

ANESTESIA EN EL PACIENTE CON PATOLOGÍA NEUROMUSCULAR

Anesthesia in the patient with neuromuscular disorders

Beatriz Forés, Ana Manzano, Patricia Urrengoetxea, Luciano Aguilera

Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital de Basurto. Bilbao. Bizkaia. España UE.

Resumen

Las enfermedades del músculo esquelético y del sistema nervioso periférico se denominan conjuntamente enfermedades neuromusculares (ENM). Desde el punto de vista de la anestesia estas enfermedades presentan síntomas variados y tienen un alto riesgo durante la anestesia general. La administración de succinil-colina y de anestésicos volátiles puede causar muchos problemas. Bajo circunstancias especiales los opioides, los relajantes musculares no despolarizantes y los anestésicos intravenosos pueden también interferir con este tipo de desórdenes. Las complicaciones durante o después de la anestesia pueden dar lugar a hipertermia maligna o reacciones del tipo de la hipertermia maligna y a cambios primarios o secundarios en relación con la patología neuromuscular subyacente. Por ello el manejo perioperatorio debe ser determinado individualmente para garantizar la máxima seguridad de cada paciente. El propósito de esta revisión es clasificar las enfermedades neuromusculares de acuerdo al lugar de la lesión primaria y revisar los procedimientos anestésicos más seguros para cada tipo de patología.

Palabras clave: Anestesia, enfermedades neuromusculares.

Summary

Disorders of the muscle and peripheral nervous system are collectively called neuromuscular disorders (NMD). Important for anesthesia is that these disorders show various symptoms and have a high risk during general anesthesia. Administration of succinylcholine and volatile anaesthetics may cause problems. Under special circumstances opioids, nondepolarising muscle relaxants and intravenous anaesthetics can interfere with this kind of disorders too. Complications during and after anesthesia may result in malignant hyperthermia, malignant hyperthermia-like reactions and primary or secondary changes relating to the underlying neuromuscular disorders. Thus the perioperative management must be determined individually to assure the best possible safety for each patient.

The purpose of this review is to classify the neuromuscular disorders according to the site of the primary lesion and to revise the safest anaesthetics procedures for each pathology.

Key-Words: Anesthesia, Neuromuscular disorders.

Laburpena

Eskeletoko giharren eta nerbio sistema periferikoaren gaixotasun bateratuei gaixotasun neuromuskular deritze (GNM). Anestesiaren ikuspegitik, gaixotasun horiek askotariko sintomak dituzte, eta arrisku handia eragiten dute, gaixoari anestesia orokorra eman behar izanez gero. Halako gaixoei succinil-colina eta anestesiko hegazkorak emateak arazo asko ekar ditzake. Egoera berezietan, opioideek, gihar lasaitzaile ez-despolarizatzaileek, zain barneko anestesikoek ere eragina izan dezakete gorabehera horietan. Anestesia ematean edo ondoren sortutako gorabeherak hipertermia gaiztoa eragin dezakete, edo hipertermia gaiztoaren antzeko beste erreakzio batzuk, eta aldaketa primarioak edo sekundarioak, gaixotasun neuromuskularren arabera. Horregatik guztiagatik, eragiketa perioperatorioak kasuan kasuko egoeraren arabera zehaztu beharko dira, gaixoaren erabateko segurtasuna bermatzeko. Azterketa honen bidez, gaixotasun neuromuskularrak sailkatu nahi dira, lesio primarioaren kokalekuaren arabera, baita patologia mota bakoitzerako anestesia prozedura seguruenak zehaztu ere. Hitz giltzarriak: Anestesia, Gaixotasun neuromuskularrak.

Correspondencia:
Beatriz Forés-Novales
Servicio de Anestesiología y Reanimación.
Hospital de Basurto.
Avda. Montevideo, 18.
48013 Bilbao, Bizkaia, España UE.
Teléfono 944 006 000
Correo electrónico: urrengo@wanadoo.es
Enviado: 22/04/05 Aceptado: 22/11/05

Muchas enfermedades neuromusculares (ENM) son poco frecuentes pero con cierta regularidad alguno de estos pacientes requieren ser anestesiados para la práctica de procedimientos diagnósticos (biopsias musculares), tratamiento quirúrgico de complicaciones (fracturas, cirugía ortopédica, tenotomías) o para intervenciones sin relación con su patología base (apendicitis, coledocistitis...) (1).

Las ENM presentan una amplia gama de complicaciones relacionadas con el procedimiento anestésico sobre todo los más severos y en sus últimos estadios donde el principal problema es la insuficiencia respiratoria. Por esto el riesgo individual para cada paciente debe ser establecido antes de la anestesia.

Es básico el conocimiento de estas enfermedades como grupo y su potencial interacción con ciertos fármacos anestésicos para evitar un incremento añadido de la morbilidad perioperatoria.

La mayoría de la información recogida sobre la respuesta de estos enfermos a los fármacos anestésicos de uso habitual proviene de la descripción de casos aislados más que de estudios controlados, por lo que el número de pacientes estudiados es limitado (2). Algunos autores (3) señalan que la mayoría de los casos publicados carecen de un método uniforme de evaluación de la respuesta de la unión neuromuscular a los bloqueantes neuromusculares (BNM), lo cual hace difícil la recogida de datos y por tanto la obtención de conclusiones generales.

Existen diversas clasificaciones de las ENM, lo más frecuente es hacerlo según la localización de la lesión primaria (Tabla 1) En el presente trabajo realizamos una revisión sobre el manejo anestésico de las ENM más frecuentes siguiendo la clasificación previa.

1. LESIONES INTRACRANEALES

Hemiplejía

Lesión a nivel de la motoneurona superior intracraneal. Existe un patrón de debilidad por disfunción de haces corticoespinales descendentes. Se produce espasticidad e hiperreflexia. Hay una reducción en el número de unidades motoras y un aumento de nuevas ramas axonales lo que provoca un aumento del área sensible a la acetil-colina (mediada principalmente por receptores extraunión) (4,5).

No existen evidencias que permitan recomendar unos fármacos hipnóticos sobre otros y se elegirán en función del estado hemodinámico del paciente y de su patología asociada. Se aprecia resistencia a los bloqueantes neuromusculares no despolarizantes (BNMND), que aparece al 2º día de la lesión cerebral, sin que existan todavía receptores extraunión que requieren 2 meses para poblar la membrana muscular (3); posiblemente por un desequilibrio entre la inhibición y facilitación que ejerce el Sistema Nervioso Central (SNC) sobre la unión neuromuscular; de esta manera las lesiones intracraneales provocarían una facilitación de la función neuromuscular

lo que da lugar a una resistencia a los BNMND y contrariamente las lesiones medulares darían lugar a una inhibición de la unión neuromuscular con aumento de la sensibilidad a los BNMND.

Se ha descrito algún caso de hiperpotasemia y fibrilación ventricular tras la administración de succinilcolina (SC) desde la primera semana hasta 6 meses después de establecida la lesión, probablemente por repoblación de receptores extraunión que presentan una conductancia alterada al potasio (6).

En general se recomienda la monitorización de la función neuromuscular en el lado sano y no administrar SC después de transcurridas 24 horas de la lesión.

Enfermedad de Parkinson

Es una lesión extrapiramidal que cursa con debilidad muscular, rigidez, temblor, demencia y depresión causada por una deficiencia de dopamina. Existe también el Síndrome de Parkinson que es secundario a la administración prolongada de fenotiacinas, reserpina, butirofenonas, traumatismos craneales, intoxicaciones por monóxido de carbono o manganoso o encefalitis.

Existe riesgo de regurgitación y broncoaspiración (7) por lo que está indicado la intubación de secuencia rápida y profilaxis contra esta última. La neumonía por aspiración es la causa más frecuente de muerte en estos pacientes (8). Pueden existir trastornos de la función respiratoria tanto tipo obstructivo como restrictivo por rigidez de la pared torácica (9), así como modificaciones en el control respiratorio, alteraciones del Sistema Nervioso Autónomo (SNA) con hipotensión postural (10) y salivación.

En relación a los fármacos hipnóticos se ha cuestionado el uso de ketamina por su capacidad para provocar una respuesta exagerada del Sistema Nervioso Simpático (11). Otros autores la consideran como una alternativa válida en pacientes con manifestaciones severas de la enfermedad, en los que se prevea intubación difícil y en los que tengan disfunción faríngea con riesgo de aspiración (12). Los anestésicos inhalatorios pueden incrementar la concentración de dopamina extracelular cerebral, pero las implicaciones prácticas de estos hallazgos son escasas (13).

La respuesta a los BNMND es normal y no se produce hiperpotasemia tras la administración de SC (14).

Corea de Huntington

Es una lesión extrapiramidal de carácter genético con transmisión de patrón dominante que cursa con disartría, movimientos coreicos y demencia. Existe marcada atrofia del núcleo caudado y menor en el putamen y globus pallidus. Se ha demostrado disminución de los niveles de ácido gamma amino butírico (GABA) y sus enzimas sintetizadoras, así como mayor producción de somatostatina.

La atropina puede exacerbar los movimientos coreicos por los efectos anticolinérgicos y se recomienda utilizar glicopirrolato como fármaco anticolinérgico. Se puede observar, aunque es

poco frecuente, una mayor susceptibilidad a los hipnóticos barbitúricos, con un retraso en el despertar (15).

Es común una disminución de la actividad de la acetilcolinesterasa plasmática (3,14), lo que provoca un efecto prolongado de la SC. El uso de BNMND no metabolizados por acetilcolinesterasa es seguro.

Esclerosis múltiple

Es una enfermedad desmielinizante del SNC. Se manifiesta con periodos de exacerbación y remisión a intervalos imprevisibles. La clínica se caracteriza por debilidad muscular, ataxia, parestesia, alteraciones visuales y ocasionalmente contracturas musculares. Es común la debilidad de músculos respiratorios como consecuencia de lesiones neurológicas o la atrofia por desuso (7,14).

Se debe evitar el uso de anticolinérgicos para disminuir la posibilidad de aumentar la temperatura (14), ya que es obligatorio mantener ésta en 37 ° C pues un aumento de 1° C puede favorecer la aparición de una crisis (15). Los anestésicos hipnóticos no producen efectos adversos y no hay evidencia para recomendar anestesia intravenosa o inhalatoria (16).

Es rara la hiperpotasemia por SC (7), pero es posible en pacientes severamente debilitados con atrofia muscular y déficits neurológicos y se debe evitar en estos casos por la hiperpotasemia secundaria que producen. Existen discrepancias en lo referente a la respuesta a BNMND; para algunos autores es la habitual (14), mientras otros defienden que puede existir desde bloqueo prolongado hasta resistencia a su efecto (17).

Actualmente no existe contraindicación absoluta para realizar técnicas de raquianestesia (15), pero se aconseja utilizar dosis menores que las habituales y evitar técnicas que incluyan grandes dosis de anestésicos (anestesia regional intravenosa) (18), porque se han descrito casos de exacerbaciones tras su empleo, posiblemente porque la desmielinización predispone a la médula a la neurotoxicidad de los anestésicos locales (19).

Parálisis cerebral

Es el resultado de hipoxia cerebral fetal o neonatal que provoca parálisis motora espástica. La cuadriplegia espástica es la variedad más común.

Se produce una alta incidencia de reflujo gastroesofágico y enlentecimiento del vaciamiento gástrico, por lo que se prefiere una inducción de secuencia rápida si se descarta vía aérea difícil.

No hay evidencias para recomendar un tipo de fármaco hipnótico u otro. Hay poca probabilidad de desarrollar hiperpotasemia posterior al uso de SC, aunque algunos trabajos comentan una ligera sensibilidad a la misma pero no lo suficiente como para ser considerada clínicamente importante (20).

Existe denervación de neuronas motoras y proliferación de receptores extrañión, esto provoca una resistencia a los

BNMND tan temprana como a los 3-7 días (20,21). Los fármacos anticonvulsivantes (fenitoina, valproico, carbamacepina) administrados de forma crónica pueden provocar resistencia a los BNMND por diversos mecanismos (21):

1°- aumento de población de receptores extrañión.

2°- aumento de alfa1-glicoproteína ácida que se une a los BNMND en suero.

3°- aumento del aclaramiento de los BNMND por activación del metabolismo hepático y aumento de la actividad de la acetilcolinesterasa sináptica.

Lesiones intracraneales difusas

En traumatismos craneoencefálicos, encefalitis, roturas de aneurismas intracraneales se han descrito casos de hiperpotasemia y paro cardíaco tras el uso de SC sin déficits neurológicos focales ni denervación muscular. La causa no está bien determinada pero es posible que el componente de inmovilidad produzca una proliferación de receptores extrañión. Por ello no es recomendable usar SC tras las primeras 24 horas de evolución de la lesión (3,7).

2. LESIONES DE MEDULA ESPINAL

Transección traumática de la médula espinal

Se produce Paraplegia o Cuadriplegia. Inicialmente aparece una parálisis flácida que conlleva una pérdida de regulación de la temperatura y reflejos espinales por debajo de la lesión con disminución de la tensión arterial, bradicardia y trastornos electrocardiográficos. Es la fase de shock medular que dura de 1 a 6 semanas (14,16). Durante este periodo la principal causa de morbi-mortalidad es el deterioro de la ventilación alveolar con incapacidad para expulsar secreciones bronquiales y el edema pulmonar que puede ser iatrogénico o neurogénico. Se debe considerar riesgo de estómago lleno y riesgo aumentado de regurgitación. La intubación dependerá de la condición del paciente, grado de lesión, tiempo de evolución y preferencia y experiencia del anestesiólogo (16).

La elección del hipnótico se hará según el estado hemodinámico del paciente. No hay fármacos contraindicados y se debe buscar el equilibrio entre la excesiva profundización con hipotensión y la superficialidad con hipertensión e hiperreflexia autónoma (8).

Se puede producir hiperpotasemia por SC (3,14). La severidad de ésta no está relacionada con la dosis sino con el grado de afectación muscular y la proliferación de receptores extrañión. Se ha documentado riesgo de hiperpotasemia desde transcurridas 24 horas hasta 9 meses o incluso más tardíamente (14), por lo tanto no se recomienda el uso de SC a excepción del periodo post-lesión inmediato. Los pacientes muestran sensibilidad aumentada a los BNMND (3). Si la lesión es baja y sólo involucra a extremidades inferiores la administración de BNMND no produce complicaciones; si la lesión es alta y afecta a músculos respiratorios los BNM pueden implicar alteración respiratoria postoperatoria.

No hay ninguna evidencia de que la anestesia regional empeore la situación neurológica del paciente lesionado medular crónico (8).

Enfermedad de la motoneurona

Es un trastorno degenerativo de neuronas motoras inferiores o superiores.

Existen distintas enfermedades:

- Esclerosis lateral amiotrófica (ELA): afectación de motoneuronas superiores e inferiores
- Parálisis bulbar y atrofia muscular espinal (atrofia muscular progresiva): afectación de motoneuronas inferiores principalmente
- Parálisis pseudobulbar y esclerosis lateral primaria: afectación de motoneuronas superiores
- Otras: Paraplegia familiar espástica, Enfermedad de Kennedy.

La afectación de motoneuronas inferiores provoca debilidad y atrofia (con el tiempo se afectan la mayoría de los músculos esqueléticos incluso lengua, faringe, laringe, musculatura torácica...). Si se afecta la musculatura bulbar existe dificultad para deglución, masticación y movimientos de cara y lengua con el riesgo aumentado de aspiración pulmonar.

Si existe participación corticomedular puede aparecer hiperactividad de reflejos y espasticidad. También puede afectarse el SNA manifestándose como hipotensión ortostática y taquicardia en reposo.

No existe evidencia de que un anestésico sea mejor que otro (16). Se considera que la anestesia general puede agravar la evolución de determinados casos de ELA (15).

Puede producirse hiperpotasemia tras empleo de SC (administrar sólo si se puede descartar denervación extensa y atrofia muscular) (16,22). A veces la SC provoca contracturas tipo miotonía (3,23); no se debe administrar si la CPK está elevada.

La respuesta a BNMND puede estar exagerada por aumento de sensibilidad (16,22). Se deben usar bloqueantes de vida media corta y monitorizar la función neuromuscular para ajustar la dosis.

Según algunos autores la anestesia locorregional está formalmente contraindicada (15); sin embargo para otros no estaría contraindicada (22) aunque se han descrito exacerbaciones de la lesión neurológica preexistente con técnicas de raqui-anestesia (24,25); en la mayoría de los casos pudieran estar relacionadas con problemas en la técnica anestésica, tumores espinales o hernia discal. Si se realizan bloqueos espinales se recomienda evitar bloqueo superior a T6 para mantener el mecanismo de tos y una ventilación eficaz.

Poliomielitis

Se produce como consecuencia de una destrucción de los ganglios motores en médula espinal y bulbo. Es una disfunción tipo neurona motora inferior. Existe debilidad muscular con parálisis flácida de extremidades que puede involucrar a

los músculos respiratorios. Se ha sugerido que puede existir lesión a nivel de la unión neuromuscular (3).

No hay referencias sobre la elección de hipnóticos y como en la mayor parte de las enfermedades puede presentarse hiperpotasemia tras el uso de SC (7). Existe sensibilidad aumentada a los BNMND cuya repercusión clínica dependerá del nivel de la lesión, si los músculos respiratorios están involucrados la administración de estos fármacos puede provocar insuficiencia respiratoria.

Siringomielia

Destrucción de motoneuronas inferiores y denervación muscular. Hay pérdida asimétrica de la sensación de dolor y temperatura de extremidades superiores con preservación del tacto y la sensación de posición. La destrucción de neuronas motoras inferiores causa hiporreflexia y atrofia de la extremidad afectada. Son frecuentes los trastornos de la deglución. Se ha evidenciado hiperpotasemia posterior al uso de SC (3, 14,16) y por lo tanto está contraindicado su uso (15). Se aprecia sensibilidad aumentada a los BNMND por aparición de receptores extraunión (3,16), lo cual obliga a una disminución en las dosis.

La selección de la técnica anestésica no está influida por la enfermedad aunque algunos autores recomiendan evitar el empleo de bloqueos regionales (26).

3. LESIONES DE NERVIOS PERIFÉRICOS

Neuropatías periféricas

Se pueden afectar nervios periféricos o craneales. La lesión del axón lleva a la degeneración del segmento distal del nervio, proceso denominado "Degeneración Walleriana," que provoca una falta de transmisión del impulso nervioso originando parestias y cambios tróficos en el músculo correspondiente. Aparece degeneración de células de Schwann con la consiguiente desmielinización segmentaria que se traduce en un enlentecimiento en la conducción del impulso nervioso produciendo parestias sin cambios tróficos en el nervio.

Clasificación de las neuropatías (Tabla 2).

La clínica incluye: pérdida de sensibilidad, parestias, debilidad muscular, atrofia y pérdida de reflejos tendinosos. En algunos casos se asocia neuropatía disautonómica que puede incrementar el riesgo de broncoaspiración.

Se pueden administrar tanto fármacos inductores intravenosos como volátiles.

No existen trabajos que señalen una respuesta uniforme a los BNMND. Se han descrito bloqueos intensos y prolongados (3,7). La hiperpotasemia tras la administración de SC es una complicación potencial; por tanto se debe evitar su uso y dosificar los BNMND con adecuado control de la función neuromuscular.

No existe contraindicación para realizar técnicas locorregionales en pacientes con estas patologías. Se recomienda realizar examen neurológico exhaustivo previamente a la realización

de la técnica para diagnosticar una deficiencia sensitivo-motora preexistente y evitar pensar erróneamente en una complicación (15).

Neurofibromatosis

Es una forma hereditaria autosómica dominante de neuropatía periférica. Puede existir afectación de nervios periféricos, raíces nerviosas y vasos sanguíneos por su inervación autonómica. Si se afectan nervios craneales es posible el deterioro de la función deglutoria y la falta de protección de la vía aérea. En algunos casos existe disfunción de la médula espinal por tumores intramedulares (14,16,27) y deformidades esqueléticas: escoliosis, deformidades mandibulares y maxilares, pseudoartrosis congénita y alteraciones a nivel de columna cervical (14,16,27,28). Otras alteraciones asociadas son: hipertensión pulmonar, hipertensión renal (estenosis renal por tumores), obstrucción al flujo ventricular derecho o coartación de aorta (14). Es necesario considerar la posibilidad de vía aérea difícil (neurofibromas laríngeos, defectos en columna cervical, etc).

Los anestésicos no tienen ninguna contraindicación particular. Parece que existe resistencia a la SC y sensibilidad aumentada a los BNMND (3,28). Se debe evitar la administración de SC en caso de atrofia muscular importante (15). La respuesta no esperada a los BNMND no ha sido convincentemente demostrada por lo que parece razonable no alterar las dosis recomendadas de la intubación de los BNMND y de la SC y usar monitorización continua de la función neuromuscular.

En el caso de realizar anestesia regional hay que considerar que pueden existir neurofibromas intraespinales que dificulten el acceso a los espacios extradural e intradural; por ello algunos autores desaconsejan la realización de estas técnicas (15).

Síndrome de Guillain-Barré

Es una polineuropatía periférica aguda provocada por un proceso inmunológico mediado por células que causan degeneración radicular. La clínica es una debilidad simétrica que usualmente empieza en extremidades inferiores y se disemina ascendentemente. Puede existir solo paresia o parálisis motora. El 50 % de los pacientes tiene afectación bulbar. También puede presentarse parálisis generalizada que implique alteración de la función respiratoria. El SNA está afectado frecuentemente y provoca arritmias cardíacas y alteración hemodinámica importante. Se produce denervación muscular que ocurre entre la 2ª y 4ª semana y reinervación entre la 4ª y la 5ª. A veces ocurre recuperación espontánea en semanas cuando la desmielinización segmentaria es el cambio patológico predominante. Sin embargo, la degeneración axonal puede resultar en una lenta recuperación que puede durar meses y con un grado de debilidad permanente (16).

Para el manejo anestésico se debe valorar sobre todo el estado respiratorio y la disfunción autonómica. En general, a pesar de que la ventilación espontánea esté presente preope-

ratoriamente es probable que estos pacientes necesiten ventilación mecánica posoperatoria (14,16).

En la fase de denervación puede existir resistencia a los BNMND por la proliferación de receptores extraunión y en la de reinervación hipersensibilidad (29). Se ha descrito algún caso de hiperpotasemia inducida por el uso de SC (16) supuestamente por la proliferación de receptores extraunión por denervación persistente; pero no hay datos suficientes para contraindicar su empleo. Se aconseja emplear BNMND de corta duración y mínimos efectos hemodinámicos con una adecuada dosificación ajustada por monitorización neuromuscular.

No hay contraindicación para el uso de anestesia locoregional.

Denervación muscular

Es una consecuencia de la lesión de nervios periféricos. En horas o días aparecen receptores extraunión que pueblan completamente la célula muscular (22).

La acción de los BNMND es poco predecible, puede existir resistencia en lesiones de la motoneurona superior e hipersensibilidad en lesiones de la motoneurona inferior. La SC provoca liberación de potasio y contracturas. A mayor masa de músculo denervado más riesgo de hiperpotasemia. No se debe emplear la SC en pacientes con más de 24 horas de denervación. El manejo de los BNMND se debe realizar con monitorización de la función neuromuscular.

4. LESIONES DE LA UNIÓN NEUROMUSCULAR

Miastenia Gravis

En condiciones normales sólo un 25% a 30% de los receptores de la placa motora son utilizados para mantener la transmisión neuromuscular. El 70 % restante constituye el margen de seguridad (30). En la miastenia gravis existe una disminución del número de receptores activos por bloqueo o destrucción del receptor. El mecanismo sería autoinmune con producción de autoanticuerpos contra receptores de acetil-colina de las células musculares.

La clínica cursa con exacerbaciones y remisiones. Existe afectación de musculatura extraocular en casi todos los pacientes durante el primer año (ptosis, diplopia), debilidad de músculos faríngeos y laríngeos que causa disfagia, disartria y dificultad para expulsar secreciones. También se presenta debilidad en brazos, piernas, tronco y en la distribución de los nervios craneales que generalmente es asimétrica. Tras alcanzar la máxima severidad la mayoría de los pacientes quedan con una forma crónica de la enfermedad con pocos episodios de exacerbaciones de menor intensidad. La debilidad respiratoria es menos común y suele aparecer sólo en las crisis miasténicas.

La anestesia general es segura en los pacientes con miastenia gravis que están con un adecuado tratamiento médico siem-

pre que se monitorice la transmisión neuromuscular durante y después de la cirugía (8).

La terapia preoperatoria con anticolinesterásicos puede disminuir la sensibilidad a los BNMND, aumenta el efecto de la SC y dificulta la efectividad de la reversión del bloqueo neuromuscular. Se ha sugerido que pacientes con leves síntomas pueden interrumpir el tratamiento y los que son dependientes de esta terapia no deberían suspenderlo (31). La respuesta a la SC es variable observándose una resistencia después de la dosis inicial; pero también puede ocurrir la sensibilización debido a que estos pacientes son tratados con anticolinesterásicos y estos disminuyen de forma importante la hidrólisis de la SC (3). Los estudios electromiográficos han demostrado que no es fácil predecir la respuesta a este fármaco en la miastenia, con o sin tratamiento. Por estas razones la mayoría de los autores prefieren prescindir de la SC en la miastenia (32,33). Se ha sugerido que los requerimientos de BNM en un paciente con miastenia son un 50 % menores que en un paciente normal (3). Pero en general, las necesidades son extremadamente variables debido al gran espectro en la severidad de la enfermedad que presentan los pacientes. Es recomendable utilizar BNMND de acción corta o intermedia que no necesiten reversión o que puedan ser revertidos al finalizar la cirugía (30,34). El atracurio es uno de los curares más indicados para los pacientes miasténicos porque el tiempo necesario para la recuperación es casi normal, pero su uso no exige de efectuar una monitorización adecuada y un seguimiento posoperatorio. Cuando se empleen BNMND en estos pacientes es posible, e incluso aconsejable, administrar neostigmina y atropina para la descurarización y asegurar una total recuperación del bloqueo neuromuscular (35).

Muchos trabajos desaprueban el uso de BNM y sugieren el uso de altas concentraciones de anestésicos volátiles. Estos fármacos tienen algunos inconvenientes porque a veces pueden provocar parálisis total aún con concentraciones relativamente bajas; además algunos son altamente solubles en lípidos y podrían exacerbar una insuficiencia respiratoria posoperatoria ya que se puede prolongar de manera importante la eliminación. Se puede administrar una combinación de Sevoflorane y N₂O con lo que se consigue una intubación orotraqueal sin BNM que se puede utilizar para el mantenimiento de la anestesia y se consigue una recuperación sin insuficiencia respiratoria residual como describen algunos autores (36).

Otros autores defienden el uso prudente de los BNMND avalado por muchos estudios (3,14,30,34,37). También se puede emplear propofol y opioides de vida media corta sin BNM como proponen otros autores (38). Las benzodiacepinas se deben administrar con prudencia por las propiedades miorrelajantes de origen central que pueden resultar perjudiciales en estos pacientes.

Hay que tener en cuenta que fármacos que usualmente potencian los BNM en pacientes normales pueden tener efecto depresor mayor en estos pacientes (aminoglucósidos, colistina, tetraciclinas, quinidina, procaïnamiada, magnesio, etc).

En los pacientes miasténicos se puede utilizar la anestesia epidural. En caso de anestesia locorreional con niveles altos, el bloqueo motor puede plantear algún problema si el paciente presenta trastornos respiratorios y puede obligar a utilizar la ventilación artificial. Si los pacientes están tratados con anticolinesterásicos se deben evitar los anestésicos de tipo "éster" (procaína, tetracaína), metabolizados por las colinesterasas plasmáticas, porque es posible un aumento de las concentraciones séricas con el consiguiente peligro de intoxicación (35).

Síndrome miasténico

El síndrome de Eaton-Lambert caracterizado por fatiga y mialgias principalmente a nivel de músculos proximales de las extremidades inferiores es una alteración nerviosa motora presináptica con retraso en la liberación de acetil-colina (14,30). Raramente existe afectación ocular o bulbar, mejoran con el ejercicio y responden pobremente al uso de anticolinesterásicos. Suele estar asociado a tumores malignos (carcinoma de células pequeñas del pulmón). Puede existir disbalance autónomo por deterioro de liberación de acetil-colina a nivel de la sinapsis autonómicas colinérgicas y da lugar a sequedad de boca, constipación, trastornos urinarios, etc. Son extremadamente sensibles a los BNMND y a la SC. La debilidad que ocurre tras el uso de estos agentes puede durar varios días (3,30).

El Botulismo se comporta de la misma forma que el Síndrome de Eaton-Lambert.

5. MIOPATIAS

Clasificación de las miopatías.

1. Distrofias musculares

Son en general un grupo determinado de desórdenes genéticos caracterizados por cambios progresivos degenerativos en el músculo sin asociación con anomalías estructurales del SNC ni SNP, clasificadas de acuerdo a sus características clínicas, morfológicas y genéticas.

El trastorno primario del metabolismo muscular probablemente se deba a una alteración de la inervación vegetativa (39). La atrofia de los músculos es progresiva y puede pasar inadvertida por la proliferación patológica de tejido conectivo.

Enfermedad de Duchenne.

Es la más frecuente y grave, ligada al cromosoma X. Es una lesión primaria de la fibra muscular. Existe una ausencia o disminución de distrofina. La unión neuromuscular también puede estar afectada. Presenta una debilidad muscular progresiva proximal y pseudohipertrofia con niveles elevados de CPK.

Las complicaciones incluyen insuficiencia respiratoria restrictiva, cardiomiopatía con insuficiencia cardíaca congestiva,

trastornos del ritmo y alteraciones valvulares, alteración del músculo liso gastrointestinal que provoca disminución de la motilidad gastrointestinal y dilatación gástrica lo que conlleva un riesgo aumentado de broncoaspiración (2).

Los halogenados pueden causar rhabdomiolisis, hipertermia maligna, paro cardíaco por hiperpotasemia y depresión de la contractilidad miocárdica por lo que están contraindicados (40,41,42). Se pueden administrar como inductores la ketamina, las benzodiazepinas, el etomidato y el propofol. Se debe evitar el tiopental porque puede dar lugar a apnea prolongada e inducir alteraciones hemodinámicas por disfunción ventricular (42).

La SC puede provocar hipertermia maligna y está contraindicada por el riesgo de rhabdomiolisis, hiperpotasemia e insuficiencia cardíaca (43). Existe posibilidad de aumento de sensibilidad a los BNMND (3). Aunque el antagonismo farmacológico de la acetilcolinesterasa se piensa pueda desencadenar rhabdomiolisis en estos pacientes no se ha publicado ningún caso de efectos adversos (6,43). Algunos autores han utilizado la anestesia total intravenosa sin BNM con resultado satisfactorio y ausencia de complicaciones (44). Las técnicas locorreregionales son seguras y se han utilizado sin presentar ningún problema (2,42).

Enfermedad de Becker

Semejante a la enfermedad de Duchenne pero con evolución más lenta. Herencia recesiva y ligada al sexo. Valores de CPK menos elevados. Son frecuentes los trastornos de la conducción A-V y se han descrito arritmias ventriculares severas como causa de muerte súbita (1).

Distrofia fascio-escápulo-humeral o de Landouzy-Dejerine
Herencia autosómica dominante. Afecta a brazos y hombros provocando deformidades torácicas por atrofia de musculatura espinal y abdominal. Suele existir alteración de la actividad eléctrica de la aurícula que puede no responder a marcapasos externo. Puede haber o no aumentos leves de CPK.

Distrofia de cintura pélvico-escapular o de Leyden-Moebius o de Erb

Herencia autosómica recesiva. Presenta contracturas musculares y deformidades esqueléticas. Puede cursar con aumentos leves de CPK.

Síndrome óculo-cráneo-somático

Presenta ptosis palpebral y limitación a los movimientos oculares además de trastornos neurológicos y defectos de conducción cardíaca. Se ha documentado sensibilidad extrema a BNMND con el 10% de la dosis (32).

No existen trabajos respecto al manejo anestésico individualizado de cada una de estas distrofias, que por otro lado tienen una frecuencia baja de presentación; por lo que se observan las mismas consideraciones que en la Enfermedad de Duchenne. Es importante recalcar la necesidad de monitorización de la función neuromuscular.

2. Síndromes miotónicos

La miotonía es la contracción persistente del músculo que se mantiene tras la contracción voluntaria y cuando la estimulación del músculo ha terminado. Estas contracciones no suelen ser dolorosas. Existe un defecto a nivel de los canales del sodio y del cloro que provocan una inestabilidad eléctrica de la membrana muscular.

Distrofia miotónica o enfermedad de Steinert o de Hoffmann
Es la enfermedad miotónica más frecuente, transmitida de manera autosómica dominante. Es un desorden multisistémico que cursa con debilidad muscular y atrofia de músculos de la cara y cuello, abdominales y diafragma. Se asocian enfermedades endocrinas y cociente intelectual bajo. Los estudios de función pulmonar muestran un patrón restrictivo y pueden tener disfunción cardíaca con alteración de la relajación diastólica precoz (1). Son frecuentes las complicaciones respiratorias posoperatorias por la baja reserva respiratoria. También es probable la broncoaspiración como resultado de la debilidad de la musculatura faríngea y laríngea, así como del esfínter esofágico.

Tanto los anestésicos intravenosos como los inhalatorios han sido administrados en estos pacientes sin presentar complicaciones a nivel cardíaco ni respiratorio (45-48).

Los bloqueantes neuromusculares despolarizantes (BNMD) producen respuesta anormal e impredecible por lo que se debe evitar el uso de la SC (42,45,49). Dosis reducidas pueden provocar una respuesta miotónica y una imposibilidad de intubación orotraqueal o una falta de bloqueo neuromuscular. Los BNMND no están contraindicados pero se debe emplear monitorización de la función neuromuscular constante ya que hay casos descritos de respuesta exagerada (45,50) por una posible sensibilidad anormal en formas avanzadas (42). Se desaconseja la neostigmina por sus efectos imprevisibles en estos pacientes.

La anestesia locorre regional es de elección aunque no previene la miotonía.

Miotonía congénita o enfermedad de Thomsen

Menos grave que la enfermedad de Steinert, con transmisión autosómica dominante. Se manifiesta con clínica de rigidez y miotonía, no existe debilidad muscular y las manifestaciones extramusculares están ausentes.

Se ha descrito miotonía generalizada tras el uso de propofol (45). Se debería evitar el uso de anestésicos inhalatorios porque parece que son más comunes los escalofríos si se han empleado estos fármacos y ello conlleva mayor riesgo de aparición de contracturas (14,45). Se recomienda evitar el uso de SC en estos pacientes porque puede provocar contracción generalizada.

Enfermedad de Schwartz-Jampel

Anomalías faciales y oculares, microstomía y rigidez mandibular

Paramiotonía congénita o enfermedad de Eulemburg
Herencia autosómica dominante. Presenta crisis miotónicas y debilidad posmiotónica. Afecta a cara, antebrazos y manos.

Al igual que en las enfermedades descritas anteriormente la mayoría de los estudios confirman que los BNMND pueden usarse con seguridad dosificando el bloqueo neuromuscular. La reversión del bloqueo puede efectuarse aunque no es conveniente la reversión completa porque se han descrito contracturas prolongadas posterior al uso de neostigmina ya que el músculo miotónico tiene sensibilidad incrementada a la acetilcolina (7,45).

No está clara la relación de estas patologías con el desarrollo de hipertermia maligna (7) pero existen descritos algunos casos aunque las biopsias musculares han resultado negativas (3). Las técnicas locorregionales son de elección.

El mayor reto en estos pacientes es asegurar una relajación durante la cirugía. Muchos estímulos pueden desencadenar la miotonía: frío, estimulación quirúrgica, pinchazos, percusión, etc. Ni los BNM ni la anestesia regional alivian las contracturas, solo fármacos con efecto directo sobre la fibra muscular tales como anestésicos locales, difenilhidantoína, dandrolene y agentes anestésicos volátiles pueden liberar la contractura. La infiltración con anestésico local alrededor de la incisión quirúrgica puede prevenir o aliviar la contractura (50).

3. Miopatías congénitas

Son extremadamente raras. Cursan con debilidad muscular, alteraciones de los músculos inervados por pares craneales, deformidades y retracciones (1).

Enfermedad central del core

Presenta luxación congénita de cadera, escoliosis, pie cavo, insuficiencia respiratoria y miocardiopatía dilatada.

Miopatías mitocondriales

Tienen estrabismo, oftalmoplejia, hipotonía, convulsiones, ataxia, retraso de crecimiento, acidosis láctica, hipoglucemia y defectos bioquímicos.

No hay trabajos sobre el manejo anestésico de este tipo de pacientes. Puede resultar prudente aplicar las consideraciones hechas para las distrofias musculares.

4. Parálisis familiar periódica

Son un grupo de enfermedades raras con herencia autosómica dominante que se clasifican en:

- Hiperpotasémica
- Hipopotasémica
- Normopotasémica

Se caracterizan por episodios intermitentes y agudos de debilidad muscular flácida o parálisis de los músculos esqueléticos que pueden durar horas o días. Pueden hallarse alteraciones del ritmo cardíaco y arritmias severas por lo que hay que vigilar estrechamente los niveles de potasio peroperatoriamente. En el manejo anestésico se recomienda vigilar el balance de carbohidratos, corregir alteraciones de electrolitos, reducir el estrés y mantener la normotermia. Algunos autores reco-

miendan evitar el uso de BNM (14). Sin embargo tanto BNMND como BNM se han empleado con seguridad y efectividad por diversos autores (51).

Cuando se registre el grado de bloqueo muscular es preferible utilizar músculos faciales ya que estos no se afectan en estos desórdenes.

5. Miopatías metabólicas

La sintomatología es muy variable, ya que la afección muscular se puede acompañar de alteraciones multiviscerales. El diagnóstico exacto se basa en pruebas metabólicas combinadas con el análisis morfológico y bioquímico del tejido muscular (42). Se puede tratar de déficit de varias enzimas.

En este grupo de miopatías es más frecuente la alteración cardíaca que los problemas respiratorios porque el músculo cardíaco está implicado en la alteración metabólica (23).

En cuanto al manejo anestésico no hay ninguna consideración especial y se tendrán en cuenta las indicaciones generales ya descritas para las miopatías.

VALORACIÓN PREOPERATORIA EN PACIENTES CON PATOLOGÍA NEUROMUSCULAR

Se debe realizar estudio preoperatorio habitual mas una valoración de los aspectos respiratorio, cardiovascular, nutricional y musculoesquelético.

Estudio musculoesquelético

Valorar el estado clínico de la afectación muscular. En las miopatías: grado de debilidad, presencia o no de contracturas, miotonía, retracciones y limitación articular. En otras patologías neuromusculares: tipo de parálisis espástica, flácida; grado de afectación de musculatura respiratoria, afectación de pares craneales y mantenimiento de reflejos de protección de vía aérea.

Estudio respiratorio

En general estos pacientes tienen un pulmón normal y una pared torácica débil. Puede ir apareciendo debilidad y fatiga muscular y secundariamente deformidades musculoesqueléticas. Hay que valorar deformidades, tipo de respiración, utilización o no de musculatura abdominal, presencia o no de debilidad diafragmática, etc. Suele existir siempre un patrón restrictivo.

Se deben practicar pruebas funcionales respiratorias. Cuando la capacidad vital forzada es menos del 60 % de lo normal el riesgo de insuficiencia respiratoria posoperatoria es elevado y si es menor del 30% el paciente puede precisar asistencia ventilatoria posoperatoria mas de 6 meses, sobre todo tras cirugía mayor (42). La determinación de la presión inspiratoria máxima (PIM) y la presión espiratoria máxima (PEM) permiten valorar la fuerza para toser y movilizar secreciones. Una PIM < -25 cm de H₂O (normal en adulto joven -125 cm

H₂O) y una PEM < +40 cm H₂O (normal en adulto joven +200 cm H₂O) sugieren severa limitación de la respiración y pérdida de fuerza muscular para toser.

Se debe realizar radiografía de tórax posteroanterior y lateral para valorar presencia de atelectasias, infiltrados, posición de tráquea y diafragma así como deformidades de la caja torácica y columna.

Se estudiará gasometría arterial para valorar presencia de hipoxemia, hipercapnia sobre todo si existe hipopneas, alteración de la fase REM e hipersomnias diurnas

Estudio cardíaco

Pueden existir datos de insuficiencia cardíaca congestiva, arritmias, bloqueos o trastornos de conducción, alteraciones electrocardiográficas, valvulopatías, hipertrofias obstructivas, etc. A veces los bloqueos de rama derecha, izquierda o AV completo aparecen en fases muy avanzadas.

En algunos trastornos neuromusculares puede existir disfunción autonómica que se puede manifestar como hipotensión ortostática o taquicardia en reposo.

Se deben pedir como pruebas complementarias:

- Electrocardiograma completo en 12 derivaciones (puede ser normal en los primeros estadios)
- Holter
- Ecocardiograma para valorar valvulopatías y función cardíaca. Con fracción de eyección menor del 50 % no es conveniente realizar intervención quirúrgica programada
- Se planteará estudio electrofisiológico en pacientes con trastornos severos de la conducción AV.

Estudio nutricional

Es frecuente la malnutrición de origen multifactorial (dificultad para deglutir, disminución del vaciado gástrico y de la motilidad intestinal, estreñimiento crónico...). Esto provoca un déficit proteico-calórico que se puede detectar por tests analíticos (albúmina, prealbúmina, sideremia, triglicéridos, fosfatos, magnesio...). Esta situación favorece la insuficiencia respiratoria, la mala cicatrización de las heridas, el fallo de las suturas, el deterioro de la inmunidad y la propensión a las infecciones.

Hay que plantearse el soporte nutricional precoz, incluso en el preoperatorio en pacientes gravemente desnutridos, sobre todo si el establecimiento de la nutrición enteral se va a ver retrasado por la intervención quirúrgica o el grado de afectación intestinal

Estudio analítico

Estudio analítico preoperatorio habitual mas ionograma, parámetros nutricionales y CPK. El 50 % de los pacientes con miopatía y CPK elevada pueden desarrollar hipertermia maligna. El nivel de CPK puede indicar el grado de inmovilización y la posibilidad de desarrollar hiperpotasemia tras el uso de SC.

Si la intervención puede considerarse "a priori" como agresiva conviene disponer de los resultados de un examen

reciente que date de menos de 6 meses. La preparación para la cirugía se basa fundamentalmente en la preparación respiratoria.

MANEJO ANESTÉSICO

En general hay que considerar la posibilidad de aparición de 5 reacciones (39):

- Miotonía que va acompañada de liberación de potasio, proteínas musculares y mioglobulinuria
- Crisis hiperpotasémicas
- Rabdomiolisis
- Hipertermia maligna
- Parálisis prolongada

Premedicación

Normalmente es recomendable premedicar a estos pacientes ya que con frecuencia presentan ansiedad y a veces agitación. Hay que tener presente que existe la posibilidad de dificultad de accesos venosos y por otro lado la vía intramuscular está contraindicada en general en todos los pacientes pero principalmente en las distrofias musculares (42).

Es importante mantener el aporte energético en pacientes miopáticos con soluciones glucosadas intravenosas ya que el ayuno y el estrés juegan un papel negativo en estos pacientes (39).

Si existe mucha ansiedad y agitación se pueden usar benzodiazepinas a dosis bajas y se deben evitar los fármacos que más deprimen la función respiratoria, como los opioides.

Se debe usar antihistamínicos y procinéticos para prevenir la broncoaspiración y no debe faltar la profilaxis antitrombótica sobre todo en enfermedad de Duchenne (1).

La atropina está contraindicada en muchos casos. Puede implicar taquicardia y fallo cardíaco en miopatías en las que exista alteración de la función cardíaca (39,42).

Periodo anestésico

La elección de la técnica dependerá del tipo de paciente y de la intervención quirúrgica. Son de elección en general, salvo en algunas patologías en las que existan contraindicaciones, las técnicas locales y las locorreregionales en vez de las generales y las combinadas sobre las generales simples por la posibilidad de reducir las dosis totales de opioides y BNM y proporcionar una vía alternativa de analgesia en el posoperatorio (1,52).

Si se opta por la anestesia general durante la inducción se debe tener presente la mayor incidencia de vía aérea difícil por la combinación de contracturas del cuello, mandíbula y deformidades musculoesqueléticas y la posibilidad de regurgitación por pérdida de tono de la vía aérea superior. Por todo ello se debe valorar la intubación con paciente despierto mediante fibrobroncoscopia. Puede ser necesario colocación de sonda nasogástrica y mantenerla durante 24-48 horas (39).

Se debe emplear para monitorización: EKG, pulsioximetría, capnografía, presión arterial cruenta y presión venosa central (según intervención quirúrgica) y la temperatura corporal. La monitorización del bloqueo neuromuscular es siempre obligatoria en todos estos pacientes debido a la variabilidad en la respuesta a los BNM. Es aconsejable evitar la SC siempre que sea posible (52).

Durante el mantenimiento de la anestesia se debe evitar los halogenados en las miopatías. Se puede utilizar óxido nítrico para intervenciones breves (42). Es recomendable el empleo de opiodes de vida media corta en todos los casos. Para intervenciones más largas se pueden utilizar benzodiacepinas (midazolam) o propofol. Si es necesario administrar BNM usar BNMND dosificados y con monitorización neuromuscular (39,42).

Con respecto al patrón ventilatorio durante la anestesia no hay trabajos publicados que recomienden unas pautas u otras, pero se recomienda evitar la hiperventilación en las miopatías porque la alcalosis aumenta la producción de ácido láctico y potasio dentro de la miofibrilla (39).

Una vez finalizada la intervención quirúrgica no se recomienda la reversión rutinaria del bloqueo neuromuscular con anticolinesterásicos dada la variabilidad de la respuesta desde contracturas en miopatías hasta flacidez en miastenia. Se deberá individualizar cada caso en función de la patología que presente el paciente (1,39). La extubación siempre se debe realizar con el paciente despierto y en normotermia para evitar escalofríos que pueden incrementar el trabajo respiratorio o las contracturas en los pacientes miotónicos.

Se debe proporcionar una buena analgesia para permitir fisioterapia respiratoria vigorosa desde el mismo momento del despertar.

Periodo posoperatorio

Hay que prever la posibilidad de asistencia respiratoria cuando la capacidad preoperatoria es inferior al 30% del volumen teórico. Se debe valorar la necesidad de antagonizar alguno de los fármacos empleados durante la anestesia; opiodes con naloxona o benzodiacepinas con flumazenil.

Es importante el soporte nutricional precoz pero también existe la posibilidad de dilatación gástrica y aspiración si el paciente no tiene colocada una sonda nasogástrica o si hay íleo prolongado, por lo que es necesaria la valoración individualizada.

Muchos pacientes pueden presentar complicaciones cardiovasculares en este periodo. Por estas razones estos pacientes deben ser vigilados en una unidad de recuperación postanestésica especializada hasta que se considere superada la fase de mayor peligro que en algún caso puede ser de hasta 48 horas (35).

BIBLIOGRAFÍA

1. <http://www.acmcb.es>. Martínez Silva O. Enfermedades neuromusculares y anestesia. Marzo 2004.
2. Contreras G. Uso de relajantes en enfermedades neuromusculares. *Rev Venez Anestesiol* 2001; 6:28-46.
3. Prasad KK, Azar I. Complications of muscle relaxants interaction with neuromuscular disorders. *Semin Anestesia* 1995;14:52-62.
4. Moorthy SS, Hilgenberg JC. Resistance to nondepolarizing muscle relaxants in paretic upper extremities of patients with residual hemiplegia. *Anesth Analg* 1980;59:624-627.
5. Martín JA, White DA, Gronert GA, Jaffers RS, Ward JM. Up and down regulation of skeletal muscle acetylcholine receptors. *Anesthesiology* 1992;76:822-843.
6. Fung DL, White DA, Jones BJ, Gronert GA. The onset of disuse-related potassium efflux to succinylcholine. *Anesthesiology* 1991;75:650-653.
7. Villalonga A, Vilaplana J. Aspectos clínicos del uso de los bloqueantes musculares en las enfermedades neuromusculares. En: Álvarez Gómez JA, González Miranda F, editores. *Relajantes musculares y anestesia y terapia intensiva*. Madrid: Libro del año 1996:421-434.
8. Ureta P, Martínez E. Anestesia en enfermedades neurológicas. En: Criado Jimenez A. *Anestesia en enfermedades poco frecuentes*. Madrid: Ed. Ergon, S.A; 1999:205-221
9. Severn A. Parkinsonism and anaesthetist. *Br J Anaesth* 1988;61:761-770.
10. Gross M, Bannister R, Godwin-Austen R. Orthostatic hypotension in Parkinson's disease. *Lancet* 1972;22:174-176.
11. Ngai S. Parkinsonism, levodopa and anaesthesia. *Anesthesiology* 1972;3:344-349.
12. Hetherington A, Rosenblat RM. Ketamine and paralysis agitans (letter). *Anesthesiology* 1980;52:527.
13. El-Maghrabi EA, Eckenhoff RG. Inhibition of dopamine transport in rat brain synaptosomes by volatile anesthetics. *Anesthesiology* 1993;78:750-756.
14. Martz D, Schreiberman D, Matjasko M. Neurologic disease. En: Benumof JL, editor. *Anestesia & uncommon diseases*. Filadelfia: WB Saunders; 1998:3-37.
15. Martin C, Auffray JP, Aubry de la Noe C et al. Anestesia y enfermedades poco frecuentes. En *Enciclopedia Médico-Quirúrgica*. París. Editions Techniques. 36-670-A-10
16. Stoelting MD, Dierdorf MD. Diseases of the nervous system. En: Stoelting RK, Dierdorf ST editores. *Anestesia and co-existing disease*. New York: Churchill Livingstone; 1993:181-250.
17. Brett RS, Schmidt JH, Gage JS. Measurement of acetylcholine receptor concentration in skeletal muscle from a patient with multiple sclerosis and resistance to atracurium. *Anesthesiology* 1987;66:837-839.
18. Jones R, Healy T. Anaesthesia and desmyelinating disease. *Anaesthesia* 1980; 35: 879-884.
19. Martz DG, Schreiberman DL, Matjasko MJ. Neurological diseases. En: Katz J, Benumof J, Kadis L. *Anestesia and uncommon disease*. Third edition. Filadelfia. WLB Saunders Company 1990:560-589.
20. Theroux M, Brandom B, Zagnoev M, Kettrick RG, Miller F, Ponce C. Dose response of succinylcholine at abductor pollicis with cerebral palsy during propofol and nitrous oxide anaesthesia. *Anesth Analg* 1994;79:761-765.
21. Suzuki T, Nakamura T, Saeki S. Vecuronium induced neuromuscular blockade in patient with cerebral palsy and hemiplegia. *Anesth Analg* 1991;91:492-493.
22. Sanchez Castilla M, Rodriguez Tato P, Garcia Escobar M. Anestesia in two patients with motor neuron disease. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 1990;3:297-299.
23. Baur CP, Schara U, Schlecht R. Anestesia in neuromuscular disorders. Part 2: specific disorders. *Anesthesiol Intensivmed Notfallmed Schmerztherapie* 2002;37:125-137.
24. Kane RE. Neurologic deficits following epidural or spinal anesthesia. *Anesth Analg* 1981;60:150-161.
25. Vandam LD, Dripps RD. Exacerbation of preexisting neurologic disease after spinal anesthesia. *N Engl J Med* 1956;255:843-849.
26. Blanco D, García M, Alloza P. Enfermedades neuromusculares y anestesia. *Neurología* 1993;8:13-27.
27. Naguib M, Al-Rajeh S, Abdulatif M, Wafa A. The response of a patient with Von Reckinghausens's disease to succinylcholine and atracurium. *Middle East J Anesthesiol* 1988;9:429-434.
28. Richardson M, Setty G, Rawoof S. Responses to non-depolarizing blockers and succinylcholine in Von Reckinghausen neurofibromatosis. *Anesth Analg* 1996;82:382-385.
29. Fiacchino F, Gemma M, Bricchi M, Giudici M, Ciano C. Hypo ad hypersensitivity to vecuronium in a patient with Guillain-Barre syndrome. *Anesth Analg* 1994;78:187-189.

30. Baraka A. Anaesthesia and myasthenia gravis. *Can Anaesth* 1992;39:476-486.
31. Baraka A, Siddik S, Kawkabani N. Cisatracurium in a myasthenic patient undergoing thymectomy. *Can J Anaesth* 1999;46:779-782.
32. Azar I. The response of patients with neuromuscular disorders to muscle relaxants: a review. *Anesthesiology*, 1984;61:173-187.
33. Rosenberg H. Neuromuscular blockade in the patient with neuromuscular disorders. En: R.L. Katz editor. *Muscle relaxants. Basic and clinical aspects.* Orlando: Grune and Stratton; 1985:157-169.
34. Santaularia MT, Unzueta MC, Casas JI, Villanova F, Roldan J, Villar Landeira J. Obstetrical anaesthesia in 15 women with myasthenia gravis. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 1998;45: 41-45.
35. Martin C, Auffray JP. Período perioperatorio en el paciente miasténico. En *Enciclopedia Médico-Quirúrgica*. París. Editions Techniques. 36-657-C-10
36. Kiram U, Choudhry M, Saxena M, Kapoor P. Sevoflurane as sole anesthetic for thymectomy in myasthenia gravis. *Acta Anesthesiol Scand* 2000;44:351-353.
37. Chan KH, Yang MW, Huang MH. A comparison between vecuronium and atracurium in myasthenia gravis. *Acta Anesthesiol Scand* 1993;37:679-682.
38. García-Aguado R, Onrubia J, Llaguna J, Tommasi M. Anesthesia with continuous infusion of propofol for transternal thymectomy in myasthenic patients. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 1995;42:283-285.
39. <http://www.cirpedal.com.ar/miopatias.htm>
Web de cirugía y anestesiología infantil.
40. Obata R, Yasumi Y, Suzuki A. Rhabdomyolysis in association with Duchenne's muscular dystrophy. *Can J Anaesth* 1999;46:564-566.
41. Takahashi H, Shimokawa M, Sha K. Sevoflurane can induce rhabdomyolysis in Duchenne's muscular dystrophy. *Masui* 2002; 51:190-192.
42. Gaudiche O, Meistelman C. Anestesia del paciente miopático. En *Enciclopedia Médico-Quirúrgica*. París. Editions Techniques. 36-657-D-10
43. Frankowski G, Johnson J. Rapacurium administration to two children with Duchenne's muscular dystrophy. *Anesth Analg* 2000;91:27-28.
44. Capozzoli G, Auricchio F, Accinelli G. Total intravenous anaesthesia without muscle relaxants in a child with diagnosed Duchenne muscular dystrophy. *Minerva Anesthesiol* 2000;66:839-840.
45. Russel SH, Hirsch N. Anaesthesia and myotonia. *Br J Anaesth* 1994;72:210-216.
46. Yasuda T, Otomo N, Matsuki A. Total intravenous anaesthesia for two patients complicated with myotonic dystrophy. *Masui* 1999; 47:1493-1494.
47. Wato Y, Hirotsawa J, Satoih N. Isoflurane anesthesia for a child with myotonic dystrophy. *Masui* 1989;38:1514-1517.
48. Komatsu H, Horiguchi J, Enzan K, Satoih W. Effect of isoflurane on muscle relaxation in a patient with myotonia dystrophy. *Masui* 1991;40:1736-1738.
49. White D, Smyth D. Continuous infusion of propofol in dystrophia myotonica. *Can J Anaesth* 1989;36:200-203.
50. Watt N, Scott R. Mivacurium chloride and myotonic dystrophy. *Br J Anaesth* 1995;75:498-499.
51. Walsh F, Kelly D. Anaesthetic management of patient with familiar normokalaemic periodic paralysis. *Can J Anaesth* 1996;43:684-686.
52. Baur CP, Schlecht R, Jurtat-Rott K. Anesthesia in neuromuscular disorders. Part 1: introduction. *Anesthesiol Intensivmed Notfallmed Schmerztherapie* 2002;37:77-83.