

## Anestesia en la enfermedad de Steinert

### Anaesthesia in Steinert Disease

Dra. Tania Amores Agulla, Dra. Yania Cantero Domínguez, Dr. José Marrero Quesada.

Hospital Clínicoquirúrgico "Julio Trigo López". La Habana, Cuba.

---

#### Resumen:

**Introducción:** La distrofia miotónica de Steinert es un proceso multisistémico crónico hereditario, que afecta principalmente a la musculatura esquelética y cursa con atrofia muscular y miotonías lentas, pero progresivas. Los pacientes con esta enfermedad presentan una elevada susceptibilidad a los agentes anestésicos y pueden sufrir serias complicaciones perioperatorias.

**Objetivo:** Describir la evolución de una paciente quirúrgica con enfermedad de Steinert. **Caso clínico:** Paciente femenina de 42 años de edad, con metrorragias y dismenorreas de más de dos años de evolución, que fue intervenida quirúrgicamente por fibroma uterino. Antecedentes patológicos personales: enfermedad de Steinert de 15 años de evolución, cuyos síntomas se agudizaron tras el parto. **Conclusiones:** Los pacientes con enfermedad de Steinert representan un reto para el anestesiólogo, sin embargo, una valoración preoperatoria minuciosa e individualizada de cada caso, además de las bondades que ofrecen las técnicas de monitorización, anestésicas y quirúrgicas permite que puedan evolucionar satisfactoriamente.

**Palabras clave:** enfermedad de Steinert, distrofia miotónica, miotonías.

---

#### ABSTRACT

**Background:** Steinert's myotonic dystrophy is a hereditary chronic multisystemic process that principally affects skeletal muscles and presents with slowly progressive myotony and muscular atrophies. Patients suffering from this disease are very susceptible to anaesthetic agents and can present serious perioperative complications.

**Objectives:** To describe the surgical evolution of a patient suffering from Steinert´s disease.

Clinical case report: A 42-year-old female patient that has been presenting metrorrhagias and dysmenorrheas of more than two years of evolution was operated on uterine fibroma. She had personal pathological antecedents of Steinert´s disease of fifteen years evolution and symptoms that worsened after delivery.

**Conclusions:** The patients who suffer from Steinert´s disease represent a challenge for the anaesthesiologist; nevertheless, an individualized and detailed preoperative assessment in each case so as the benefits offered by the monitoring, anaesthetic and surgical techniques allow a satisfactory evolution.

**Key words:** Steinert´s disease, myotonic dystrophy, myotony

---

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Steinert, descrita por vez primera en 1909 por el alemán Steinert, es también conocida como distrofia miotónica y pertenece a las enfermedades músculo-esqueléticas, específicamente, al grupo de las distrofias musculares.<sup>1</sup> Se transmite con patrón autosómico dominante, cuyo gen responsable se ha localizado en el brazo largo del cromosoma 19. A pesar de ser considerada una enfermedad de baja incidencia en cuanto a presentación, con un índice de prevalencia de 1/20 000 habitantes, se considera la distrofia muscular más frecuente en el adulto y la segunda forma más habitual de enfermedad del músculo esquelético. Puede manifestarse en cualquier momento de la vida, desde el nacimiento hasta la vejez y su edad de aparición es cada vez menor.<sup>2</sup>

Constituye el objetivo de este artículo describir la evolución de una paciente quirúrgica con enfermedad de Steinert.

### Caso clínico

Paciente femenina, de 42 años de edad con historia obstétrica anterior de G<sub>1</sub>P<sub>1</sub>A<sub>0</sub>, con metrorragias y dismenorreas de más de dos años de evolución a la que se le diagnosticó un fibroma uterino que requirió tratamiento quirúrgico. Al examen físico se constató imposibilidad para la flexión del cuello y elevación de la cabeza, debilidad en la musculatura de las manos y disartria. Antecedentes patológicos personales de enfermedad de Steinert de 15 años de evolución, cuyos síntomas de hipotonía muscular se agudizaron tras el parto. Antecedentes patológicos familiares de madre y hermana con enfermedad de Steinert.

### Técnica anestésica

Una vez en el quirófano y tras la monitorización estándar de ECG de tres derivaciones, tensión arterial no invasiva, saturación de oxígeno mediante pulsioximetría, capnometría y capnografía, se obtuvieron los signos vitales siguientes: TA: 110/70 mmHg, FC: 72 pulsaciones por minuto, SpO<sub>2</sub>: 98 %, FR: 20/min y CO<sub>2</sub>ET: 38 mmHg. ECG: Ritmo sinusal, sin alteraciones de conducción.

En el preoperatorio inmediato se le suministró ranitidina, 150 mg EV, para evitar complicaciones gastrointestinales que se pudieran presentar en este tipo de pacientes debido a su enfermedad de base.

Se administró anestesia general orotraqueal pues la paciente se negó a recibir anestesia regional. Las dosis fueron seleccionadas teniendo en cuenta la conocida susceptibilidad que tienen estos pacientes a los efectos depresores ventilatorios como opioides, sedantes, barbitúricos; así como al efecto de una duración prolongada de los relajantes musculares. Se preoxigenó con oxígeno al 100 % durante 5 min, inducción anestésica con lidocaína al 2 % 1 mg/kg, propofol 2 mg/kg, fentanilo 5  $\mu$ g/kg y vecuronio 0,05 mg/kg, todos por vía EV. Laringoscopia con visión de Cormack y Lehane grado I e intubación fácil y atraumática. Mantenimiento anestésico: fentanilo 3  $\mu$ g/kg EV, vecuronio 0,025 mg/kg EV y combinación de oxígeno, nitroso e isoflurano al 1 %.

Durante el procedimiento quirúrgico la paciente se mantuvo estable hemodinámicamente, la intervención duró 1 h y 20 min. Solo se hizo necesario administrar una dosis de fentanilo y una de vecuronio. No se realizó reversión de los relajantes musculares. Se trasladó a la unidad de recuperación posanestésica intubada y con ventilación controlada hasta su recuperación espontánea al cabo de 1h y 10 min, posteriormente se extubó sin complicación alguna.

En el posoperatorio mediato no se recogieron, al interrogatorio ni al examen físico, evidencias de que la hipotonía hubiera empeorado, ni tampoco la función respiratoria.

## DISCUSIÓN

En la distrofia miotónica de Steinert existe un defecto de la función de los canales de sodio y cloro, que determinan una inestabilidad eléctrica de la membrana muscular y un automantenimiento de la despolarización. Se producen alteraciones metabólicas del calcio que parecen ser las causantes de su retorno incompleto por el sistema adenosintrifosfato al retículo sarcoplásmico, lo que determina que se produzca una contracción mantenida del músculo.

En cuanto a características clínicas se plantea que esta atrofia puede manifestarse en los músculos temporales, maseteros, faciales y del cuello. Hay debilidad de los extensores de la muñeca, los dedos y musculatura intrínseca de la mano, así como afectación de los músculos del paladar, faríngeos y linguales, que puede provocar disartria, voz nasal y problemas en la deglución. Muchos pacientes tienen debilidad de los músculos respiratorios, que les provoca insuficiencia respiratoria.<sup>3</sup> La musculatura de la región orofacial se afecta frecuentemente, con presencia de fenómeno miotónico en movimientos de apertura-cierre oral, de la lengua y otros músculos periorales.<sup>4</sup> La afección de la musculatura del tracto digestivo puede ocasionar síntomas característicos: disfagia, gastroparesia, esteatorrea, estreñimiento y megacolon. Se han descrito casos de perforación colónica secundaria a seudobstrucción intestinal grave, así como bezoares y vólvulos gástricos, debido a trastornos de la motilidad y vaciamiento gastroduodenal.<sup>5,6</sup> La enfermedad afecta a más de un sistema de órganos, entre ellos: el cristalino (produciendo cataratas, estrabismo convergente), glándulas endocrinas (diabetes mellitus, hipertiroidismo) y el corazón (bloqueo auriculoventricular de 1er. grado, trastornos eléctricos, prolapso mitral).<sup>7-9</sup> Además, pueden producirse arritmias ventriculares y bloqueos completos que ocasionan la muerte súbita del enfermo.

No existe un tratamiento farmacológico eficaz de la distrofia muscular de Steinert, limitándose a la terapia de prevención y de complicaciones secundarias a la afección muscular.<sup>10</sup> Por esta razón, la conducta anestésica de estos pacientes se torna compleja, con elevada frecuencia de intubación difícil. Existen factores potencialmente desencadenantes de una crisis miotónica: el tipo de proceder quirúrgico, la hipotermia, los temblores, ciertos medicamentos como propanolol, potasio, succinilcolina y anticolinesterásicos. Los bloqueadores neuromusculares no despolarizantes pueden tener un efecto prolongado imprevisible, por lo que sus dosis deben ser disminuidas; al igual que las de opiodes, por una elevada sensibilidad a estos. Con relación a la utilización de agentes halogenados, aún se cuestiona si todas las formas de miopatías se asocian a un riesgo aumentado de hipertermia maligna.

Las complicaciones más frecuentes son las respiratorias. La debilidad de la musculatura faríngea puede llevar a la apnea obstructiva y a la neumonía aspirativa. La debilidad de los músculos espiratorios puede impedir la tos efectiva y llevar a la atelectasia. La fuerza inspiratoria hace disminuir la capacidad inspiratoria y aumentar el riesgo de hiperventilación alveolar. La mayoría de los anestésicos (halogenados, hipnóticos, opiodes) pueden inducir a estas complicaciones.<sup>11</sup>

Se concluye que la enfermedad de Steinert representa un reto para el anestesiólogo por sus conocidos efectos multisistémicos, que pueden conducir a complicaciones perioperatorias e incluso a una muerte súbita durante el acto quirúrgico. Sin embargo, la conducta terapéutica debe ser individualizada y valorada con extrema minuciosidad, sin prejuicios. Los avances en técnicas de monitorización, fármacos anestésicos y procedimientos quirúrgicos han permitido que en este tipo de pacientes puedan obtenerse resultados cada vez más favorables.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Roca R, Smith V. Atrofias musculares. En: Temas de Medicina Interna. 4ta. ed. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2002. p. 466-70.
2. Mathieu J. Prevalencia de la enfermedad de Steinert. La Presse Médicale. 2007;36(6):2.
3. Ropper AH, Brown RH. The muscular dystrophies. En: Principles of Neurology. 8va. ed. New York: Mc Graw Hill Interamericana; 2005. p. 1213-29.
4. Guimaraes AS, Suazo GI, Nagahashi Marie SK. Fenómeno miotónico orofacial en pacientes con distrofia muscular de Steinert. Rev Avances en Odontostomatología. 2010;26(3):139-42.
5. Bueno Lledó J, Ballester Ibáñez C. Perforación colónica secundaria a distrofia miotónica de Steinert. Rev Cir Esp. 2003;73(6):375-7.
6. Milne L, Henter J, Anshus J, Rosen P. Gastric volvulus: two cases and a review of the literature. J Emerg Medic. 1994;12:299-306.
7. Puertos Bordallo D. Afectación oftalmológica de la distrofia miotónica congénita. Rev Acta Estrabiológica. 2005;34(3):145-9.

8. Pelargonio G, Dello Russo A, Sanna T. Myotonic dystrophy and the heart. Heart 2002;88:665-70.
9. Muraoka H, Negoro N, Terasaki F. Re-entry circuit in ventricular tachycardia due to focal fatty-fibrosis in a patient with myotonic dystrophy. Intern Med. 2005;44:129-35.
10. Huson S. Myotonic dystrophy-time to improve patient care and prepare for pathogenesis based treatments. European J Human Genetics. 2005;13(2):131-132.
11. Barra Bisinotto FM. Anestesia para colecistectomía videolaparoscópica en paciente con enfermedad de Steinert. Rev Bras Anesthesiol. 2010;60(2):13-4.

Recibido: 23 de mayo de 2012.  
Aprobado: 31 de julio de 2012.

Dra. Tania Amores Agulla. Hospital Clínicoquirúrgico «Julio Trigo López». La Habana.  
Correo electrónico: [joanmarrero@infomed.sld.cu](mailto:joanmarrero@infomed.sld.cu)