

Anestesia para Colectomia Videolaparoscópica em Paciente Portador de Doença de Steinert. Relato de Caso e Revisão de Literatura *

Anesthesia for Videolaparoscopic Cholecystectomy in a Patient with Steinert Disease. Case Report and Review of the Literature

Flora Margarida Barra Bisinotto, TSA¹, Daniel Capucci Fabri², Maida Silva Calçado³, Paula Borela Perfeito⁴, Lucas Vieira Tostes⁵; Gabriela Denardi Sousa⁵

RESUMO

Bisinotto FMB, Fabri DC, Calçado MS, Perfeito PB, Tostes LV, Sousa GD – Anestesia para Colectomia Videolaparoscópica em Paciente Portador de Doença de Steinert. Relato de Caso e Revisão de Literatura.

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS: As distrofias miotônicas são doenças neuromusculares de transmissão autossômica dominante. Dentre elas, a distrofia miotônica tipo 1 (DM1), ou doença de Steinert, é a mais comum no adulto e, além do envolvimento muscular, apresenta manifestações sistêmicas importantes. A DM1 representa um desafio para o anestesiológico. Os pacientes apresentam maior sensibilidade às drogas anestésicas e complicações, principalmente cardíacas e pulmonares. Além disso, há a possibilidade de apresentarem hipertermia maligna e crise miotônica. Descreveu-se o caso de um paciente que teve complicação pulmonar importante após ser submetido a anestesia geral.

RELATO DO CASO: Paciente de 39 anos, portador de DM1, foi submetido à anestesia geral para colectomia videolaparoscópica. A anestesia foi venosa total com propofol e remifentanil e rocurônio. O procedimento cirúrgico de 90 minutos não apresentou intercorrências, mas após a extubação o paciente apresentou insuficiência respiratória e crise miotônica, que tornou a intubação traqueal impossível. Utilizou-se a máscara laríngea, que possibilitou a oxigenação adequada, e a ventilação mecânica foi mantida até a recuperação total da atividade respiratória. Evolução ocorreu sem outras complicações.

* Recebido (**Received from**) do CET/SBA do Hospital Escola da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG

1. Professora Adjunta da UFTM; Responsável pelo CET/SBA da UFTM; Doutora em Anestesiologia pela FMB-UNESP

2. ME do CET/SBA do Hospital Escola da UFTM (2006-2008); Médico Assistente do Hospital São Paulo – UNIFESP

3. Anestesiológico do Hospital Escola da UFTM

4. ME do CET/SBA do Hospital Escola da UFTM

5. Graduando do Curso de Medicina da UFTM

Apresentado (**Submitted**) em 4 de maio de 2009

AAceito (**Accepted**) para publicação em 24 de dezembro de 2009

Endereço para correspondência (**Correspondence to**):

Dra. Flora Margarida Barra Bisinotto

Praça dos Lírios, 58

Morada das Fontes

38060-460 Uberaba, MG

E-mail: flora@mednet.com.br

CONCLUSÕES: A DM1 é uma doença que apresenta várias peculiaridades para o anestesiológico. O conhecimento minucioso do seu envolvimento sistêmico, associado à ação diferenciada das drogas anestésicas nesses pacientes, proporcionará um ato anestésico-cirúrgico mais seguro.

Unitermos: DOENÇAS, Muscular: distrofia miotônica; CIRURGIA, Abdominal: colectomia; COMPLICAÇÕES, Pós-Operatórias: insuficiência respiratória

SUMMARY

Bisinotto FMB, Fabri DC, Calçado MS, Perfeito PB, Tostes LV, Sousa GD – Anesthesia for Videolaparoscopic Cholecystectomy in a Patient with Steinert Disease. Case Report and Review of the Literature.

BACKGROUND AND OBJECTIVES: Myotonic dystrophies are autosomal dominant neuromuscular diseases. Among them, myotonic dystrophy type 1 (MD1), or Steinert disease, is the most common in adults, and besides muscular involvement it also has important systemic manifestations. Myotonic dystrophy type 1 poses a challenge to the anesthesiologist. Those patients are more sensitive to anesthetics and prone to cardiac and pulmonary complications. Besides, the possibility of developing malignant hyperthermia and myotonic episodes is also present.

CASE REPORT: This is a 39-year old patient with DM1 who underwent general anesthesia for videolaparoscopic cholecystectomy. Total intravenous anesthesia with propofol, remifentanil, and rocuronium was the technique chosen. Intercurrences were not observed in the 90-minute surgical procedure, but after extubation, the patient developed respiratory failure and myotonia, which made tracheal intubation impossible. A laryngeal mask was used, allowing adequate oxygenation, and mechanical ventilation was maintained until full recovery of the respiratory function. The patient did not develop further complications.

CONCLUSIONS: Myotonic dystrophy type 1 presents several particularities to the anesthesiologist. Detailed knowledge of its systemic involvement along with the differentiated action of anesthetic drugs in those patients will provide safer anesthetic-surgical procedure.

Keywords: COMPLICAÇÕES, Postoperative: respiratory failure; DISEASES, Muscular: myotonic dystrophy; SURGERY, abdominal: cholecystectomy.

INTRODUÇÃO

A distrofia miotônica (DM) é uma doença neuromuscular conhecida como doença de Steinert e é a forma de distrofia

muscular mais frequente no adulto. Foi descrita pela primeira vez simultaneamente em 1909 por Batten e Gibb na Inglaterra e por Steinert na Alemanha, que publicaram vários casos de pacientes com DM pertencentes a uma mesma família ¹. A DM é causada por uma expansão anormal da sequência do trinucleotídeo (citosina-timina-guanina) encontrada no cromossomo 19. É transmitida geneticamente (autossômica dominante) e a expressão fenotípica é muito variável ².

A incidência estimada é um em 8.000 nascimentos e a sua prevalência mundial varia de 2,1 a 4,3/100.000 habitantes ³. A doença caracteriza-se pela presença da miotonia, que é a contração persistente do músculo após uma contração voluntária. É uma doença multissistêmica e pode apresentar complicações graves. Os anestesiológicos devem ter conhecimento das manifestações clínicas dessa doença para que uma anestesia apropriada e segura possa ser fornecida para esse grupo de pacientes quando submetidos a procedimentos cirúrgicos. O presente trabalho teve por objetivo apresentar o caso de um paciente portador de DM submetido à colecistectomia sob anestesia geral, abordando a conduta anestésica, e em seguida rever a literatura sobre o assunto.

RELATO DO CASO

Paciente de 39 anos, 68 kg, masculino, vendedor, com diagnóstico de DM1 e colelitíase, foi programado para colecistectomia por videolaparoscopia. Foi submetido à avaliação no ambulatório de pré-anestésico. Apresentava história de fraqueza muscular desde os nove anos de idade, mas o diagnóstico de DM foi feito aos 34 anos quando apresentou quadro de disfagia importante, refluxo gastroesofágico e catarata. Não apresentava antecedentes anestésicos. Utilizava como medicação *aloe vera*. Quanto aos antecedentes familiares, a mãe faleceu aos 50 anos de idade devido a complicações da DM e cinco irmãos apresentavam a doença (três mulheres e dois homens). Pai de cinco filhos, quatro meninos saudáveis e uma menina portadora da DM. Ao exame físico apresentava fácies típica (Figura 1), com logofthalmia e calvície frontal, dificuldade de deglutição que



Figura 1 – Fácies do paciente portador de Doença de Steinert



Figura 2 – Hipotrofia dos membros inferiores

prejudicava a fala (disfonia), hipotrofia da musculatura distal dos membros inferiores e superiores (Figuras 2 e 3) e miotonia das mãos (dificuldade de relaxamento das mãos após uma contração). Clinicamente não apresentava alteração cardiorrespiratória. O teste de Mallampati era classe IV. Exames laboratoriais normais, exceto a CK-NAC de 271,0 U.L⁻¹ (valores normais para homens entre 24 e 204 U.L⁻¹). O eletrocardiograma mostrava bloqueio de ramo esquerdo, extrassístoles ventriculares isoladas, sobrecarga ventricular esquerda e alte-



Figura 3 – Hipotrofia dos membros superiores

rações difusas da repolarização ventricular. O raio X de tórax e o ecocardiograma foram normais. Foi avaliado pelo cardiologista, que liberou o procedimento anestésico-cirúrgico e não foi prescrita nenhuma medicação cardiológica. Foi classificado como estado físico ASA 3. O paciente recebeu ranitidina (150 mg) e metoclopramida (10 mg) 90 minutos antes da cirurgia e nenhuma medicação pré-anestésica foi utilizada. A anestesia geral foi induzida com midazolam (5 mg), remifentanil (100 µg), propofol (100 mg) e rocurônio (50 mg), o paciente foi intubado com a técnica de sequência rápida e, em seguida, foi introduzida a sonda orogástrica com aspiração. A anestesia foi mantida com O₂ e ar medicinal a 50%, propofol (100 µg.kg⁻¹.min⁻¹) e remifentanil (0,15 µg.kg⁻¹.min⁻¹) em infusão contínua. A monitorização constou de oximetria de pulso, pressão arterial não invasiva, eletrocardiograma, capnografia, monitorização do relaxamento muscular, utilizando o adutor do polegar com a sequência de quatro estímulos e temperatura corporal. A cirurgia foi realizada por videolaparoscopia com a insuflação de gás carbônico para a realização do pneumoperitônio, sendo que a pressão intra-abdominal não ultrapassou 15 mmHg. A hemostasia foi facilitada com a utilização de bisturi elétrico. A temperatura corporal foi mantida com a utilização de manta térmica. Trinta minutos antes do término previsto o paciente recebeu tramadol (100 mg) via subcutânea, dipirona (2 g) e cefotrofeno (100 mg) venosos. O procedimento cirúrgico foi completado em 90 minutos, sem intercorrências. Nesse momento o paciente não apresentava nenhuma resposta muscular na sequência de quatro estímulos. Aguardou-se o aparecimento de pelo menos uma resposta, cerca de 20 minutos, quando o mesmo foi descurarizado com atropina (1,0 mg) e prostigmina (2,0 mg). Em seguida, apresentava as quatro respostas iguais na sequência de quatro estímulos e respondia a comando verbal de abrir os olhos e a boca. No entanto, não apresentava padrão respiratório satisfatório. A consciência foi se recuperando e o paciente reagiu à presença da cânula de intubação e foi extubado. Apresentava saturação de 98% na oximetria de pulso, mas em cerca de 5 minutos apresentou queda progressiva na saturação de oxigênio e não respondia com melhora da atividade respiratória. Evoluiu com extremidades frias e cianóticas, hipertonía muscular, inconsciência e dificuldade de ventilação sob máscara facial. A intubação traqueal foi impossível devido à hipertonía generalizada. Nesse momento foi colhido sangue para realização de gasometria e dosagem de eletrólitos. Utilizou-se então a máscara laríngea, que permitiu a ventilação e oxigenação adequadas. A gasometria revelou acidose importante (pH = 7,17, PaCO₂ = 77,9 mmHg, PO₂ = 125,3 mmHg, HCO₃⁻ = 28,2 mEq.L⁻¹, excesso de base = -2,3), porém não houve alterações na dosagem de eletrólitos. Diagnosticou-se então a presença de crise miotônica, que foi tratada com midazolam (5 mg), e a ventilação controlada foi mantida com a máscara laríngea. O paciente foi transferido para a sala de recuperação pós-anestésica, devido à falta de leito na UTI. A recuperação da consciência ocorreu lentamente, enquanto ele era mantido em ventilação artificial. A retirada da máscara laríngea ocorreu após cinco horas, sem intercorrências. O paciente foi transferido para a enfermaria e recebeu alta hospitalar em três dias.

DISCUSSÃO E REVISÃO DE LITERATURA

As distrofias musculares são um grupo de doenças hereditárias caracterizadas por fraqueza muscular progressiva. Existem vários critérios de classificação, baseando-se na transmissão genética, na idade de início dos sintomas, na distribuição dos músculos envolvidos e na velocidade de progressão.

No início dos anos 90, foi identificada a mutação no cromossomo 19 para a primeira forma da doença identificada geneticamente e classificada como distrofia muscular tipo 1 (DM1), ou doença de Steinert⁴. Em 1994, uma doença semelhante foi identificada e chamada de miopatia miotônica proximal ou distrofia miotônica tipo 2 (DM2). Atualmente, DM1 refere-se às formas da doença relacionadas ao cromossomo 19 e DM2 às novas doenças geneticamente distintas. A alteração genética na DM1 é vista como uma sequência repetida das bases nitrogenadas citosina (C), timina (T) e guanina (G) de variável comprimento, onde o tamanho da sequência repetida está correlacionado com os sintomas clínicos da doença. É herdada de forma autossômica dominante e, na maioria dos casos, o gene é herdado da mãe, mas há um limitado número onde a transmissão se faz pelo lado paterno. Embora exista uma forma neonatal, a maioria dos pacientes com DM1 tem início dos sintomas no início da idade adulta.

A doença se caracteriza pelo acometimento muscular e várias manifestações sistêmicas associadas. O prognóstico da doença é condicionado principalmente pelas repercussões cardíacas e respiratórias.

O envolvimento muscular: A miotonia ocorre em várias doenças neuromusculares. O termo descreve uma contração persistente do músculo observada após cessar a contração voluntária ou o seu estímulo. O paciente não é capaz de relaxar o músculo após o seu uso. Inicialmente, o acometimento muscular se manifesta por uma miotonia e atrofia predominantemente distal nos membros, mas pode afetar igualmente os músculos da face (músculos facial e temporal), os músculos laríngeos e os respiratórios. Ela ocorre devido a uma alteração intrínseca do músculo e não do nervo periférico ou da junção neuromuscular. Isto é demonstrado pelo fato de que a miotonia não é abolida pelos bloqueios de nervos periféricos ou pela utilização de relaxantes neuromusculares. Seu mecanismo ainda não está totalmente esclarecido. Algumas evidências sugerem que a lesão ocorre nos canais de cloro ou sódio da membrana muscular. Uma completa inativação do canal de sódio e um aumento na atividade dos canais de potássio cálcio-ativados são sugeridos como fatores contribuintes para o aumento da excitabilidade e susceptibilidade à miotonia na DM⁵. Alternativamente, também pode ocorrer uma redução dramática na condutância transmembrana do cloro. O envolvimento primário dos nervos periféricos também é motivo de controvérsia e alguns autores sugerem que a fraqueza e a distrofia muscular são consequência de uma polineuropatia⁶.

O envolvimento cardíaco: Principalmente representado pela deterioração do sistema de condução do coração, taquiarrit-

mias, cardiomiopatia e doenças valvulares⁷. O defeito de condução mais frequente em pacientes com DM1 é o bloqueio atrioventricular de primeiro grau com prolongamento do intervalo PR e está presente no ECG em mais de 40% dos pacientes. A disritmia mais comum é de origem atrial, mas taquicardia ventricular mono ou polimórfica pode existir. O retardo na condução através do feixe de His pode levar ao aparecimento de disritmias graves através do fenômeno de reentrada. Sérios distúrbios de ritmo, como taquicardia ventricular fatal, podem surgir precocemente em pacientes com a forma congênita ou infantil de DM, assim como em adolescentes assintomáticos, com pouco ou nenhum sinal da doença. Eles podem apresentar parada cardíaca súbita relacionada principalmente ao exercício físico⁸. A insuficiência cardíaca está presente em uma proporção importante dos pacientes, mas não é clinicamente aparente devido à limitada capacidade física. Isso torna importante a realização do ecocardiograma na tentativa de quantificar o comprometimento da função cardíaca. As lesões cardíacas são progressivas e podem evoluir para outras formas mais graves de modo mais rápido do que a própria evolução da doença muscular por si e, neste caso, há pouca correlação entre a gravidade da doença cardíaca e a doença muscular esquelética. Portanto, são pacientes que devem ter um acompanhamento contínuo e atenção especial para as manifestações cardiovasculares, de modo a se tomar a melhor decisão para o tratamento e em especial para a escolha da técnica e das drogas anestésicas.

O acometimento pulmonar: As complicações pulmonares são multifatoriais e causas frequentes de morbimortalidade na DM. Os pacientes apresentam fraqueza da musculatura respiratória, distúrbios no controle central da respiração com alteração nos mecanismos ventilatórios, levando a uma hipoventilação global, microatelectasias e redução na complacência pulmonar. Há uma redução da resposta ventilatória ao gás carbônico, que pode ser de origem central ou atribuída à redução da força contrátil do diafragma⁹. Essa função fica ainda mais comprometida nas cirurgias abdominais superiores. Vários estudos sugerem que os mecanismos de controle central da respiração são anormais nos pacientes portadores de DM^{9,10}. A hipercapnia crônica é um achado comum e pode ocorrer mesmo com mínimos sinais de fraqueza muscular periférica. Paralelamente à hipoventilação, os pacientes apresentam sonolência diária, que também não está relacionada com os sintomas de fraqueza muscular, mas pode ser devida a alterações no centro respiratório ou a distúrbios do sono, caracterizados principalmente pela presença de apneia do sono de origem central ou obstrutiva. A fraqueza muscular pode afetar o diafragma e os outros músculos respiratórios, levando à dificuldade para tossir e à redução da capacidade residual funcional. Também contribui para as complicações respiratórias a fraqueza da musculatura abdominal, que, apesar de apresentar um trabalho aumentado durante a respiração, é ineficiente para melhorar os parâmetros ventilatórios. Há aumento da sensibilidade a agentes sedativos e anestésicos.

As manifestações gastrintestinais: Estão presentes em 80% dos pacientes e são consideradas importantes para a qualidade de vida dos pacientes com DM. Os sintomas mais frequentes são: náuseas, vômito, disfagia e saciedade precoce (devido à redução do tempo de esvaziamento gástrico) e refluxo gastroesofágico¹¹. Tanto a fraqueza miopática como a miotonia, encontradas nos músculos orofaríngeos, têm grande importância na disfunção durante as fases oral e faríngea da deglutição nos pacientes com DM¹². Colelitíase é um achado frequente devido a um aumento do tônus do esfíncter da vesícula biliar. Os testes de função hepática são anormais por razões ainda não esclarecidas¹³.

O envolvimento endócrino: Pode incluir hipotireoidismo, hipogonadismo, distúrbios na secreção do hormônio do crescimento, anormalidades no metabolismo da glicose e insulina (frequentemente associados ao diabetes mellitus clínico)¹⁰. Infertilidade pode ocorrer em pacientes assintomáticas.

O sistema nervoso central: Em termos de personalidade, os distúrbios de comportamento foram notados nas primeiras descrições, mas até os anos 80 poucos foram os relatos e são geralmente relacionados à severidade do comprometimento muscular. São manifestações comuns nos pacientes com DM o comportamento obsessivo-compulsivo, passivo-agressivo e uma personalidade apática e depressiva. Retardo mental ocorre em 60% das formas congênitas, que se apresentam com severo comprometimento em todas as medidas gerais de inteligência. Já as formas clássicas, juvenil e adulto, desenvolvem um declínio cognitivo, que caracteriza um quadro de demência. As alterações na personalidade, motivação e afeto podem resultar em isolamento social¹⁴⁻¹⁶.

Planejamento anestésico e fatores perioperatórios associados com o desenvolvimento da crise miotônica

Numerosas precauções devem ser tomadas durante a anestesia e também no período pós-operatório nos pacientes com doença de Steinert, a fim de evitar as complicações já conhecidas. O aparecimento de uma crise miotônica constitui grande problema para a anestesia, pois, em caso de acometimento dos músculos laríngeos e respiratórios, a intubação pode se tornar difícil ou até impossível¹⁷. Os fatores potencialmente desencadeantes são a cirurgia, hipotermia, tremores, estimulação elétrica ou mecânica antes, durante, ou após a cirurgia, certos medicamentos (clofibrato, propranolol, potássio) e agentes anestésicos como a succinilcolina e os anticolinesterásicos¹⁸. Seu tratamento é, antes de tudo, preventivo, evitando-se todos os fatores desencadeantes. Um protocolo de anestésicos seguros necessita ser adotado. O uso do bisturi elétrico deve ser evitado. A monitorização da temperatura corporal deve ser rigorosa para minimizar o risco de tremores.

A técnica anestésica de escolha permanece incerta. Quando possível, a técnica anestésica preferencial é o bloqueio do nervo periférico ou do neuroeixo¹⁹. Quando a anestesia geral é indicada, vários cuidados devem ser tomados durante todas as suas etapas. Na indução anestésica, o tiopental apresen-

ta uma contraindicação relativa em decorrência dos efeitos depressores respiratórios mais prolongados. O propofol tem sido utilizado tanto para a indução anestésica quanto para a manutenção, mas também pode apresentar problemas. Há relatos na literatura de alteração na sensibilidade, podendo estar aumentada ou reduzida em pacientes com DM e, conseqüentemente, o cálculo da dose pode ser difícil²⁰⁻²¹.

Embora não existam casos relatados na literatura de uma relação direta entre DM e hipertermia maligna, os relaxantes musculares despolarizantes apresentam um problema particular, pois podem apresentar efeitos imprevisíveis²². A succinilcolina parece apresentar efeito duplo em pacientes miotônicos. Pode bloquear a transmissão neuromuscular de "maneira normal", mas também pode agir diretamente no músculo, causando contração e hiperpotassemia suficiente para levar à parada cardíaca. Além disso, pode provocar uma resposta miotônica generalizada, resultando em dificuldade de intubação traqueal e ventilação²³. Recomenda-se, então, que se evite a utilização de succinilcolina nos pacientes portadores de distrofia miotônica, apesar de haver na literatura alguns relatos de administração dessa droga em pacientes com DM em situações de emergência sem maiores complicações²⁴. Como a miotonia é causada por um defeito primário na musculatura, a utilização dos agentes adespolarizantes não abole a contração generalizada.

Os bloqueadores neuromusculares adespolarizantes têm um efeito prolongado imprevisível nos pacientes do DM e os casos reportados na literatura sugerem uma redução da dose e a utilização de fármacos de ação intermediária, particularmente o atracúrio^{22,25}. Nish e col.²⁶ calcularam a dose efetiva para 50% e 90% do bloqueio neuromuscular (ED₅₀ e ED₉₀ respectivamente) com o vecurônio para os músculos orbicular, adutor do polegar e flexor do hálux em uma paciente portadora de DM e submetida à anestesia geral com máscara laríngea e manutenção com propofol, óxido nítrico e fentanil. Encontraram a ED₅₀ para os músculos orbicular, adutor do polegar e flexor do hálux à dose de 7,77 (3,10-16,8); 28,3 (20,7-43,3) e 29,5 (11,0-85,6) µg.kg⁻¹, respectivamente ($p < 0,01$), e o cálculo da ED₉₀ foi 35,7 (14,8-66,5); 51,8 (29,3-145,0) e 50,6 (5,29-642,0) µg.kg⁻¹, respectivamente ($p < 0,01$), indicando um marcado aumento da sensibilidade somente para o músculo orbicular. Outros autores²⁷ também já haviam demonstrado aumento na sensibilidade muscular ao vecurônio, principalmente nos músculos da face. Estes fármacos não alteram a tensão muscular provocada pela hiperexcitabilidade da membrana muscular na miotonia e pela exaustão metabólica na hipertermia maligna. É incerto se a administração ou não de anticolinesterásicos induz a crise miotônica, embora existam relatos de reação imprevisível à sua administração²⁸. Há um aumento da sensibilidade também aos opioides, que devem ter a sua dose diminuída²⁹.

Em relação à utilização de anestésicos halogenados, ainda há um questionamento sobre se todas as formas de miopatias são associadas com um risco aumentado de hipertermia maligna (HM). Em 2004, foi reconhecido que cerca de 50% dos pacientes identificados como suscetíveis à hipertermia maligna, através do teste da contratura muscular, tinham mu-

tações do receptor rianodina, responsável por esse quadro³⁰. Vários estudos têm revelado que 30% a 50% dos indivíduos susceptíveis à hipertermia maligna apresentam-se com alterações miopatológicas³¹.

Takhar e col.¹⁸ descreveram um caso de colecistectomia videolaparoscópica utilizando-se alfentanil, propofol e sevoflurano e óxido nítrico, sem a utilização de bloqueadores neuromusculares, o que resultou em pressões de insuflação do pneumoperitônio elevadas, em torno de 20 mmHg. Não se observaram complicações relacionadas à técnica anestésica. Há também relatos da utilização de anestesia geral com diazepam, propofol, rocurônio, isoflurano e morfina³². Diante dos diversos questionamentos, considera-se prudente evitar os fármacos potencialmente desencadeadoras de hipertermia maligna em pacientes portadores de distrofia miotônica³³.

As cirurgias de grande porte também têm sido apresentadas na literatura em pacientes portadores de doença de Steinert. Uma série de pacientes com distrofia miotônica submetidos à cirurgia cardíaca com circulação extracorpórea hipotérmica foi relatada por Gelsomino e col.³⁴. A anestesia foi mantida com midazolam, remifentanil, propofol e atracúrio. Não houve relatos de complicações. Propofol, sufentanil, atracúrio e clonidina foram utilizados com êxito em outro relato de paciente submetida à cirurgia cardíaca³⁵.

Em uma publicação³⁶ de 219 casos de pacientes portadores de DM submetidos à anestesia, encontrou-se uma taxa de complicação de 8,2%, sendo a maioria de origem pulmonar e principalmente nas cirurgias do andar superior do abdômen. Além desse fator, também contribuíram para o aumento da incidência de complicações respiratórias a severidade da doença e a idade acima de 37 anos. Os pacientes com fraqueza muscular proximal tiveram 14 vezes mais risco de complicações pulmonares em relação àqueles com a doença menos grave. A fraqueza da musculatura faríngea pode levar à apneia obstrutiva e à pneumonia aspirativa. A fraqueza dos músculos expiratórios pode impedir a tosse efetiva e levar à atelectasia. A força inspiratória decresce a capacidade inspiratória e aumenta o risco de hipoventilação alveolar. As complicações mais comuns nos pacientes com DM são de origem pulmonar. Insuficiência ventilatória aguda, levando à retenção de gás carbônico, como se apresentou no caso descrito, é uma complicação frequentemente apresentada por esses pacientes. A maioria dos anestésicos, incluindo anestésicos halogenados, hipnóticos, opioides e bloqueadores neuromusculares, pode induzir à hipoventilação e insuficiência respiratória. Desta forma, a assistência ventilatória é de primordial importância no período pós-operatório imediato. A ventilação mecânica com intubação traqueal tem sido utilizada como suporte ventilatório, embora possa aumentar o risco de infecção pulmonar, mesmo que por curtos períodos. Além disso, há a necessidade de sedação para prevenir o desconforto do tubo traqueal. Isso pode prolongar o tempo de recuperação da atividade respiratória por si. A utilização da máscara laríngea minimizou a necessidade do uso de drogas sedativas, já que é menos traumática para a via aérea e também para o sistema cardiovascular. Há maior tolerância pelo paciente, o que permite um despertar mais tranquilo, atenuando os reflexos

das vias aéreas e os hemodinâmicos. Potenciais complicações associadas à máscara laríngea, como trauma da região hipofaríngea e aspiração, foram descritas^{37,38}. Consideramos que a aspiração gástrica durante a cirurgia e a manutenção do paciente em posição de dorso elevado na sala de recuperação tenham tornado o procedimento mais seguro em relação ao risco de aspiração, já que nenhuma complicação ocorreu no pós-operatório tardio. Outras modalidades de ventilação, como a aplicação de pressão positiva nas vias aéreas (*BIPAP*) com máscara facial, têm sido efetivas em melhorar a oxigenação e reduzir a hipercarbia³⁹. O uso do *BIPAP* no período pós-operatório também tem sido descrito em conjunto com a máscara laríngea⁴⁰.

Diante dos acontecimentos ocorridos durante a anestesia do paciente portador de DM, conclui-se que é necessário ter um conhecimento profundo da doença, que é muitissistêmica e exige um planejamento anestésico minucioso, antecipando-se às complicações.

REFERÊNCIAS – REFERENCES

01. Tramonte JJ, Burns TM – Myotonic dystrophy. *Arch Neurol*, 2005;62:1316-19.

02. Day JW, Ranum LPW – Genetics and molecular pathogenesis of the myotonic dystrophies. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 2005;5:55-59.

03. Mahadevan M, Tsilfidis C, Sabourin L et al. – Myotonic dystrophy mutation: an unstable CTG repeat in the 3' untranslated region of the gene. *Science*, 1992;255:1253-1255.

04. Kornblum C, Lutterbey G, Bogdanow M et al. – Distinct neuromuscular phenotypes in myotonic dystrophy types 1 e 2: a whole body highfield MRI study. *J Neurol*, 2006;253:753-761.

05. Luek JD, Mankodi A, Swanson MS et al. – Muscle chloride channel dysfunction in two mouse models of myotonic dystrophy. *J Gen Physiol*, 2007;129:79-94.

06. anaité PA, Gantelet E, Kraftsik R et al. – Myotonic dystrophy transgenic mice exhibit pathologic abnormalities in diaphragm neuromuscular junctions and phrenic nerves. *J Neuropathol Exp Neurol*, 2008;67:763-772.

07. Sovari AA, Bodine CK, Farokhi F – Cardiovascular manifestations of myotonic dystrophy-1. *Cardiol Rev*, 2007;15:191-194.

08. Bassez G, Lazarus A, Desguerre I et al. – Severe cardiac arrhythmias in young patients with myotonic dystrophy type 1. *Neurology*, 2004;63:1939-1941.

09. Ugalde V, Walsh S, Abresch RT et al. – Respiratory abdominal muscle recruitment and chest wall motion in myotonic muscular dystrophy. *J Appl Physiol*, 2001;91:395-407.

10. Begin P, Mathieu J, Almirrall J et al. – Relationship between chronic hypercapnia and inspiratory –muscle weakness in myotonic dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med*, 1997;156:133-139.

11. Ronnblom A, Andersson S, Hellstrom PM et al. – Gastric emptying in myotonic dystrophy. *Eur J Clin Invest*, 2002;32:570-574.

12. Ertekin C, Yüceyar N, Aydogdu İ et al. – Electrophysiological evaluation of oropharyngeal swallowing in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2001;70:363-371.

13. Heatwole CR, Miller J, Martens B et al. – Laboratory abnormalities in ambulatory patients with myotonic dystrophy type 1. *Arch Neurol*, 2006;63:1149-1153.

14. Modoni A, Silvestri G, Pomponi MG et al. – Characterization of the pattern of cognitive impairment in myotonic dystrophy type 1. *Arch Neurol*, 2004;61:1943-1947.

15. Antonini G, Soscia F, Giubilei F et al. – Health-related quality of life in myotonic dystrophy type 1 and its relationship with cognitive and emotional functioning. *J Rehabil Med*, 2006;38:181-185.

16. Schulz PE, McIntosh AD, Kasten MR et al. – A role for myotonic dystrophy protein kinase in synaptic plasticity. *J Neurophysiol*, 2003;89:1177-1186.

17. Mahr A, Attof Y, Flamens C. et al. – Prise en charge anesthésique des patients porteurs de myotonie de Steinert: à propos de deux cas cliniques. *Ann Fr Anesth Reanim*, 2009;28:161-164.

18. Takhar AS, Thaper A, Byrne A et al. – Laparoscopic cholecystectomy in a patient with myotonic dystrophy. *J R Soc Med*, 2004;97:284-5.

19. Araújo FS, Bessa Jr RC, Castro CH et al. – Anestesia no paciente com doença de Steinert. Relato de caso. *Rev Bras Anestesiol*, 2006;56:649-653.

20. Speedy H – Exaggerated physiological response to propofol in myotonic dystrophy. *Br J Anaesth*, 1990;64:110-112.

21. Morimoto Y, Mii M, Hirata T et al. – Target-controlled infusion of propofol for a patient with myotonic dystrophy. *J Anesth*, 2005;19:336-338.

22. Parness J, Bandschapp O, Girard T – The myotonias and susceptibility to malignant hyperthermia. *Anesth Analg*, 2009;109:1054-1064.

23. Larach MG, Rosenberg H, Gronert GA et al. – Hyperkalemic cardiac arrest during anesthesia in infants and children with occult myopathies. *Clin Pediatr (Phila)*, 1997;36:9-16.

24. Tomlison S, Macartney I, Lam S – Dystrophica myotonia and suxamethonium. *Anaesthesia*, 1999;54:1234.

25. Nightingale P, Healy TEJ, McGuinness K – Dystrophica myotonia and atracurium. A case report. *Br J Anaesth*, 1985;57:1131-5.

26. Nishi M, Itoh H, Tsubokawa T et al. – Effective doses of vecuronium in a patient with myotonic dystrophy. *Anaesthesia*, 2004;59:1216-1218.

27. Diefenbach C, Lynch J, Abel M et al. – Vecuronium for muscle relaxation in patients with dystrophica myotonia. *Anesth Analg*, 1993;76:872-874.

28. Buzello W, Krieg N, Schlickewei A – Hazards of neostigmine in patients with neuromuscular disorders. Report of two cases. *Br J Anaesth*, 1982;54:529-534.

29. Grimsehl K, Wilson E – Remifentanyl in myotonic dystrophy – avoiding the use of muscle relaxants and long acting opioids. *Internet J Anesthesiol*, 2000;4(1). Disponível em: <http://www.ispub.com/journal/the_internet_journal_of_anesthesiology>.

30. Sei Y, Sambuughin N, Muldoon S – Malignant hyperthermia genetic testing in North America, Working Group Meeting. Bethesda, Maryland, September 4-5, 2002. *Anesthesiology*, 2004;100:464-465.

31. Payen JF, Bosson JL, Brambilla E et al. – Histological support for the difference between malignant hyperthermia susceptible (MHS), equivocal (MHE) and negative (MHN) muscle biopsies. *Br J Anaesth*, 1997;79:327-331.

32. Ioscovich A, Barth D, Briskin A – Biphasic intermittent positive airway pressure (BIPAP) ventilation support in the postoperative period for patients with myotonic dystrophy. *Internet J Anesthesiol*, 2006;10(2). Disponível em: <http://www.ispub.com/journal/the_internet_journal_of_anesthesiology>.

33. Wappler F – Malignant hyperthermia. *Eur J Anaesthesiol*, 2001;18:632-652.

34. Gelsomino S, Lorusso R, Billè G et al. – Cardiac surgery in type-1-myotonic muscular dystrophy (Steinert syndrome) associated to Barlow disease. *Interactive Cardiovasc Thorac Surg*, 2008;7:222-6.

35. Klompe L, Lancé M, van der Woerd D et al. – Anaesthesiological and ventilatory precautions during cardiac surgery in Steinert's disease. *J Card Surg*, 2007;22:74-75.
36. Mathieu J, Allard P, Gobeil G et al. – Anesthetic and surgical complications in 219 cases of myotonic dystrophy. *Neurology*, 1997;49:1649-1650.
37. McCrory CR, McShane AJ – Gastroesophageal reflux during spontaneous respiration with the laryngeal mask airway. *Can J Anaesth*, 1999;46:268-270.
38. White RJ, Bass S – Anaesthetic management of a patient with myotonic dystrophy. *Paediatr Anaesth*, 2001;11:494-497.
39. Aguilo R, Togores B, Pons S et al. – Noninvasive ventilatory support after lung resectional surgery. *Chest*, 1997;112:117-121.
40. Groudine SB, Lumb PD, Sandison MR – Pressure support ventilation with the laryngeal mask airway: a method to manage severe reactive airway disease postoperatively. *Can J Anaesth*, 1995;42:341-343.

RESUMEN

Bisinotto FMB, Fabri DC, Calçado MS, Perfeito PB, Tostes LV, Sousa GD – Anestesia para Colecistectomía Videolaparoscópica en Paciente Portador de Enfermedad de Steinert. Relato de Caso y Revisión de la Literatura.

JUSTIFICATIVA Y OBJETIVOS: Las distrofias miotónicas son enfermedades neuromusculares de transmisión autosómica dominante. Entre ellas está la distrofia miotónica tipo 1 (DM1), o enfermedad de

Steinert, que es la más común en el adulto y además de la involucreción muscular, presenta manifestaciones sistémicas importantes. La DM1 representa un reto para el anestesiólogo. Los pacientes presentan una mayor sensibilidad a los fármacos anestésicos y complicaciones, principalmente cardíacas y pulmonares. Además de eso, existe la posibilidad de presentar hipertermia maligna y crisis miotónica. Se ha descrito el caso de un paciente que tuvo una complicación pulmonar importante después de haber sido sometido a la anestesia general.

RELATO DEL CASO: Paciente de 39 años, portador de DM1, sometido a la anestesia general para colecistectomía videolaparoscópica. La anestesia fue venosa total con propofol y remifentanil y rocuronio. El procedimiento quirúrgico de 90 minutos no presentó interurrencias, pero después de la extubación, el paciente presentó insuficiencia respiratoria y crisis miotónica, que hizo la intubación traqueal imposible. Se utilizó la máscara laríngea, que posibilitó la oxigenación adecuada, y la ventilación mecánica se mantuvo hasta la recuperación total de la actividad respiratoria. Evolucionó sin otras complicaciones.

CONCLUSIONES: La DM1 es una enfermedad que presenta varias peculiaridades para el anestesiólogo. El conocimiento minucioso de su involucreción sistémica, asociado a la acción diferenciada de los fármacos anestésicos en esos pacientes, proporcionará un acto anestésico-quirúrgico más seguro.