, la hiperkalemia y las arritmias; signos que resultan casi indistinguibles de los episodios reales de hipertermia maligna (especialmente en las fases más tempranas de la aparición de los síntomas). Y cómo se debe recordar su tratamiento; sin embargo, es diferente al de la hipertermia maligna. (2)

Se han formulado múltiples teorías para el desarrollo de reacciones similares a la hipertermia maligna en las miopatías no ligadas directamente con la hipertermia maligna (2). Por ejemplo, para el caso específico de las distrofias musculares, se ha planteado la hipótesis de que un defecto en el complejo distrofina-glicoproteína es lo que causa una inestabilidad crónica de las membranas en las células musculares, y que estas se desestabilizan en mayor medida por las sustancias desencadenantes como los anestésicos volátiles o succinilcolina, lo que finalmente conduce a una crisis de rabdomiólisis aguda (2).

La teoría para otras miopatías es que la regulación positiva en los receptores de acetilcolina fuera de la placa muscular terminal es lo que causa una hipercalemia grave después de la administración del fármaco succinilcolina (2). Por lo que el tratamiento esencial para estas reacciones es tratar la hipercalemia y la rabdomiólisis, y no la administración de dantroleno que resulta ineficaz (2).

En resumen, con la evidencia aportada hasta la fecha, en las distrofias musculares, las miopatías tipo miotonías y las miopatías mitocondriales no se sospecha que estén ligadas con la hipertermia maligna. Incluso en el caso de las miopatías mitocondriales, es muy raro que ocurra rabdomiólisis inducida por anestésicos halogenados, a menos de que se emplee la succinilcolina como fármaco intraoperatorio (2,22).

Aunque el uso profiláctico de dantroleno se considera obsoleto, ya que no previene los episodios de hipertermia maligna y, por el contrario, puede desencadenar efectos adversos en el paciente, debido a sus propiedades como agente relajante muscular pueden exacerbar la debilidad muscular respiratoria, preexiste en esta clase de pacientes y propicia la necesidad de ventilación mecánica (20). Los centros médicos donde se utilicen anestésicos volátiles deben disponer de, al menos, 36 viales de dantroleno (o para un tratamiento completo de 10mg/kg/día), a temperatura ambiente y en un sitio cercano a los quirófanos (20,22). Dicha cantidad de viales puede estar disminuida a la dosis necesaria durante la primera hora, si se cuenta con un convenio en algún otro centro médico asistencial que permita disponer de dosis subsiguientes en un tiempo menor a una hora (22).

El dantroleno intravenoso sigue siendo el tratamiento definitivo para una crisis de hipertermia maligna, ya que actúa inhibiendo el receptor RyR1 y, de esta manera, logra prevenir la liberación anormal de calcio desde el retículo sarcoplasmático. Sin embargo, aunado a este fármaco, se debe establecer una anestesia total intravenosa de inmediato con ventilación manual, mientras se colocan los filtros de carbón (si se cuenta con ello) en ambas ramas del circuito respiratorio, o bien mientras se cambia por completo el circuito y la máquina de anestesia (16).

Se recomienda colocar una línea arterial y un catéter urinario para recolectar muestras de gases (tanto arteriales como venosos), además de un perfil bioquímico que incluya los niveles de electrolitos (principalmente el potasio), medición del nivel de la creatina fosfocinasa, mioglobina sérica y urinaria, niveles de glucosa y función tiroidea tan pronto como sea posible (16,20).

Es importante, además, la colocación de una sonda vesical, ya que la dosis de carga estándar de dantroleno a 2.5mg/kg debe ir acompañada de una dosis de manitol a 0.375g/kg (16). Este bolo inicial debe administrarse rápido, ya que las infusiones lentas pueden causar flebitis crónica y hasta trombosis venosa en la extremidad utilizada (16). Los datos farmacológicos muestran que las concentraciones sanguíneas terapéuticas (definida como una concentración >3ug/ml) perduran hasta por 7 horas después del bolo inicial de 2.5mg/kg, pero que, posterior a esto, comienzan a disminuir de forma constante con una vida media de 10 horas (16).

Por lo tanto, el riesgo de aparición aumenta según la mayor masa muscular que tenga el paciente y cuanto mayor sea el intervalo entre la inducción de la anestesia y el inicio de la reacción (16). Estos pacientes deben ser tratados con dosis repetidas de dantroleno intravenoso posterior a la muestra de gases venosos, creatina fosfocinasa y electrolitos (16).

Idealmente, los pacientes con sospecha de sufrir una reacción de hipertermia maligna, antes de ser sometidos a un procedimiento quirúrgico bajo un acto anestésico, se deben derivar a un centro donde les realicen la biopsia muscular y las pruebas genéticas para un asesoramiento de las implicaciones que podrían sufrir en sus vidas (16). Desafortunadamente, ambos métodos diagnósticos resultan costosos, ya que, en Latinoamérica, no se cuenta con un centro especializado en estos, por lo tanto, resulta fundamental capacitar al personal a cargo de pacientes para el manejo de este tipo de eventos (20).

CAPÍTULO VI. CUIDADOS POSTOPERATORIOS EN EL PACIENTE CON UNA MIOPATÍA

En vista de la alta prevalencia de comorbilidades en los pacientes portadores de enfermedades musculares, estos se consideran una población de alto riesgo, por lo que frecuentemente requieren un control postoperatorio intensivo (2,10,11). Sin embargo, el grado de monitorización en el periodo postoperatorio dependerá de la condición preoperatoria del paciente y de la complejidad del procedimiento quirúrgico que ameritó (17).

Se encuentra en la literatura que, aproximadamente, el 26.5% de los pacientes con miopatías que comprometen el sistema cardiorrespiratorio van a experimentar complicaciones en el período postoperatorio, por lo tanto, se considera que la vigilancia debería centrarse específicamente en la detección temprana del compromiso cardiopulmonar (2).

Desde el 2007, las recomendaciones de un consenso sobre tratamiento de los pacientes portadores de una distrofia muscular, una de las miopatías más frecuentes, específicamente la distrofia de Duchenne (por su mayor incidencia), estandarizaron que, al ser sometidos a una anestesia o a una sedación:

- Una capacidad vital forzada menor al 50% podía sugerir un aumento en las complicaciones respiratorias postoperatorias, incluso ameritando ventilación no invasiva postoperatoria.
- Y una capacidad vital forzada menor al 30% era indicador de un alto riesgo de complicaciones respiratorias en el postoperatorio, necesitando de soporte ventilatorio invasivo postoperatorio (11,23).

En revisiones de casos, se ha observado que los pacientes con miopatías que poseen dentro de sus parámetros en las pruebas de función pulmonar una capacidad vital forzada menor al 50% (o menos de 30ml/kg) o un volumen espiratorio forzado menor a 50% o que manejan una hipercapnia preoperatoria, es muy probable que requieran del uso de una ventilación asistida en el período postoperatorio o incluso de manera crónica. Por lo tanto, se recomienda en ellos, el uso de la ventilación con presión positiva no invasiva nocturna en el período postoperatorio (21). Y cuando la capacidad vital forzada se encuentra por debajo del 30%, se recomienda pasar de inmediato de la extubación endotraqueal a una ventilación con presión positiva no invasiva postoperatoria.

Otros parámetros como la presión inspiratoria a máxima menor a -40cmH₂O (que es la presión necesaria para lograr la reexpansión de los pulmones) y la presión espiratoria máxima mayor a los 40cmH₂O (que es

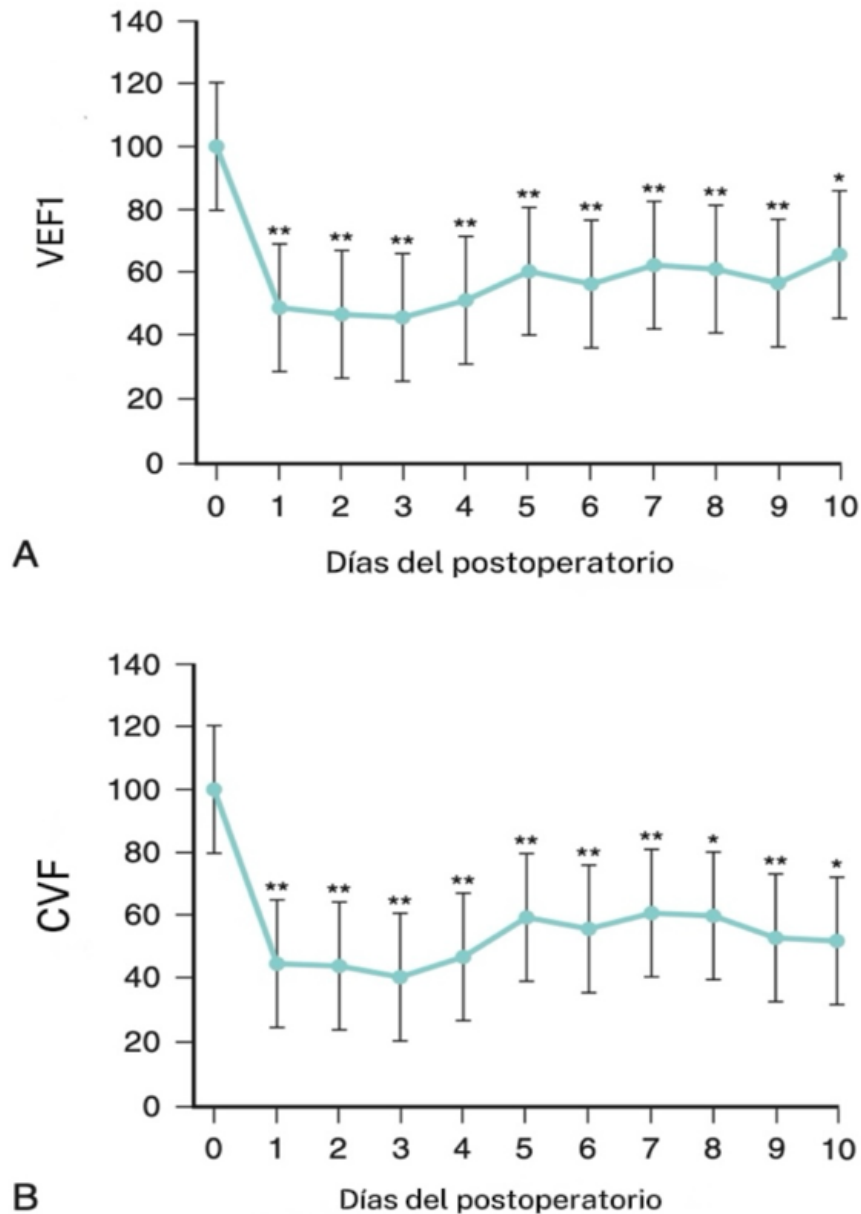
la presión necesaria para expulsar secreciones) son necesarios para el correcto funcionamiento pulmonar en el período postoperatorio. Por lo tanto, a menos que el niño sea capaz de generar estos rangos de presiones, se debe anticipar y coordinar el ingreso del paciente a una unidad de cuidados intensivos pediátrica para proveer un soporte ventilatorio postquirúrgico (10).

Se debe considerar que la función respiratoria en pacientes con enfermedades neuromusculares fluctúa con alteraciones en el período postoperatorio, sobre todo si se sometieron a una cirugía considerada como de riesgo mayor. Por ejemplo, en la cirugía para corrección de una escoliosis neuromuscular, se ha observado que, respecto a la capacidad vital forzada y al volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF1), la tendencia suele ser primeramente de una disminución abrupta de ambos parámetros pulmonares, con un nadir que se presenta a los 3 días postoperatorios, y es hasta aproximadamente los 7 a 10 días postquirúrgicos que el valor de dichos parámetros pulmonares regresan a ser apenas un 60% de su valor basal preoperatorio (23).

Posterior a ello, es hasta el primer o segundo mes, aproximadamente, cuando ambos parámetros pulmonares se acercan a los valores iniciales que el paciente poseía en sus pruebas respiratorias (23). Incluso la literatura habla de que, dependiendo del abordaje quirúrgico empleado en el paciente (anterior o posterior), suele tomar de 1 a 2 años para que los valores de las pruebas de función pulmonar regresen a sus niveles basales (23).

La revisión Cochrane sugiere que, en los pacientes portadores de distrofias musculares sometidos a una cirugía para corrección de su escoliosis neuromuscular, deben ser informados previamente sobre la incertidumbre de los beneficios respecto a la función respiratoria y a la supervivencia a largo plazo. Pues, aun para el paciente con una enfermedad neuromuscular, existe muy poca evidencia respecto a alguna mejoría en su función respiratoria posterior a la instrumentación por escoliosis (7).

Figura 3. Representación de los cambios en los parámetros de función pulmonar posterior a cirugía para corrección de escoliosis.



A. Representación de los cambios en el volumen espiratorio forzado en el primer segundo en los primeros 10 días postoperatorios de una cirugía de instrumentación por escoliosis.

B. Representación de los cambios en la capacidad vital forzada en los primeros 10 días postoperatorios de una cirugía de instrumentación por escoliosis.

Fuente y adaptación: Coté CJ, Lerman J, I David Todres (7). *A practice of anesthesia for infants and children*. Philadelphia, Pa: Saunders/Elsevier; 2009.

Se recomienda que los pacientes con enfermedad neuromuscular que sean sometidos a una cirugía considerada mayor cuenten con un programa de entrenamiento respiratorio que incluya la ventilación con presión positiva no invasiva y con técnicas de insuflación-exuflación mecánica en su período postoperatorio, por al menos 30 minutos al día durante un mínimo de 4 semanas (21). Además, es importante prolongar la monitorización de la electrocardiografía en el periodo postoperatorio, especialmente en pacientes portadores de miopatías que presentan un mayor riesgo de sufrir algún tipo de trastorno en la conducción cardíaca (2).

Autores recomiendan para los pacientes que sufren de miopatías con riesgo aumentado de rabdomiólisis inducido por anestésicos, también extender la monitorización con los niveles de creatina quinasa aún el periodo postoperatorio (9).

Como otro aspecto fundamental en el postoperatorio, se recomienda que el período de inmovilización sea lo más corto posible, ya que se ha observado que esto influye negativamente en la fuerza muscular residual del paciente. Por lo que intentar restaurar o mantener la fuerza muscular en el paciente portador de una miopatía, mediante el inicio temprano de la fisioterapia general y pulmonar, es de suma importancia para reducir el riesgo de complicaciones pulmonares (2).

CAPÍTULO VI. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

Una de las principales conclusiones de este análisis consiste en que es vital evaluar el riesgo-beneficio de cualquier intervención quirúrgica y anestésica en los pacientes portadores de miopatías antes de ser sometido a un procedimiento (11).

Además, es importante identificar los efectos en los diferentes órganos blancos que la enfermedad miopática produce en el paciente y las potenciales implicaciones que cada clase de fármaco empleado en el manejo anestésico puede ocasionarle (12).

Una cuidadosa evaluación preoperatoria debería ayudar a tomar la mejor decisión sobre el tipo de anestesia para cada niño en particular. Por ello, se necesitan más estudios a gran escala para dilucidar el dilema existente sobre cuál es la mejor técnica anestésica para el niño con una miopatía no diagnosticada. En cirugías menores como la toma de biopsia muscular, la ketamina puede ser una alternativa segura al propofol y los agentes halogenados. También se puede considerar la anestesia regional, al menos si no se sospecha ningún trastorno mitocondrial (en las cuales podría no ser una técnica del todo segura) (9).

Es el conocimiento básico de la conducta anestésica en las enfermedades miopáticas y su probable interacción con los fármacos anestésicos lo que ayudará a evitar y a prevenir un incremento en la morbi-mortalidad trans y postoperatoria (1,10).

Solo unas pocas miopatías se asocian claramente con el desarrollo de hipertermia maligna. No obstante, si no es posible emplear una técnica de anestesia regional, la anestesia intravenosa total se considera la opción más segura en estos pacientes de alto riesgo.

Además, las Sociedades de Anestesia Pediátrica deberían considerar la posibilidad de crear un registro internacional de la anestesia administrada a pacientes con una enfermedad muscular conocida. Ya que esto ayudaría a evaluar la relación riesgo-beneficio sobre la elección del fármaco en futuros pacientes (24).

BIBLIOGRAFÍA

1. Forés B, Manzano A, Urrengoetxea P, Aguilera L. Anestesia en el paciente con patología neuromuscular. *Gac médica Bilbao*. 2006; 103(2):79–89.
2. Schieren M, Defosee J, Böhmer A, Wappler F, Gerbershagen MU. Anaesthetic management of patients with myopathies. *Eur J Anaesthesiol*. 2017; 34 (10): 641-9.
3. Julien-Marsollier F, Bruneau B, Dahmani S. Anestesia y miopatías. *EMC – Anestesia-Reanimación*. 2018; 44 (3): 1-7.
4. Veyckemans F. Can inhalation agents be used in the presence of a child with myopathy? *Curr Opin Anaesthesiol*. 2010;23(3):348–55.
5. Hsieh VC, Morgan, PG. Cap 49. Genetic Muscle Disorders. En Davis, PJ, Cladis, FP, editores. *Anesthesia for Infants and Children*. Philadelphia: Elsevier;2017. p. 1178-88.
6. Vega RF, Asensio EA, Marín MD, Pascual PR. Actitud anestésica: cribado cardiológico y riesgo de hipertermia maligna ante el niño con miopatía. *Revista electrónica Anestesiología*. 2022;14(8):2.
7. Crean M, Tirupathi S. Cap 24, *Essentials of Neurology and Neuromuscular Disorders*. En Coté CJ, Lerman J, I David Todres, editores. *A practice of anesthesia for infants and children*. Philadelphia, Pa: Saunders/Elsevier; 2009. p. 561-580.
8. Falcone Rava N, Calvo Vecino JM, Abad Gurumeta A, San Norberto García L, Muñoz Ávalos N, Gilsanz Rodríguez F. Anestesia en enfermedades mitocondriales. *Actual. Anesthesiol. Reanmi*; 17 (3): 108-115.
9. Driessen JJ. Neuromuscular and mitochondrial disorders: what is relevant to the anaesthesiologist? *Curr Opin Anaesthesiol*. 2008;21(3):350–5.
10. Cordero-Escobar I. Consideraciones anestésicas en algunas enfermedades neuromusculares. *Revista Mexicana de Anestesiología*. 2009 Apr 1;32(2).
11. Echeverry-Marín PC, Bustamante-Vega ÁM. Anesthetic implications of muscular dystrophies. *Colomb J Anesthesiol*. 2018; 46(3):228–39.
12. Desai V, Salicath J. Enfermedad Mitocondrial y Anestesia [Internet]. *WFSA*.2020. Disponible en: <https://resources.wfsahq.org/atotw/enfermedad-mitocondrial-y-anestesia/>
13. García-Girona D. Anestesia ambulatoria en un paciente con miopatía mitocondrial. *Cir May Amb*. 2014;19(4):140-141.
14. Katz JA, Murphy GS. Anesthetic consideration for neuromuscular diseases. *Curr Opin Anaesthesiol*. 2017;30(3):435–40.

15. González AM. Acerca de miopatías congénitas y monitorización neuromuscular. *Rev Esp Anestesiol Reanim.* 2018;65 (10): 601–2.
16. Lerman J. Perioperative management of the paediatric patient with coexisting neuromuscular disease. *Br J Anaesth.* 2011;107 Suppl 1:i79-89.
17. OrphanAnesthesia. Recomendaciones para anestesia en pacientes que afectados por Distrofia miotónica 1 y 2 [internet]. 2014. Disponible en: <https://www.orphananesthesia.eu/en/rare-diseases/published-guidelines/myotonic-dystrophies-type-1-and-2/186-distrofia-miotónica-1-y-2/file.html>
18. Brislin RP, Theroux MC. Core myopathies and malignant hyperthermia susceptibility: a review. *Paediatr Anaesth.* 2013 Sep;23(9):834-41.
19. Martín LS, Padial EE, Castellanos A. Anestesia locorreional en enfermedades del músculo y de la unión neuromuscular. *Rev electrón AnestesiaR [Internet].* 2016;8(11):3–3. Disponible en: <https://revistaanestesiario.org/index.php/rear/article/view/138>
20. Ortiz-Bautista JG, Colín-Hernández J, León-Álvarez E. Hipertermia maligna. *Revista Mexicana de Anestesiología.* 2023; 46(1): 38–45.
21. Zuckerberg AL, Yaster M. Cap 33. Anesthesia for Pediatric Orthopedic Surgery. En Davis, PJ, Cladis, FP, editores. *Smith, Anesthesia for Infants and Children.* Philadelphia: Elsevier;2017. p. 1018-35.
22. Sociedad de Anestesiología de Chile. Recomendaciones para el manejo de la crisis de hipertermia maligna y para el manejo del paciente susceptible de hipertermia maligna [internet]. *Revista Chilena de Anestesia.* 2010; 39(3): 197-201. Disponible en <https://revistachilenadeanestesia.cl/PII/revchilanestv39n3.06.pdf>
23. Wilton NC, Anderson BJ. Cap 24, Cap. 32 Orthopedic and Spine Surgery. En Coté CJ, Lerman J, I David Todres, editores. *A practice of anesthesia for infants and children.* Philadelphia, Pa: Saunders/Elsevier; 2009. p. 727-753.
24. Adnet P. Utilisation du Diprivan® dans les myopathies et l'hyperthermie maligne. *Ann Fr Anesth Reanim.* 1994;13(4):490–3.