

CASO CLÍNICO

Vol. 33. No. 3 Julio-Septiembre 2010
pp 160-165

Anestesia en la distrofia muscular de Steinert

Dra. SA Oriol-López,* Dra. CE Hernández-Bernal*

* Médicos Anestesiólogos. Servicio de Anestesiología, Hospital Juárez de México.

Solicitud de sobretiros:

Dra. S. Alejandra Oriol López
Av. Instituto Politécnico Nacional Núm. 5162, Magdalena de las Salinas, 07760
57477560-7383

Recibido para publicación: 13-01-10.

Aceptado para publicación: 12-05-10.

Abreviaturas:

Electrocardiograma: ECG
Presión arterial: PA
Frecuencia cardíaca: FC
Frecuencia respiratoria: FR
Unidad de cuidados postanestésicos: UCPA

RESUMEN

Las distrofias musculares como la enfermedad de Steinert, tiene una incidencia a nivel mundial de 1:8,000 nacimientos, en México no hay reporte, se asocian frecuentemente con problemas anestésicos como el uso de bloqueadores neuromusculares, anestésicos inhalados e incluso con hipertermia maligna, por la poca frecuencia del padecimiento, cuando nos enfrentamos a un paciente con algún cuadro clínico de este tipo, nos preguntamos, ¿cuál es el procedimiento anestésico que tendrá menos consecuencias? Se presenta el caso clínico de paciente de 33 años portador de enfermedad de Steinert, que cursa con diabetes mellitus, atrofia muscular, gonadal, caída de cabello e irritabilidad, a quien se le realizó cantopexia, con anestesia local y sedación. Realizamos una revisión bibliográfica.

Palabras clave: Miotonía, anestesia local.

SUMMARY

The Steinert, disease has an incidence worldwide Muscular Dystrophies is 1: 8,000 births in Mexico there is no report, often associated with problems anesthetics such as the use of inhaled anaesthetics, neuromuscular blockers and even malignant, by the infrequency of suffering hyperthermia, when faced with a patient with some clinical features of this kind, we wonder, what the anesthetic procedure which will have fewer consequences? The clinical case of 33 years bearer of Steinert disease, with diabetes mellitus, atrophy muscle, gonadal, fall of hair and irritability, who was made cantopexia, with local anesthesia and sedation occurs. We conducted a literature review.

Key words: Myotonia, local anesthesia.

INTRODUCCIÓN

La distrofia muscular de Steinert, es una patología rara, cuya incidencia en nuestro país no se encuentra reportada. Por sus características clínicas, cuando se ingresa al paciente para un procedimiento anestésico, éstas se deben tener en cuenta para evitar la presencia de las miotonías, relajación residual, depresión respiratoria y/o arritmias cardíacas, por lo que el manejo perioperatorio del paciente es primordial para disminuir la presencia de dichas complicaciones. Se presenta a paciente hombre de 33 años, con antecedentes de diabetes mellitus (DM) y enfermedad de tiroides en rama materna. Un hermano con DM y en silla de ruedas sin especificar causa. Antecedentes personales patológicos: producto de gesta 2, parto distócico con apa-

rente aspiración de líquido meconial, sostuvo la cabeza a los 3 meses, caminó a los 2 años y medio, alérgico a las sulfas, hepatitis a los 2 años, circuncisión a los 6 años, astigmatismo y miopía desde los 8 años, septumplastía a los 19 años. Cursó con hipertiroidismo siendo tratado con tapazole y yodo radiactivo (I_{131})

Inicia padecimiento, con disfonía, disartria, voz nasal en forma gradual sin causa aparente tratada con múltiples esquemas antibióticos y antiinflamatorios, refiere pérdida de peso de 20 kg, en 8 meses, peso actual 42 kg, a los cinco meses de evolución, presenta disnea de medianos esfuerzos, progresando hasta la ortopnea; además disminución de la fuerza proximal en las 4 extremidades, temblor de esfuerzo, llegando incluso a no sostenerse. Disfagia para alimentos sólidos, que mejora con líquidos sin progresar,

caída de cabello, alteraciones de la conducta con irritabilidad frecuente, refiere dormirse fácilmente a cualquier hora del día. A la exploración física: facies «afilada», voz nasal, cráneo con cabello escaso, exoftalmos, atrofia de músculos temporales, maseteros y esternocleidomastoideos, paladar ojival y alto. Cuello deformado («cuello de cisne»), dificultad para elevar la cabeza, campos pulmonares con estertores gruesos en región apical derecha, ruidos cardíacos con soplo mitral grado III/V, extremidades con hipotrofia en miembros pélvicos y torácicos, muscular 4/5, reflejos osteotendinosos disminuidos (Figura 1).

Exámenes de laboratorio: Biometría hemática y perfil de coagulación dentro de límites normales. LH, FSH aumentadas, testosterona y cortisol disminuidos.

Ecocardiograma: fracción de eyección 69%, función sistólica normal, hipertensión arterial pulmonar (HAP) ligera, leve insuficiencia mitral y tricuspídea.

Espirometría: (CVF) 3.25, 69%; VEF₁ 3.09, 79%; VEF₁/CVF 95.1%, FEM 6.3, 68%; FEF₂₅₋₇₅ 102: moderada restricción pulmonar.

Biopsia de músculo estriado: Moderada variación en el calibre de las fibras, muy pocas tienen centralización de núcleos, vacuolización y grietas en el sarcoplasma. Los cambios histológicos son mínimos y las arterias y venas no muestran alteraciones (no hay datos de vasculitis-arteritis). Las alteraciones leves pueden ser compatibles con una distrofia del tipo Steinert



Figura 1. Hombre con enfermedad de Steinert, cráneo con cabello escaso, atrofia de músculo temporal y masetero.

Diagnóstico histopatológico: Distrofia miotónica tipo Steinert

Neurofisiología: No registramos fibrilaciones o fasciculaciones en reposo, pero en todos los sitios musculares puncionados había descargas miotónicas de muy diversos patrones en cuanto a duración-amplitud. Las velocidades de conducción nerviosa se encuentran en los límites inferiores normales con respuestas motoras de baja amplitud por la presencia de la distrofia muscular (Cuadro I).

Tratamiento con fenitoina 100 mg, tirodine 1 tableta, digoxina 0.25 mg, todos una cada 24 horas.

Programado para la realización de cantopexia bilateral externa. Calificado como ASA E4A, monitoreo con electrocardiograma (ECG) continuo, presión arterial no invasiva (PANI), estetoscopio precordial, oximetría de pulso: signos vitales basales: presión arterial (PA) 100/80 mmHg, frecuencia cardíaca (FC) 54 por minuto (x'), frecuencia respiratoria (FR) 19x', saturación 99%. Premedicación ranitidina 50 mg IV, metoclopramida 10 mg IV procedimiento: sedación con midazolam 1 mg IV más anestesia local, por infiltración con xilocaína al 2%.

Se mantiene con oxígeno (O₂) por puntas nasales a 3 L/min, transanestésico con PA en promedio de 110/80 mmHg, FC entre 45-55 x', con saturación O₂ de 100%.

Ingresos: NaCl 0.9% 200 mL, sangrado 20 mL. Termina procedimiento, sin incidentes, egresa a la unidad de cuidados postanestésicos (UCPA) con PA 100/80 mmHg, FC 53 x/min, FR 20 x/min, saturación O₂ de 100%, Aldrete de 9.

UCPA: Ingreso 11.30 h, temperatura 36.5°C, TA 100/80 mmHg, FC 53 x/min, FR 18 x/min, Grado de sedación Ramsay 2, escala visual análoga (EVA), Oucher 0, donde se vigila la FC y trazo ECG, FR, PA (Aldrete), analgesia, al utilizar colchón térmico, no se realiza monitoreo de la temperatura.

Egresa de la UCPA, quedando a cargo de su servicio tratante, conciente, tranquilo con signos vitales estables, sin efectos residuales de anestésicos (Cuadro II).

Cuadro I. Resultado de las velocidades de conducción nerviosa en miembros inferiores, valores normales de 5 milisegundos.

Nervio	Velocidad de conducción (m/s)	Latencia distal (ms)
Ciático poplíteo externo derecho	45	4.4
Ciático poplíteo externo izquierdo	41	4.7
Ciático poplíteo interno derecho	42	4.5
Ciático poplíteo interno izquierdo	42	4.3
Sural derecho	47	3.0

Cuadro II. Monitoreo realizado en la UCPA, donde se observa la frecuencia cardíaca disminuida, como resultado del tratamiento de base instituido (fenitoína, digoxina). El Aldrete evaluado fue de 9 desde el egreso del quirófano.

Hora	PA (mmHg)	FC (x')	FR (x')	RAMSAY	EVA	OUCHER	V. Aérea	Oxígeno
11.30	120/80	34	18	2	0	0	✓	✓
11.40	120/70	30	18	2	0	0	✓	✓
12.00	110/70	57	18	2	0	0	✓	✓
12.10	110/70	44	18	2	0	0	✓	✓
12.17	100/70	51	18	2	0	0	✓	✓
12.30	110/80	58	18	—	0	0	✓	✓

MIOTONÍAS

Se llama miotonía a la incapacidad de un músculo para relajarse normalmente después de una contracción voluntaria o eléctrica. Abarca un grupo de enfermedades con trastornos de la membrana muscular, que causan una contracción muscular sostenida después de la estimulación del músculo. La contracción puede ser desencadenada por la actividad, la estimulación directa, agentes despolarizantes y posiblemente el frío. En otras ocasiones puede predominar la atrofia y debilidad muscular. La incidencia que se reporta varía de acuerdo a la serie, desde 1 por cada 8,000 nacimientos (2.1 a 14.3 por 100,000). Es autosómica dominante heterocigota. Se caracteriza por presentarse a mediados de la segunda década de la vida como un trastorno sistémico. Una anomalía genética en el cromosoma 19 (expansión o repetición de la secuencia de trinucleótidos T-G-C) es la responsable de un defecto enzimático que altera la función muscular. El metabolismo del calcio es anormal, porque el sistema de trifosfato de adenosina, falla para retornar el calcio al retículo sarcoplásmico, permaneciendo disponible para producir una contracción músculo-esquelética sostenida, lo que provoca que la anestesia locorregional, la general e incluso los relajantes musculares no prevengan la contracción muscular. La unión neuromuscular es normal⁽¹⁻³⁾.

Tiene dos formas de presentación: 1. La moderada de evolución lentamente progresiva con períodos estacionarios, donde la debilidad muscular está limitada en antebrazos y dorsoflexores del pie, escasa miotonía sin trastornos del sistema nervioso central, mientras que las cataratas y los trastornos de conducción cardíaca son frecuentes. 2. En la forma clásica, la progresión es más rápida, la miotonía es florida; el cuadro clínico incluye cataratas, atrofia testicular, coeficiente intelectual bajo, coleditiasis, atrofia de músculos faciales, esternocleidomastoideos y distales, los potenciales de membrana muestran valores inferiores a los normales, altos niveles de creatinfosfocinasa (CPK), anomalías endocrinas difusas (alteración de la función tiroidea y adrenal, diabetes); alteración de la motilidad gastrointestinal y disfunción miocárdica (anormalidades de la conducción cardíaca en el

sistema de Hiss-Purkinje, bloqueo A-V, crisis de Stoke Adams e irritabilidad ventricular). 20% de los pacientes muestran prolapsos valvulares mitrales. El grado de afectación cardíaca no tiene correlación con la afectación músculo-esquelética, es debido a fibrosis progresiva de las vías de conducción, manifestándose en forma de arritmias (bloqueo A-V de 1^{er} grado, bradicardia sinusal y bloqueo de rama), hay mayor riesgo de muerte súbita incluso en estadios precoces, por lo que se debe realizar monitoreo mediante ECG anuales para detectar estas alteraciones de la conducción cardíaca, siendo común la muerte causada por arritmias⁽⁴⁻⁶⁾.

Las anomalías gastrointestinales son: disfagia con una prevalencia entre el 25 y 80%, asociada a tos, dolor torácico, regurgitación, es paralela a la atrofia muscular. Cursan frecuentemente con signos de dispepsia como náusea, vómito, dolor epigástrico y saciedad temprana, los estudios radiológicos han demostrado disminución de la actividad peristáltica, causante del retardo en el vaciado del estómago, dilatación visceral e incluso gastroparesia. La disminución de la peristalsis, también provoca el crecimiento bacteriano, con los cuadros diarreicos consecuentes, así como la facilidad para desconjugar los ácidos biliares. Hay reportes de íleo paralítico, acompañado de megacolon, volvulus y riesgo de ruptura, estas alteraciones pueden aparecer 10 años antes de las alteraciones musculares^(7,8).

A nivel cerebral se ha demostrado atrofia cortical con lesiones de sustancia blanca, por disminución del volumen cerebral, existe correlación inversa de la sustancia gris con la edad. La atrofia es principalmente de los lóbulos frontal (bilateral) y parietal, involucrando también el lóbulo occipital, y los giros superior y medio del temporal. Áreas implicadas en disfunciones cognitivas y desórdenes de personalidad como: déficit de atención, memoria, apatía, depresión y ansiedad. La severidad clínica está relacionada con el número de secuencias repetidas⁽⁹⁾.

La debilidad muscular con una baja «reserva ventilatoria», puede verse agravada por una respuesta reducida a la hipoxia de causa central, desarrollando una excesiva depresión respiratoria ante dosis mínimas de cualquier sedante. La hipersomnia es frecuente, no es de origen central. La broncoaspiración del

contenido gástrico es también más probable, como resultado de la debilidad de la musculatura faríngea y laríngea, así como del esfínter esofágico. La colelitiasis es más frecuente en las mujeres. En el embarazo, existen exacerbaciones, el trabajo de parto suele ser prolongado, durante la fase de expulsión: pueden cursar con atonía uterina, retención de placenta, y hemorragia postparto⁽¹⁰⁻¹²⁾.

La resistencia a la insulina y el hiperinsulinismo, se consideran las anomalías metabólicas que inducen diabetes tipo 2 en estos pacientes. Perseghin y cols, en su estudio observaron una disminución en los receptores de insulina premRNA, están regulados aberrantemente; que la proteincinasa involucrada en la modulación de la homeostasis y metabolismo del Ca^{2+} del músculo esquelético, es crucial para la secreción de las células β , así el patrón de secreción anormal de insulina se puede relacionar a malfuncionamiento de la proteincinasa de la DM⁽¹³⁾.

La miotonía puede desencadenarse por hipotermia, temblor y por estimulación mecánica o eléctrica. Esta enfermedad coloca generalmente al anestesiólogo ante múltiples y variados problemas, con una alta morbimortalidad.

El efecto directo de los anestésicos locales, se utiliza para evitar la miotonía. La infiltración de anestésicos locales induce relajación. Se han observado mayor número de placas y ramificaciones terminales profusas, el anestésico esteroideo (alfadolona/alfaxolona) evita la miotonía quirúrgica. Benum, White, y Catena recomiendan la infusión continua de propofol y atracurio, en el manejo de pacientes con miotonía⁽¹³⁻¹⁶⁾.

Mathieu y cols en su estudio retrospectivo de 219 pacientes con distrofia miotónica, sometidos a anestesia general, observaron que las complicaciones perioperatorias, se asocian con el uso de tiopental, succinilcolina, neostigmina y halotano con una frecuencia de 8.2%. Las complicaciones, pulmonares como la insuficiencia respiratoria aguda, atelectasias y neumonías, son las más frecuentes. El riesgo de complicaciones perioperatorias pulmonares fue mayor en cirugía de abdomen alto y en pacientes con severo daño muscular, sin embargo este riesgo no se relacionó con algún anestésico⁽¹⁷⁾.

Takhar y cols reportaron el manejo anestésico en este tipo de padecimiento incluyendo: inducción con propofol y alfentanil, mantenimiento con sevoflorano, no utilizaron relajante muscular ni dosis adicionales de alfentanil, sin presentar complicaciones postoperatorias. El-Dawlatly y cols reportan el manejo de un paciente con anestesia peridural a nivel de T_6 - T_7 con bupivacaína para colecistectomía laparoscópica, refiriendo dolor bilateral de hombros, que se manejó con midazolam más ketamina^(18,19).

Se recomienda no premedicar al paciente, para reducir el riesgo de depresión, así como el uso de concentraciones alveolares mínimas de anestésicos inhalados, para disminuir la presencia de temblor, evitar soluciones con K^+ , utilizar man-

tas y soluciones calientes, proteger la vía aérea para impedir broncoaspiración, dosis menores de relajantes musculares no despolarizantes de corta acción y evitar antagonizarlos (neostigmina)⁽²⁰⁻²²⁾.

Estos pacientes desarrollan frecuentemente complicaciones respiratorias postoperatorias, tales como: A) Pruebas funcionales pulmonares alteradas, B) Alteraciones del sistema nervioso central que producen insuficiencia respiratoria, C) Problemas orofaríngeos, debido a músculos anormales, el diafragma se mueve anormalmente y los músculos intercostales son miotónicos. El monitoreo durante el período postoperatorio inmediato incluye la protección de la vía aérea, fisioterapia pulmonar y espirometría incentiva.⁽²³⁻²⁹⁾

El uso de fármacos como la quinina y la fenitoina deprimen la entrada de sodio en la célula muscular y retarda el regreso de la excitabilidad de la membrana (Figura 2). La depresión ventilatoria ocasionada por los opioides, benzodiacepinas y propofol es mayor, reflejando el efecto de los fármacos a nivel del sistema nervioso central y superponiéndose en la musculatura respiratoria periférica atrófica, la depresión miocárdica provocada por los anestésicos inhalados puede ser exagerada. Aunque hay una asociación entre este síndrome y la hipertermia maligna, no hay datos que confirmen una relación definitiva (Cuadro III).

DISCUSIÓN

Los cuidados perioperatorios en el manejo de pacientes portadores de la distrofia muscular de Steinert son fundamentales, en el período preanestésico solicitar ECG, de 24 h si existe



Figura 2. Se observa atrofia de músculos: faciales, esternocleidomastoideo, "cuello de cisne".

alguna indicación, a nivel respiratorio: FEV1 y VC, tele de tórax para descartar áreas de atelectasia, observar la elevación del diafragma y gasometría arterial. Es necesario evitar premedicar con opioides y tener precaución con benzodiazepinas. Durante el transanestésico tener en consideración la posibilidad de luxación de la articulación temporomandibular, al manipular la mandíbula. En la inducción de ser posible evitar fármacos con metabolismo lento, pueden ser requeridas dosis menores; para la relajación muscular, evitar la succinilcolina; utilizar bloqueadores neuromusculares no despolarizantes de corta acción en dosis pequeñas, ya que se puede prolongar la recuperación, por lo que es muy útil la monitorización neuromuscular, la neostigmina puede producir bloqueo por despolarización con acetilcolina. Al efectuar la laringoscopia, realizar presión cricoidea para evitar aspiración. Recordar que tienen tendencia a la arritmia. En las primeras 24 hs vigilar: el adecuado reestablecimiento de la respiración, monitoreo cardíaco, oximetría de pulso, fisioterapia pulmonar, analgesia con AINES o anestésicos locales. La severidad del cuadro clínico, ayuda a elegir el fármaco y la dosis adecuada para este tipo de pacientes, ya que cuando es de reciente instalación, los efectos deletéreos de los anestésicos son menos pronunciados^(22,23).

El cuidado primordial es impedir el desencadenamiento de una crisis miotónica, que ocasiona aumento del consumo de oxígeno y del débito cardíaco, pudiendo precipitar insuficiencia cardiorrespiratoria. Ésta puede desencadenarse de muchas maneras: hipocalcemia, miedo, ayuno prolongado, hipoxemia, hipercarbía, dolor, ansiedad, descarga adrenérgica, bisturí eléctrico, hipotermia, estimulador del nervio periférico, temblores, fármacos anticolinesterásicos, cambios

en el pH, en electrolitos séricos, esfuerzo voluntario. La miotonía se puede desencadenar en el masetero, que es un músculo sensible. El tratamiento de la crisis miotónica es con anestésicos locales y fármacos antiarrítmicos clase I, ya que producen bloqueo de los canales de Na, disminuyendo así la hiperexcitabilidad de la membrana. El empleo de técnicas anestésicas locorregionales es el procedimiento de elección, en los pacientes con distrofia muscular de Steinert, ya que evitará la propagación del impulso nervioso y por ende de la contracción muscular, pero no hay que descuidar aspectos importantes como la temperatura, asegurándonos del adecuado aporte de glucosa. En caso de elegir administrar anestesia general, es importante ser cuidadosos al momento de la emersión, evaluando meticulosamente la extubación del paciente así como las medidas de soporte ventilatorio que se toman en el postoperatorio (Cuadro III). En el caso aquí presentado, la enfermedad evolucionó clínicamente como está descrito en la literatura, efectuándose el diagnóstico. En el ecocardiograma se reporta disminución de la fracción de eyección, e insuficiencia mitral leve, probablemente cursa con fibrosis de las vías de conducción cardíaca que provocan disminución del ritmo cardíaco, no presenta arritmias, como consecuencia del tratamiento farmacológico instituido, la frecuencia cardíaca está muy disminuida, sin embargo mantiene la presión arterial, en límites normales, por lo que no ameritó tratamiento adyuvante. Se decidió anestesia local más sedación, la dosis de midazolam fue mínima, sin embargo suficiente, para no desencadenar una crisis miotónica, en el momento de la estimulación (punción para aplicar el anestésico local); sin determinar destrostix,

Cuadro III. Procedimiento a realizar en el cuidado anestésico de pacientes con miotonía (enfermedad de Steinert).

1. Valoración preoperatoria de la afectación neuromuscular, respiratoria, cardíaca y nutricional	Riesgo de broncoaspiración, realizar profilaxis Evitar medicación perioperatoria sedante Evaluar los parámetros de intubación difícil Iniciar programa de fisioterapia respiratoria
2. Elegir técnicas locorregionales siempre que sea posible	Bloqueo: epidural, subdural Bloqueo de plexo Infiltración local
3. Cuando se requiera anestesia general	Considerar la posibilidad de intubación difícil Evitar los relajantes musculares despolarizantes Titulación de los relajantes musculares no despolarizantes. Monitorizar la relajación muscular. Evitar el uso de anticolinesterásicos Monitorizar la temperatura corporal central, para prevenir la hipotermia.
4. Postoperatorio	Procurar analgesia adecuada (epidural si es preciso) Asegurar los criterios de extubación (actitud conservadora) Control de la temperatura Fisioterapia respiratoria intensiva Iniciar la nutrición enteral o parenteral lo antes posible

para evitar desencadenar miotonías, el control de glucosa sérica estuvo dentro de límites normales, se evitó el empleo de soluciones glucosadas. En la UCPA, vigilamos: el ritmo cardíaco, la frecuencia respiratoria, la permeabilidad de la vía aérea, el nivel de analgesia, la saturación de oxígeno, el control de la temperatura, incluyó el uso de sábana térmica.

CONCLUSIÓN

Se confirmó que la técnica anestésica idónea es la locorreioanal, ya que el control de los probables estímulos desencade-

nantes de la miotonía, reducen su presencia con anestésicos locales, así como las complicaciones perioperatorias, con las que suelen cursar estos pacientes⁽³⁰⁾. Esta revisión también orienta sobre el manejo del paciente miotónico, cuando requiere anestesia general.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos al servicio de anestesiología del Hospital Juárez de México, por las facilidades prestadas para la conclusión de este estudio.

REFERENCIAS

- Bird TD. Myotonic dystrophy type 1 (Steinert's Disease). Gene reviews. www.genetests.org acceso noviembre 15, 2008.
- Hayward LJ, Brown Jr RH, Cannon SC. Slow inactivation differs among mutant Na channels associated with myotonia and periodic paralysis. *Biophysical Journal* 1997;72:1204-1219.
- Thomton Ch, Ashizawa T. Getting a grip on the myotonic dystrophies. *Neurology* 1999;52:12-13.
- Canales RJ, Parejo GS. Enfermedad de Steinert: diagnóstico a partir de una arritmia ventricular. *Medifam* 2002;12:348-350.
- Mathiew J, Allard P, Potvin L, Prévost C, Bégin P. A 10 year study of mortality in a cohort of patients with myotonic dystrophy. *Neurology* 1999;52:1658-1668.
- Pelargonio G, Russo AD, Sanna T, De Martino G, Belloci F. Myotonic dystrophy and the heart. *BJM Heart* 2002;88:665-670.
- Bellini M, Biagi S, Stasi C, Costa F, Mumolo MG, Ricchiuti A, Marchi S. Gastrointestinal manifestations in myotonic muscular dystrophy *World J Gastroenterol* 2006;12:1821-1828.
- Bueno JL, Serralta AS, Ballester CI, Planeéis MR, Galeano JS, Rodero DR. Perforación colónica secundaria a distrofia miotónica de Steinert. *Cir Esp* 2003;73:375-377.
- Antonioni G, Mainero C, Romano A, Giubilei F, Ceschin V, Gragnani F, Morino S, Fiorelli M, Soscia F, Di Pasquale A, Caramia F. Cerebral atrophy in myotonic dystrophy: a voxel based morphometric study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:1611-1613.
- Stoelting and Deerdofs. Chapter 26 Skin and musculoskeletal diseases. In: *Anesthesia and Co-Existing diseases*, 3a. Edition, 1993.
- Miller y Lee Ch. Capítulo 14. Enfermedades de los músculos, en anestesia en enfermedades poco frecuentes. *Correlaciones fisiopatológicas y clínicas*. 2ª. Edición, Salvat Editores, 1984:560-572.
- Meola G. Myotonic dystrophies, *Current Opinion in Neurology* 2000;13:510-525.
- Perseghin G, Caumo A, Arcelloni C, et al. Contribution of abnormal insulin secretion and insulin resistance to the pathogenesis of type 2 diabetes in myotonic dystrophy. *Diabetes Care* 2003;26:2112-2118.
- Catena V, Del Monte DD, Rubini A, Guccione C, Riegana F, Gangeri G, De Zen GF. Anesthesia and myotonic dystrophy (Steinert's Syndrome). The role of total intravenous anesthesia with propofol, cisatracurium and remifentanyl. Case report. *Minerva Anestesiol* 2007;73:475-479.
- Bennun M, Goldstein B, Finkelstein Y, Jedeiken R. Continuous propofol anaesthesia for patients with myotonic dystrophy. *Br J Anaesth* 2000;85:407-409.
- White DA, Smith BA. Continuous infusion of propofol in dystrophia myotonica *Can J Anaesth* 1989;36:200-203.
- Mathiew J, Allard P, Gobeil G, Girard M, De Braekeleer M, Bégin P. Anesthetic and surgical complications in 219 cases of myotonic dystrophy. *Neurology* 1997;49:1646-1650.
- Takhar AS, Thaper A, Byrne A, Lobo ND. Laparoscopic cholecystectomy in a patient with myotonic dystrophy. *J R Soc Med* 2004;97:284-285.
- El-Dawlatly AA, Aldohayan A, Nawaz S, Alshutry A. Anesthetic management of a patient with myotonic dystrophy for laparoscopic cholecystectomy. A case report. *M.E.J. Anesth* 2008;19:1135-1140.
- Khan Joad AS, Saxena MV. Anaesthesia for myotonic dystrophy. *J. Anaesth Clin Pharmacol* 2005;21:199-201.
- Contreras G. Uso de relajantes en pacientes con enfermedades neuromusculares. *Revista Venezolana de Anestesiología* 2001;6:28-46.
- www.myotonicdystrophy.org//anaesthetic%20Complications.htm. Acceso en noviembre 12,2008
- Vilaplana BJ, Villalonga MA. Capítulo 46 aspectos clínicos del uso de bloqueadores neuromusculares en enfermedades neuromusculares. En: *Relajantes Musculares en Anestesia y Terapia intensiva*, 2ª. Edición Arán Ediciones, 2000:599-612.
- Stoelting RG. Chapter 9 Anticholinesterase drugs and cholinergic agonists, pharmacology and physiology in anesthetic practice 3a. Edition 1999:224-238.
- Forés B, Manzano A, Urrengoetxea P, Aguilera L. Anestesia en el paciente con patología neuromuscular. *Gac Med Bilbao* 2006;103:79-89.
- Kingler B, Lehmann-Homb F, Jurkat-Rott K. Review complications of anaesthesia in neuromuscular disorders. *Neuromuscular Disorders* 2005;15:195-206.
- Haley FC. Anaesthesia in dystrophia/myotonia. *Can Anaes Soc J* 1962;9:270-275.
- Katz LR, Katz EL. XI Técnicas especiales capítulo 45 complicaciones relacionadas con la utilización de relajantes musculares. *Complicaciones en Anestesiología*. Salvat Editores, 1986:557-579.
- Pruzanski W. Respiratory tract infections and silent aspiration in myotonic dystrophy. *Chest* 1962;42:608-610.
- Souza FA, Bessa Jr CR, Castro CHV, Cunha MC, Santos D. Anestesia en paciente con enfermedad de Steinert. Relato de caso. *Rev Bras Anestesiol* 2006;56:419-421.