Myotonic Dystrophy FOUNDATION

Recomendaciones para el Manejo de la Anestesia en los Pacientes con Distrofia Miotónica

Tabla de contenidos

Visión global 2

Aspectos claves para el manejo de la anestesia 3

Manejo preoperatorio 5

Manejo intraoperatorio 6

Problemas en el postoperatorio 8

Resumen 9

Anexo 1: Lista de autores y agradecimientos 10

Anexo 2. Bibliografía 11

Recomendaciones sobre el Manejo de la Anestesia en los Pacientes con Distrofia Miotónica

Sinopsis

Las complicaciones de la anestesia en el paciente con distrofia miotónica (DM) pueden ser importantes y suelen ocurrir durante periodo post-anestesia. No obstante, si la anestesia se maneja adecuadamente se pueden prevenir o controlar en gran medida.

- En gran medida los riesgos que entraña anestesia a pacientes con DM dependerá del grado de alteración de los órganos vitales que se encuentren afectados por la propia enfermedad.
- Se debe desmitificar el temor latente que aparezca una crisis de hipertermia maligna, la complicación más temida de la anestesia, pues el riesgo real en la DM no es superior al que pueda suceder en cualquier otra patología común. No obstante, se han descrito casos de serias reacciones a la succinilcolina de dudosa interpretación pero que ha llevado a recomendar la abstención del fármaco en esta enfermedad.
- Se debe monitorizar el ritmo cardíaco y en caso de detectar defectos de la conducción cardíaca hay que mantener una vigilancia más estrecha.
- La insuficiencia ventilatoria y cualquier obstáculo de la permeabilidad de las vías respiratorias requieren una actuación directa y rápida para compensarla o solventarla.
- Se debe prestar atención a las complicaciones de la motilidad gastrointestinal y vigilarlas estrechamente.
- Las complicaciones que puedan surgir en la fase pos anestésica están relacionadas con la mayor sensibilidad de los pacientes con DM a los agentes anestésicos y su predisposición a la acción prolongada de los sedantes y analgésicos. Sus efectos se traducen en:
    a. Reducción del nivel de conciencia
    b. Deterioro de la función ventilatoria
    c. Predisposición a la disfunción faríngea y a la aspiración
    d. Predisposición a la disfunción de la motilidad gastrointestinal
- Todos ellos se pueden mitigar satisfactoriamente mediante una vigilancia cuidadosa y sostenida.

Aspectos importantes para manejarse

Partiendo de la premisa de que el uso de anestesia en los pacientes con distrofia miotónica (o DM) entraña riesgos ineludibles, ante un procedimiento que demande anestesia lo primero que se deben plantear los pacientes, familiares y médicos responsables es si dicha intervención es realmente imprescindible. Merece la pena analizar con antelación las complicaciones que puedan surgir, sobre todo en pacientes con distrofia miotónica tipo 1 (DM1) en sus diferentes formas de presentación (congénita, infantil, de inicio en la edad adulta), y contemplar el tipo de anestesia requerida (local, regional, espinal, general o de protocolos combinados).

A continuación, se expone algunos puntos clave de manejo que el anestesiólogo debe tener presente en pacientes con DM:

1. **Aspectos generales:** En un principio la distrofia miotónica se consideraba una entidad circunscrita al músculo esquelético, pero conforme se ha ido conociendo mejor la enfermedad, se ha visto que simultáneamente pueden surgir anomalías en la mayoría de los órganos, incluyendo el sistema nervioso central, ojos, corazón y los sistemas endocrino, gastrointestinal y pulmonar. Hasta ahora se han identificado dos formas genéticas de distrofia miotónica: DM1 (enfermedad de Steinert) y DM2 (PROMM o miopatía miotónica proximal). La DM1 se puede presentar en cualquier edad, frente a la DM2 que suele aparecer en la edad adulta con una sintomatología menos grave (26, 29). En las formas congénitas e infantiles de DM1 los pacientes suelen presentar rasgos faciales peculiares mostrando un perfil estrecho y alargado, un paladar ojival y limitaciones para la apertura total de la mandíbula (24, 30) que a menudo crea problemas para la maniobra de intubación. De ello debe ser consciente el médico anestesista que además de afrontar las dificultades inherentes a la intubación debe contemplar también las dificultades derivadas de la idiosincrasia de estos pacientes para un manejo pre anestésico y pos anestésico seguros sea cual sea la intervención quirúrgica. Estos planteamientos deben hacerse extensivos a otros procedimientos anestésicos requeridos durante el embarazo y el parto de las madres que padecen DM1 (31) o al plantearse una fertilización in vitro (32).

2. **Aspectos relacionados con el músculo esquelético:** Una manifestación importante de esta enfermedad es la miotonía que consiste en una contracción anormal y prolongada del músculo al intentar relajarse (3). Esta se puede agravar por la acción de ciertos medicamentos, por aumento del potasio, la hipotermia, la tiritona que provoca los escalofríos o los estímulos eléctricos (2, 3, 4). Otro síntoma importante en la DM es la debilidad y atrofia muscular consecuencia de la degeneración del musculo causada por la propia enfermedad y cuya gravedad puede ser variable.

3. **Medicamentos:** Los pacientes con DM1 son extremadamente sensibles a los efectos depresores respiratorios de analgésicos y anestésicos (3). Si es posible se debe buscar alternativas al uso de los opioides o aplicar técnicas de anestesia regional con anestésicos locales. En caso de administrar opioides (sistémicos o intratecales) se debe usar la pulso-oximetría continua y en último lugar la vigilancia a nivel de UCI dado el alto riesgo que entraña la depresión respiratoria y la aspiración. Los efectos de la succinilcolina sobre el músculo también son impredecibles en pacientes con DM1 ya que pueden desencadenar hiperpotasemia.

4. **Vía aérea:** La debilidad de los músculos faríngeos y el retraso en el vaciamiento gástrico predisponen a los pacientes con DM a la aspiración (3, 21).

5. **Sistema respiratorio:** La debilidad de los músculos respiratorios en la DM predispone a una insuficiencia respiratoria restrictiva que se puede acompañar de disnea y tos ineficaz (3). Además la hipoxemia arterial se suele acompañar de una respuesta ventilatoria a la hipoxia y la hipercapnia disminuida debido a la insensibilidad de los centros respiratorios (13). Los pacientes tienen una mayor predisposición a presentar atelectasias y neumonías que descompensa una insuficiencia respiratoria latente previa y desemboca en una ventilación posoperatoria asistida prolongada. Si se detectase una capacidad respiratoria vital disminuida (CRV) en el preoperatorio, el equipo multidisciplinar, en este caso los especialistas de la unidad de cuidados intensivos y el neumólogo, deberá tener previsto el manejo postoperatorio adecuado.

6. **Corazón:** Los pacientes con DM pueden presentar alteraciones cardíacas que conducen a la muerte súbita a causa de un bloqueo completo de la conducción cardíaca o a la aparición de arritmias (3, 6). Dada su alta prevalencia y que los defectos de conducción cardíaca a menudo aparecen solapadamente, resulta preceptivo realizar un ECG anual a todos los pacientes. En cualquier caso, antes de administrar la anestesia se debe repetir un ECG y hacer una revisión detallada de los dispositivos intracardiacos que se hubiesen implantado. En casos indicados se debe solicitar un registro ECG prolongado con un dispositivo Holter.

7. **Sistema nervioso central:** La hipersomnia es una manifestación común y hasta puede llegar a ser el síntoma principal de la DM. Puede obedecer a una hipersomnia central debida a un mecanismo semejante a la narcolepsia, también puede surgir como complicación de una insuficiencia ventilatoria, o a consecuencia de una apnea obstructiva del sueño o de un síndrome de piernas inquietas. Cualquiera de ellos entraña grandes dificultades de manejo durante el periodo pos anestésico y pueden incluso conducir a una encefalopatía. La privación del sueño profundo puede también empeorar cualquiera de los problemas mencionados.

Manejo preoperatorio

1. **Equipo médico multidisciplinario:** El manejo de los pacientes con DM puede resultar complejo y repleto de complicaciones (1, 3, 4,6, 21). Por ello la planificación pre y postoperatoria debe realizarse mediante la participación de un equipo médico multidisciplinario y prepararse entre 1 y 4 semanas de antelación. Idealmente el equipo debería estar integrado por un especialista neuromuscular, el médico responsable del paciente, el cirujano y el anestesiólogo; y si fuese necesario un neumólogo y un cardiólogo. Es muy aconsejable estimar el grado discapacidad muscular mediante la escala MIRS (las siglas proceden del término en inglés "muscular rating scale") que ha demostrado tener un valor predictivo de los acontecimientos perioperatorios adversos (25).

2. **Evaluación preanestesia:** La evaluación preoperatoria completa del paciente con DM la debe realizar el anestesiólogo contando con el asesoramiento del especialista neuromuscular y del responsable del seguimiento del paciente (médico de atención primaria o pediatra) y consultar con el neumólogo o cardiológico para evaluar la presencia de complicaciones cardio-respiratorias. De hecho, no es infrecuente observar algunos pacientes con DM con antecedentes de hipoxia y disnea, o apneas del sueño que hayan sido tratados con CPAP, o casos que han requerido tratamiento con BIPAP a causa de una acusada debilidad marcada de los músculos ventilatorios. También pueden surgir dificultades de acceso a las vías respiratorias para la adecuada ventilación debido a los problemas orofaciales mencionados anteriormente y cuyo alcance debe calibrarse en la fase preanestésica. Hay que contemplar los antecedentes específicos de disfagia, disartria, disfonía y aspiración como indicador de afectación orofaríngea. En los pacientes que ya lo estén utilizando se debe comprobar el funcionamiento y manejo correcto de los equipos de asistencia a la tos y de la máscara BIPAP antes de la cirugía; también conviene enseñar su uso a niños y adultos con DM1, especialmente a aquellos que presenten capacidad vital disminuida y dificultad con la función faríngea. La propia máscara BIPAP del paciente debe estar disponible para su uso post anestésico. Además, en el interrogatorio se debe contemplar cualquier antecedente sugerente de problemas la conducción cardíaca y ocurrencia de arritmias, así como de presencia de insuficiencia cardíaca y si se es portador de un dispositivo intracardiaco para la prevención arritmias cardíacas.

3. **Consultas con especialistas:** Como complemento de la evaluación preoperatoria sistemática, el anestesista debe considerar la conveniencia de consultar con un cardiólogo o neumólogo. Dada la prevalencia de defectos de conducción cardíaca es muy conveniente realizar un ECG preoperatorio de 12 derivaciones y un ecocardiograma. También se puede contemplar en esta etapa la conveniencia de realizar una radiografía de tórax o indicar una monitorización prolongada del ritmo cardíaco mediante sistema Holter para detectar la presencia de arritmias. Además, si el paciente tiene implantado un marcapasos y/o desfibrilador se debe comprobar su correcto funcionamiento y si es necesario reprogramarlo antes de entrar en el quirófano. En el preoperatorio están siempre indicadas las pruebas funcionales respiratorias debiendo medirse la capacidad vital en sedestación y posición de decúbito, complementándose con la determinación de una gasometría arterial si procede.

4. **Premedicaciones:** Los pacientes con DM pueden ser altamente sensibles a los efectos depresores respiratorios de la premedicación de uso común como son los opioides y benzodiazepinas. Por lo tanto, asegúrese de que esté disponible el instrumental apropiado para monitorizar y realizar la intubación urgente antes de proceder a la administración de dicha premedicación o cualquier otro sedante.

5. **Anestesia regional:** Las técnicas de anestesia epidural o intrarraquídea se han descrito en la literatura como procedimientos útiles para pacientes con DM (3, 22), puesto que permiten evitar muchas complicaciones derivadas de la anestesia general. No obstante, también se han descrito ciertos efectos adversos como escalofríos y tiritona susceptibles de desencadenar contracturas miotónicas durante la anestesia raquídea, así como bloqueos incompletos de pacientes con DM (12, 13, 14).

Manejo intraoperatorio

1. **Condiciones ambientales:** La hipotermia y los escalofríos pueden inducir una contractura miotónica (2). Por lo tanto, la temperatura del quirófano debe estar templada para que el paciente pueda mantener una temperatura corporal normal. Si se requiere deben usarse líquidos intravenosos calientes y mantas térmicas durante la cirugía.

2. **Monitorización:**

   a. El material que se use como monitores y termómetro debe constar con la certificación por sociedades científicas u organismos oficiales (3).

   b. Se debe contemplar la necesidad de colocar un marcapaso o desfibrilador externo dado que los pacientes con DM presentan un alto riesgo de arritmias y muerte súbita (6).

   c. Hay que evaluar la conveniencia de colocar un catéter intraarterial para controlar la correcta ventilación y oxigenación monitorizando la concentración de gases en sangre, y a la vez disponer de un control continuo de la presión arterial.

   d. Es importante determinar el grado de bloqueo de la transmisión neuromuscular mediante electroneurografía. La estimulación eléctrica del nervio periférico debe hacerse con cautela ya que el estímulo puede desencadenar miotomía y malinterpretarse como que el bloqueo neuromuscular ya se ha revertido (2).

   e. Se debe plantear una monitorización cardíaca invasiva mediante catéteres intracavitarios en los pacientes que presenten disfunción cardiopulmonar importante. La consulta preoperatoria al cardiólogo y su detallada evaluación puede guiar la decisión de adoptar este tipo de monitorización.

3. **Inducción anestésica:**

   a. Como fármacos inductores se han utilizado de forma segura el Etomidato,Tiopental y el Propofol. Pero hay que tener presente que los pacientes con DM son más sensibles a dichos medicamentos y por tanto requieren una dosis menor. Se recomienda asociar lidocaína al Propofol ya que puede reducir la incidencia de contracturas miotónicos provocadas por estímulos o dolor (27).

   b. Dado el alto riesgo de aspiración debido a la disfagia y la motilidad gástrica alterada en la DM, se recomienda administrar citrato de sodio, un antagonista H2 y metoclopramida antes de inducción.

   c. Se debe plantear una intubación endotraqueal de secuencia rápida con presión cricoidea, aunque también se ha empleado con éxito, sobre todo en niños, la intubación aérea supraglótica usando solo mascarilla (25).

   d. La respuesta del paciente con DM a la succinilcolina es impredecible ya que puede inducir una contractura muscular exagerada provocando espasmo del masetero y laringoespasmo que dificulta o impide la intubación (2, 19, 20); además puede provocar hiperpotasemia (9).

   e. Cuando sea posible, se debe intentar la intubación traqueal sin un relajante muscular. (9). Si éste fuera necesario se debe elegir un agente no despolarizante con índice de recuperación corto (por ejemplo, Rocuronio, cis-Atracurio) (7).

   f. Los pacientes con DM tienen predisposición a la luxación de la articulación temporomandibular, por consiguiente, la laringoscopia y la manipulación mandibular deben hacerse con sumo cuidado.

4. **Mantenimiento de la anestesia:**

    a. **Agentes volátiles:** Los pacientes con DM no son más susceptibles a la hipertermia maligna que el resto de la población general (16, 17). Los anestésicos volátiles intrínsicamente son efectivos para mantener la anestesia, pero pueden exacerbar una miocardiopatía latente por sus efectos depresivos sobre el miocardio. El Desflurano puede ser el agente de elección pues teóricamente tiene la ventaja de que se elimina más rápidamente al finalizar la cirugía (3).

    b. **Relajación muscular:** Dentro de lo posible se debe evitar rotundamente los relajantes musculares, procurando mantener la acinesia mediante la anestesia profunda por inhalación o vía intravenosa, o promover que el cirujano infiltre con anestesia local los músculos esqueléticos que circundan el campo quirúrgico. Cuando se requiere una mayor relajación muscular, use un agente no despolarizante recordando que los pacientes con DM exhibirán una exagerada respuesta. Por lo tanto, las dosis iniciales deben reducirse y las dosis subsiguientes deben ajustarse al efecto mediante un estimulador de nervios periféricos (2).

    c. **Anestésicos intravenosos**: Existe literatura médica que avalan al propofol y remifentanil como agentes seguros y eficaces para obtener una completa anestesia intravenosa (4, 5).

    d. **Fluidos intravenosos:** Se deben usar soluciones cristaloides que no contengan potasio en su composición. Los pacientes con DM tienen una capacidad de bombeo de Na+-K+ reducida y por tanto son propensos a desarrollar hiperpotasemia (10). No existe una contraindicación aparente para el uso de coloides..

5. **Reversión de la relajación muscular:** Se ha dicho que la neostigmina induce miotonía (18). Sin embargo, los riesgos de relajación muscular residual en este tipo de pacientes son relevantes. El uso de relajantes musculares sin reversión resultó ser un factor de riesgo independiente a favor de un perioperatorio adverso (25, 26). Por lo tanto, se debe plantear la reversión cuando se utilizan relajantes musculares no despolarizante. El Sugammadex se ha utilizado sin incidentes para revertir el bloqueo muscular en pacientes con DM (26).

6. **Extubación:** Debido a los efectos multisistémicos de la DM (patología cardiopulmonar, profunda debilidad periférica, motilidad gástrica alterada, debilidad faríngea con deficiente protección de la vía aérea, mayor sensibilidad a todos los medicamentos anestésicos), se deben aplicar criterios rigurosos para la extubación, teniendo en cuenta una serie de condicionantes:

    a. Estos pacientes pueden necesitar ventilación mecánica de apoyo después de la operación durante varios días o más.

    b. Es probable que haya distensión abdominal que junto al fuerte dolor posoperatorio agravarán la debilidad preoperatoria de la tos y de los músculos respiratorios. Con el mantenimiento de la ventilación postoperatoria se puede acelerar la recuperación efectiva.

    c. Además, existe un alto riesgo de apnea de aparición tardía y de muerte después de extubación en las siguientes 24 horas tras la cirugía; esta ventana de riesgo se alarga si en el postoperatoria se administran ansiolíticos, sedantes o analgésicos opioides.

    d. En este periodo se debe monitorizar de forma estrecha y continua la función cardiopulmonar (SpO2 y ECG.

Aspectos del manejo posoperatorio

1. **Monitorización estrecha:** En la DM se debe plantear el ingreso a la unidad de cuidados intensivos (UCI) para el manejo posoperatorio dada la relevancia de las complicaciones que pueden surgir como consecuencia de la DM.

   En todo caso tras una anestesia general los pacientes deben monitorizarse de forma continua mediante pulsioximetría y ECG al menos durante un período de 24 horas.

2. **Control del dolor:** Se debe priorizar el uso de la anestesia local, los AINEs y el paracetamol para controlar el dolor postoperatorio. En caso de requerirse el uso de opioides se deben administrar con precaución y extremar la vigilancia. La acusada susceptibilidad que tienen los pacientes con DM a los efectos depresores respiratorios de los opiáceos (tanto sistémicos como intratecales) contribuye a desenlaces fatales del posoperatorio. La administración de opioides vía intravenosa supone un alto riesgo de depresión respiratoria en estos pacientes. La analgesia puede ser logrado de forma segura en pacientes con DM con administración epidural de opioides (11), pero incluso una pequeña dosis de morfina epidural puede desencadenar depresión respiratoria (8). Además, los opioides exacerban la paresia gastrointestinal intrínseca a la DM, y aumentan el riesgo de reflujo, aspiración y deterioro ventilatorio por el meteorismo o seudo obstrucción.

3. **Consideraciones pulmonares:** En un análisis retrospectivo de 219 pacientes con DM1 intervenidos quirúrgicamente bajo anestesia general por los autores Mathieu et al, detectaron que la mayoría de las complicaciones perioperatorias estaban relacionadas al sistema pulmonar (1). En particular los pacientes con DM1 sintomáticos que se sometieron a cirugía abdominal superior y presentaban discapacidad muscular severa resultaron ser el grupo de más alto riesgo. Estos pacientes son candidatos a una intensa monitorización postoperatoria, a recibir fisioterapia espiratoria intensiva y recomendar un control frecuente de espirometría (1). La apnea de presentación tardía es más frecuente que aparezca en las primeras 24 horas tras la operación, y generalmente se precede de un estado de hipersomnia prolongado. La UCI es el lugar más apropiada para la detección y el tratamiento de estas complicaciones.

Resumen

- Se debe hacer una evaluación preoperatoria exhaustiva con un equipo médico multidisciplinario.
- Se debe usar la anestesia regional siempre que sea posible, bien como único procedimiento o como complemento para reducir la anestesia general.
- Hay que evitar o limitar el uso previo de medicamentos sensibles (ansiolíticos, sedantes y opioides).
- Hay que mantener al paciente abrigado.
- Valorar la implantación profiláctica de desfibriladores /marcapasos intracardíacos y revisar su funcionamiento si ya están implantados.
- En la inducción anestésica se debe estar alerta de posibles aspiraciones y otras complicaciones de las vías respiratorias.
- Evitar la succinilcolina.
- Adherirse a criterios estrictos de extubación. Dada la repercusión de la DM sobre el sistema pulmonar, se debe prevenir y preparar al paciente y a la familia sobre la necesidad de mantener ventilación mecánica de apoyo hasta que se cumplan inequívocamente los criterios de entubación, generalmente hasta después que el paciente esté completamente consciente y totalmente recuperado.
- Si se prevé un apoyo ventilatorio no invasivo prolongado, por ejemplo, después de haber realizado una ventilación mecánica o haberse sometido a cirugía abdominal, se debe establecer el soporte de BiPAP antes de la operación y tener el BiPAP disponible para el uso posterior al procedimiento.
- Planificar la monitorización continua de SpO2 y ECG después de la operación hasta que el paciente recupere completamente el estado premórbido.
- Controle el dolor posoperatorio con AINE, técnicas regionales y paracetamol cuando se requiera. Usar opioides con extrema precaución.
- Fomentar la expulsión a fondo de las secreciones pulmonares después de la operación, utilizando inclusive un dispositivo mecánico de asistencia para la tos. El entrenamiento preoperatorio con el aparato de tos asistida facilitará su uso en el período postoperatorio.

Anexo 1:

Lista de autores y agradecimientos

Marla Ferschl, MD,

Richard Moxley, MD,

John W. Day, MD, PhD

Michael Gropper, MD, PhD

Agradecimientos:

Nuestro agradecimiento a Neal Campbell, MD y Barbara Brandom, MD, que contribuyeron a la versión inicial del documento, que aquí se revisa y actualiza.

Traducción de la versión española: Dres Adolfo López de Munain y Juan J Vilchez

Anexo 2:

Bibliografía

1. Mathieu J, Allard P, et al: Anesthetic and surgical complications in 219 cases of myotonic dystrophy. Neurology 1997; 49:1646-1650.
2. Azar I: The Response of Patients with Neuromuscular Disorders to Muscle Relaxants: A Review Anesthesiology 1984; 61:173-187.
3. Barash PG, et al. Clinical Anesthesia. 4th edition. pgs. 32-34, 493-494, 1997.
4. Catena V, et al. Anesthesia and myotonic dystrophy (Steinert's syndrome). The role of intravenous anesthesia with propofol, cis-atracurium, and remifentanil. A case report. Minerva Anestesiol. 2007 Sept; 73(9) 475-9.
5. Bennum M, Goldstein B, et al. Continuous propofol anaesthesia for patients with myotonic dystrophy. Br J of Anaesth 2007; 85(3):407-9.
6. Groh WJ, Groh MR, et al. Electrocardiographic abnormalities and sudden death in myotonic dystrophy type I. N Engl J Med 2008; 358:2688-97.
7. Diefenbach C, Lynch J, et al. Vecuronium for muscle relaxation in patients with dystrophica myotonica. Anesth Analg 1993; 76:872-4.
8. Ogawa K, Iranami H, et al. Severe respiratory depression after epidural morphine in a patient with myotonic dystrophy. Can J Anaesth 1993; 40:968-970.
9. Baum VC, O'Flaherty J. Anesthesia for Genetic, Metabolic, and Dysmorphic Syndromes of Childhood. Lippencott Williams and Wilkens. 2006: 212-214.
10. Torben C. Na+-K+ pump regulation and skeletal muscle contractility. Physiol Rev 2003; 83:1269-1324.
11. Takeda T, Tohmatsu T, et al. Postoperative continuous epidural infusion of morphine in a patient with myotonic dystrophy. Masui – Japanese J of Anesth 1996; 45(11):1384-7.
12. Cope DK, Miller JN. Local and spinal anesthesia for cesarean section in a patient with myotonic dystrophy. Anesth Analg 1986; 65:687-90.
13. Harris MN. Extradural analgesia and dystrophia myotonica. Anaesthesia 1984; 39:1032-3.
14. Paterson RA, Tousignant M, et al. Caesarian section for twins in a patient with myotonic dystrophia. Can Anaesth Soc J 1985; 32:418-421.
15. Payne B, Ashizawa T. Practical recommendation for surgery and anesthesia in myotonic dystrophy and Recommendations for surgery and anesthesia (previous version). Myotonic Dystrophy Foundation. Aug 2006. 7 Jan 2009. <https://www.myotonic.com/toolkits-publications>
16. Moulds RFW, Denborough MA: Myopathies and malignant hyperpyrexia (Correspondence) Br Med J 1974; 3:520.
17. 17. Britt BA, Kalow W: Malignant hyperthermia: A statistical review. Can Soc Anaesth Soc J 1970; 17:293-315.

18. Kennedy F, Wolf A. Experiments with quinine and prostigmine in treatment of myotonia and myasthenia. Arch Neurol Psychiatry 1937; 37:68-74.

19. Thiel RE. The myotonic response to suxamethonium. Br J Anaesth 1967; 39:815-820.

20. Paterson IS. Generalized myotonia following suxamethonium. Br J Anaesth 1962; 34:340-342.

21. Ishizawa Y, et al. A serious complication due to gastrointestinal malfunction in a patient with myotonic dystrophy. Anesth Analg 1986; 65:1066-1068.

22. Aquilina A, Groves J. A combined technique utilizing regional anesthesia and target-controlled sedation in a patient with myotonic dystrophy. Anaesthesia 2002; 57:385.

23. American Society of Anesthesiologists Task Force on Management of the Difficult Airway.

24. Harper PS. Myotonic dystrophy. 2nd ed. London: WB Saunders, 1989.

25. Sinclair JL, Reed PW. Risk factors for perioperative adverse events in children with myotonic dystrophy. Ped Anesth 2009; 19: 740-47.

26. Veyckemans F, Scholtes J. Myotonic dystrophies type 1 and 2: anesthetic care. Ped Anesth 2013; 23: 794-803.

27. Kinney MAO, Harrison BA. Propofol-induced myotonia in myotonic dystrophy. Anesth Analg 2009; 83:665-6.

28. Speedy H. Exaggerated physiological responses to propofol in myotonic dystrophy. Br J Anaesth 1990; 64: m110-12.

29. Weingarten TN, Hofer RE, Milone M, Sprung J. Anesthesia and myotonic dystrophy type 2: a case series. Can J Anesth 2010; 57: 248-55.

30. Moxley RT, Ciafaloni E, Guntrum D. Myotonic Dystrophy. In: Darras BT, Jones R, Ryan MM, De Vivo DC, editors. Neuromuscular Disorders of Infancy, Childhood, and Adolescence: A Clinician's Approach. London: Elsevier, 2015: 697-718.

31. Hopkins AN, Alshaeri T, Akst SA, Berger JS. Neurologic disease with pregnancy and considerations for the obstetric anesthesiologist. Seminars in Perinatology 2014; 38:359-369.

32. Ioscovich A, Elder-Geva T, Weitman M, Altarescu G, Rivilis A, Elstein D. Anesthetic management of oocyte retrieval: an exploratory analysis comparing outcome in vitro fertilization cycles with and without pre-implantation genetic diagnosis. J Hum Reprod Sci 2013; 6:263-266.

La misión de Myotonic Dystrophy Foundation es mejorar la calidad de vida de las personas viviendo con distrofia miotónica y acelerar la investigación centrada en tratamientos y una cura.

Myotonic Dystrophy FOUNDATION

663 Thirteenth Street, Suite 100, Oakland, California 94612 U.S.A.
415.800.7777 | info@myotonic.org | www.myotonic.org