



## Aclaración en el manejo anestésico en la enfermedad de Steinert

### *A clarification of anesthetic management in Steinert's disease*

Dra. Yaiza Beatriz Molero-Díez,\* Dr. Víctor Javier Sánchez-Hernando,\*  
Dr. Francisco Antonio Ruiz-Simón\*

**Citar como:** Molero-Díez YB, Sánchez-Hernando VJ, Ruiz-Simón FA. Aclaración en el manejo anestésico en la enfermedad de Steinert. Rev Mex Anestesiología. 2021; 44 (4): 315. <https://dx.doi.org/10.35366/100880>

Estimado Sr. Editor:

**T**ras leer con atención la carta enviada por la Dra. Quispe-Huamani y sus colaboradores queremos agradecer el interés mostrado por este equipo en nuestra comunicación, y aprovechar la oportunidad para incidir en algunos apartados del tema en ella tratado con la intención de aclarar y ampliar la información ofrecida sobre determinados aspectos que quizá no fueron tratados con la profundidad debida.

Como publicamos<sup>(1)</sup>, la enfermedad de Steinert es la miopatía prevalente en el paciente adulto que, aunque presenta gran variedad fenotípica con manifestaciones clínicas que pueden estar presentes prácticamente en todos los órganos y tejidos<sup>(2)</sup>, se trata en esencia de una enfermedad del músculo cuya sintomatología más característica la componen la miotonía y la atrofia muscular<sup>(3)</sup>. Bajo este contexto clínico el manejo anestésico de los pacientes con esta patología va a tener como principal objetivo específico evitar la depresión respiratoria y otras complicaciones pulmonares, pero también los episodios de miotonía que van a encontrar varios posibles desencadenantes en el entorno perioperatorio.

Estas crisis de miotonía, referidas por lo general como rigidez, pueden dificultar maniobras de intubación endotraqueal que previamente habían sido valoradas como sencillas o rutinarias. Conviene recordar en este punto que por ello la mayor contribución a un aumento de la morbilidad y mortalidad perioperatoria, incluyendo daño cerebral y muerte, es una vía aérea difícil o imposible<sup>(4)</sup>. Se estima que cerca de 30% de las muertes atribuibles a la anestesia se relacionan con la dificultad en el manejo de la vía aérea, estando a su vez documentado que 34% de las demandas por mala praxis médica en Estados Unidos se deben a un inadecuado manejo de la vía aérea<sup>(5)</sup>.

Es por todo ello que creemos oportuno incluir las técnicas avanzadas de vía aérea como uno de los puntos a considerar al enfrentar el manejo anestésico de los pacientes con enfermedad de Steinert, dado que a pesar de que no se ha documentado en ellos una mayor incidencia de vía aérea difícil por alteraciones morfológicas, la aparición de crisis de miotonía puede resultar con el tiempo en una situación de vía aérea difícil imprevista.

Por lo anteriormente expuesto, se deduce que evitar la anestesia general, siempre que sea posible, es lo óptimo para estos pacientes, ya que como se publicó, existe en esta patología una sensibilidad incrementada a fármacos anestésicos que se utilizan comúnmente, entre ellos los bloqueadores musculares despolarizantes.

Cabe concluir de todo lo arriba mencionado que la anestesia locorregional, tanto bloqueos regionales como técnicas neuroaxiales, son actualmente la técnica anestésica de elección<sup>(6)</sup>.

### REFERENCIAS

1. Molero-Díez YB, Sánchez-Hernando VJ, Ruiz-Simón FA, Gómez-Fernández M, Mateos-Arribas MT, García-Lázaro F. Manejo anestésico en la enfermedad de Steinert. A propósito de un caso. Rev Mex Anestesiología. 2021;44:66-69. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.35366/97780>
2. Gutiérrez GG, Díaz-Manera J, Almendrote M, Azriel S, Eulalio Bárcena J, Cabezedo García P, et al. Guía clínica para el diagnóstico y seguimiento de la distrofia miotónica tipo 1, DM1 o enfermedad de Steinert. Med Clin (Barc). 2019;153:82.e1-82.e17. Disponible en: <http://doi.org/10.1016/j.medcli.2018.10.028>
3. Bird TD. Myotonic dystrophy type 1. In GeneReviews® [Internet]. 2019;
4. Joffe AM, Aziz MF, Posner KL, Duggan LV, Mincer SL, Domino KB. Management of difficult tracheal intubation: a closed claims analysis. Anesthesiology. 2019;131:818-829.
5. Apfelbaum JL, Hagberg CA, Caplan RA, Blitt CD, Updated by the Committee on Standards and Practice Parameters, Connis RT, et al. Practice guidelines for management of the difficult airway: an updated report by the american society of anesthesiologists task force on management of the difficult airway. Anesthesiology. 2013;118:251-270.
6. Kerstin H. Recomendaciones para anestesia en pacientes que afectados por distrofia miotónica 1 y 2. Enciclopedia de Orphanet. 2014 [21/06/2021]. Disponible en: [https://www.orpha.net/data/patho/Pro/es/Distrofia-miotonica-1-y-2\\_ES.pdf](https://www.orpha.net/data/patho/Pro/es/Distrofia-miotonica-1-y-2_ES.pdf)



\* Departamento de Anestesiología y Reanimación del Hospital Virgen de la Concha, Zamora, España.

### Correspondencia:

**Yaiza Beatriz Molero-Díez**

Av. Requejo Núm. 35,49004, Zamora (España).

Tel: 980548210

E-mail: [yaiza923@hotmail.com](mailto:yaiza923@hotmail.com)