

# ANESTESIA NOS PORTADORES DE DISTROFIA MUSCULAR TIPO DUCHENNE E TIPO BECKER

Guia para médicos especialistas



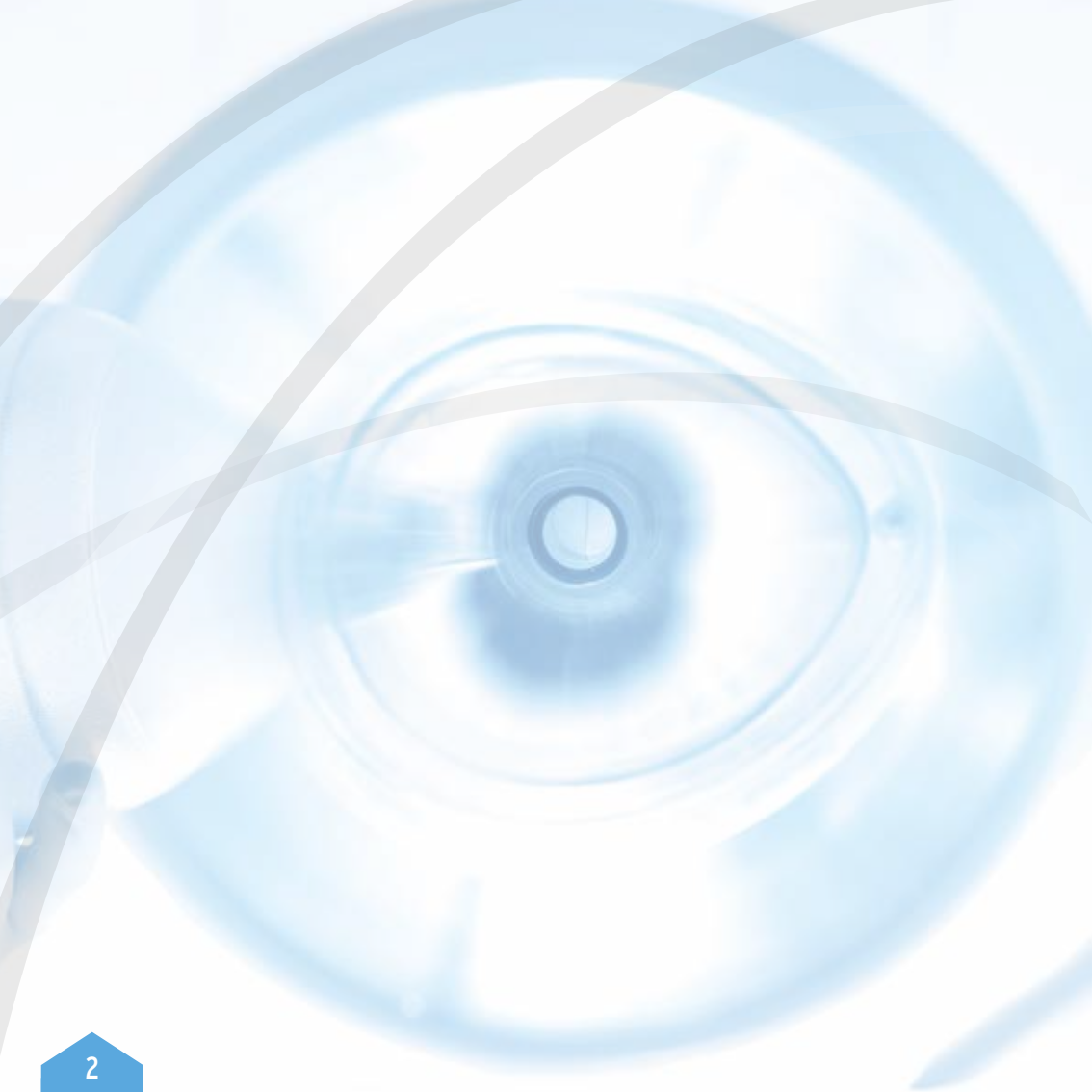
Duchenne  
**Parent  
Project**  
onlus



**apn**

associação  
portuguesa de  
neuromusculares





## ANESTESIA NOS PORTADORES DE DISTROFIA MUSCULAR TIPO DUCHENNE E TIPO BECKER

F. Racca

SC Anestesia e Reanimação 1 ASO Alessandria (Itália)

Para os portadores de Distrofia Muscular tipo Duchenne (DMD) e Distrofia Muscular tipo Becker (BMD) a anestesia apresenta um grande risco, quer devido ao estado fisiopatológico do sistema cardíaco e respiratório provocado pela própria doença, quer devido ao uso de determinados fármacos utilizados para a anestesia que podem vir a desencadear processos patológicos perigosos. Por outro lado, a sobrevivência dos portadores de DMD aumentou consideravelmente nos últimos anos levando a uma maior necessidade de procedimentos cirúrgicos que necessitam de anestesia ou sedação.

As sugestões a seguir são uma atualização da realidade destes portadores de DMD e BMD e resultam das recomendações sobre anestesia e cuidados perioperatórios dos indivíduos com doenças neuromusculares. Tais recomendações surgiram durante a Consensus Conference realizada em Turim (Itália) no mês de Outubro de 2011, organizada com o apoio de SIAARTI (Società Italiana di Anestesia, Analgesia, Rianimazione e Terapia Intensiva) e de AIM (Associazione Italiana Miologia) e publicadas recentemente na revista científica *Minerva Anestesiologica*<sup>1</sup>.

O grau de evidência e a força de tais recomendações foram expressos utilizando a abordagem GRADE<sup>2</sup>.

Esta coletânea de sugestões sobre a anestesia e os cuidados perioperatórios em relação aos portadores de DMD e BMD subdivide-se em três partes: avaliação e cuidados pré-operatórios, cuidados intraoperatórios e cuidados pós-operatórios.

## AVALIAÇÃO E CUIDADOS PRÉ-OPERATÓRIOS

Todos os portadores de DMD e BMD, suspeita ou comprovada, estão sujeitos a alto risco de rabdomiólise aguda e hipertermia maligna<sup>1</sup>.

Para todos os portadores de DMD e BMD é altamente recomendada uma avaliação recente da função respiratória (RX tórax, espirometria, pico de fluxo de tosse, SaO<sub>2</sub>, EGA se SaO<sub>2</sub> em ar ambiente < 95%, estudo respiratório noturno que identifique sinais/sintomas de apneias do sono ou hipoventilação noturna), mesmo em doentes assintomáticos, com vista a avaliar o risco de complicações respiratórias e a necessidade de cuidados específicos perioperatórios e pós-operatórios<sup>1</sup>.

Perante a impossibilidade de completar o diagnóstico ao domicílio, justifica-se o internamento pré-operatório.

Todos os portadores de DMD e BMD com capacidade pulmonar limitada e/ou

com tosse ineficaz (ver tabela 1), deveriam ser orientados para o uso da ventilação não invasiva e/ou à tosse assistida, manual ou mecânica, no período pré-operatório. Deveriam, ainda, ser acompanhados com tais técnicas durante o período intraoperatório em caso de anestesia loco-regional ou de sedação, e sempre no período pós-operatório<sup>1</sup>. Existem algumas condições clínicas (pneumotórax não drenado, enfisema bolhoso, barotrauma pulmonar progressivo, reincidência de pneumotórax, cardiopatia severa, hipertensão intracraniana) para as quais o uso da máquina de tosse requer uma avaliação atenta da relação risco-benefício e no caso de utilização, aconselha-se aplicar pressões mais baixas, fazer observação clínica rigorosa e monitorização instrumental.


 O treino para o uso da ventiloterapia e da máquina de tosse requer um prazo que varia de acordo com o doente. Exceto no caso de urgências, é necessário comprovar a eficiência do treino antes do procedimento cirúrgico

TABELA 1. Sinais de disfunção respiratória acentuada que necessitam de acompanhamento intraoperatório e/ou pós-operatório

DISFUNÇÃO RESPIRATÓRIA	TERAPÊUTICA
<b>Sinais de capacidade pulmonar limitada (1 ou mais dos seguintes):</b>	
<p><b>Capacidade vital forçada</b> &lt;50% (60% na criança) do previsto somente se o doente puder realizar um exame fiável</p>	<p><b>Treino para a ventilação não invasiva</b></p>
<p><b>Hipercapnia diurna</b> (<math>\text{PaCO}_2 &gt; 45 \text{ mmHg}^3</math>)</p>	
<p><b>Hipercapnia noturna acentuada</b> (<math>\text{ETCO}_2</math> ou <math>\text{PtcCO}_2 \geq 50 \text{ mmHg}</math> em mais de 10% do sono ou <math>\text{PtcCO}_2 \geq 50 \text{ mmHg}</math> pelo menos durante 5 minutos consecutivos<sup>4</sup>)</p>	
<p><b>Dessaturações noturnas acentuadas</b> (<math>\text{SpO}_2 &lt; 90\%</math> em mais de 10% do sono ou <math>\text{SpO}_2 \leq 90\%</math> pelo menos durante 5 minutos consecutivos ou &gt;4 eventos de <math>\text{SpO}_2 &lt; 92\%</math> ou queda de <math>\text{SpO}_2</math> de mínimo 4% para cada hora de sono<sup>4</sup>)</p>	
<p><b>Apneias do sono acentuadas</b> (desconhecemos a existência, de um valor de cut off em termos de AHI. Para os portadores de Distrofia Muscular tipo Duchenne alguns autores aconselham iniciar com ventilação não invasiva se AHI for <math>&gt; 10^4</math>. Outros autores aconselham adiar o procedimento cirúrgico eletivo após o treino com CPAP no caso de doentes de alto risco<sup>11</sup>)</p>	

**TABELA 1. Sinais de disfunção respiratória acentuada que necessitam de acompanhamento intraoperatório e/ou pós-operatório**

DISFUNÇÃO RESPIRATÓRIA	TERAPÊUTICA
<b>Sinais de tosse ineficaz (1 ou mais dos seguintes):</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li><span style="color: blue;">●</span> Pico de fluxo da tosse &lt; 270 l/min (adulto-adolescente somente se o doente puder fazer um exame fiável)</li> <li><span style="color: blue;">●</span> MEP &lt; 60 cmH<sub>2</sub>O somente se o doente puder fazer um exame fiável</li> <li><span style="color: blue;">●</span> Critérios anamnésicos para crianças</li> </ul>	<p><b>Treino para a tosse assistida, manual e/ou mecânica</b></p>
<p>Legenda: ET<sub>CO<sub>2</sub></sub>, PCO<sub>2</sub> de fim expiração; PtcCO<sub>2</sub>, PCO<sub>2</sub> transcutânea; SpO<sub>2</sub>, saturação em O<sub>2</sub> com oxímetro de pulso; MEP, pressão expiratória máxima; AHI, índice apnéias hipopnéias</p>	

Todos os portadores de DMD e BMD têm um potencial comprometimento do aparelho cardiovascular (a miocardiopatia dilatada é a disfunção mais frequente do coração, mas também podem ocorrer distúrbios da condução e arritmias). Por esta razão deve-se realizar uma avaliação criteriosa da funcionalidade do sistema cardíaco (ECG e ecocardiograma em todos estes doentes; ECG Holter se em presença de sinais ou sintomas de arritmias) e aprimoramento do tratamento cardiológico antes de administrar anestesia ou sedação<sup>1</sup>.

A avaliação da funcionalidade do sistema respiratório e do sistema cardíaco não deverá superar um ano. Convém repetir a avaliação de acordo com o grau de comprometimento do órgão e com o quadro clínico do doente.

Para todos os portadores de DMD que apresentam disfunções relevantes do coração, é necessário que durante a monitorização intraoperatória e pós-operatória seja pelo menos realizada a mensuração cruenta da pressão arterial e da pressão venosa central<sup>1</sup>. Perante graves alterações da fração de ejeção, aconselha-se uma monitorização do débito cardíaco.

O estado nutricional deverá ser otimizado antes do procedimento cirúrgico pois, em caso de malnutrição, a cicatrização das feridas cirúrgicas poderá ser



comprometida e a malnutrição poderá afetar ainda mais a eficiência da respiração e da tosse<sup>1</sup>.

Nos doentes submetidos a tratamento regular com esteroides é preciso avaliar cuidadosamente a necessidade de administrar cortisona no intraoperatório para prevenir uma insuficiência suprarrenal aguda<sup>1,5,6</sup>.

Durante a avaliação pré-anestésica deverá ainda ser levada atentamente em conta a possibilidade de ter dificuldades durante a intubação, pois os portadores de DMD, principalmente, podem apresentar uma redução da amplitude bucal, macroglossia ou restrições de mobilidade cervical. Nestes casos, a intubação deverá ser realizada considerando as diretrizes que descrevem a gestão de vias aéreas difíceis em adultos<sup>7</sup> e crianças<sup>8</sup>.

Nos portadores de DMD e BMD pode ser difícil garantir um acesso venoso adequado. A cateterização de uma veia periférica profunda do braço pode ser facilitada com o auxílio de ecografia. Ainda assim, se for necessária uma abordagem venosa central, a técnica de cateterização venosa central ecoguiada é considerada a técnica preferencial, quer o cateter central seja introduzido numa veia periférica do braço, quer numa veia central<sup>1</sup>.

É sempre muito importante conversar com o doente e com a sua família a respeito do risco/benefício do procedimento cirúrgico proposto<sup>1</sup>.

## CUIDADOS INTRAOPERATÓRIOS

Evitar sempre o uso de anestéticos inalatórios halogenados e da succinilcolina nos portadores de DMD e BMD.

No caso de dificuldades do acesso venoso, alguns Autores<sup>9</sup> consideram segura a administração, por breves períodos, de uma anestesia inalatória mesmo em portadores de DMD e BMD. Todavia, os participantes à Consensus Conference de Turim recomendam, neste caso, o uso de ketamina via intramuscular ou via oral<sup>1</sup>.

Em todos os portadores de DMD e BMD para os quais se deve evitar o uso de anestéticos inalatórios halogenados, a anestesia geral deve ser realizada com fármacos via endovenosa (anestesia venosa total, AVT)<sup>1</sup>.

Em todos os portadores de DMD e BMD a utilização de drogas adespolarizantes

poderá provocar um bloqueio neuromuscular prolongado, portanto, quando for possível, o uso destas drogas deverá ser evitado<sup>1</sup>, caso contrário, a dose deverá ser reduzida e titulada em função da necessidade, a função neuromuscular monitorizada constantemente e no fim da anestesia o efeito da droga deverá ser revertido<sup>1</sup>. O uso de sugammadex nos portadores de DMD e BMD elimina o risco de paralisia muscular pós-operatória residual<sup>1,10</sup>.

## CUIDADOS PÓS-OPERATÓRIOS

Se no pós-operatório os portadores de DMD e BMD apresentarem um ou mais dos distúrbios a seguir, é necessário interná-los na unidade de cuidados intensivos:

- Comprometimento cardíaco severo
- Capacidade pulmonar limitada (ver tabela 1)
- Tosse ineficaz acentuada (ver tabela 1)
- Deglutição comprometida
- Administração intraoperatória de bloqueadores neuromusculares (a não ser se foi administrado sugammadex no fim da anestesia)
- Perfusão via endovenosa de morfina no pós-operatório para o controlo da dor<sup>1</sup>

O controlo adequado da dor com fins analgésicos no pós-operatório é fundamental para prevenir a hipoventilação, principalmente após cirurgia torácica, abdominal alta ou espinhal<sup>1</sup>.

■ Todos os portadores de DMD submetidos a ventiloterapia domiciliária, deverão continuar com a ventiloterapia após o procedimento cirúrgico<sup>1</sup>.

■ Todos os portadores de DMD e BMD que apresentam uma capacidade pulmonar limitada e/ou tosse ineficaz deverão ser extubados aplicando um protocolo que prevê a utilização de ventilação não invasiva e de tosse assistida, manual ou mecânica, logo após a extubação<sup>1,12</sup>. Com este protocolo a extubação é realizada somente após obter o perfeito controlo das secreções brônquicas e quando o valor de oxigenação em ar ambiente for normal ( $\text{SaO}_2 > 95\%$ ) ou igual ao valor pré-operatório<sup>1,12</sup>.

■ Em portadores de DMD e BMD cuja capacidade pulmonar é limitada e/ou com tosse ineficaz, é necessário monitorizar adequadamente os níveis de  $\text{CO}_2$ , principalmente se não forem ventilados em ar ambiente ( $\text{FiO}_2 > 0,21$ )<sup>1</sup>.

## CONCLUSÕES

Os portadores de DMD e BMD estão sujeitos a alto risco de complicações intraoperatórias e pós-operatórias. Estes doentes, antes, durante e após cada procedimento cirúrgico que necessite de anestesia geral ou de sedação, devem ser monitorizados com intervenções mais agressivas e pluridisciplinarmente. Os cuidados deverão ser prestados em hospitais com uma grande experiência em doenças neuromusculares, que disponham de equipamentos específicos e equipa de profissionais sempre à disposição.

## BIBLIOGRAFIA

1. Racca F, Mongini T, Wolfler A et al. Recommendations for Anesthesia and Perioperative management of patients with neuromuscular disorders *Minerva Anesthesiol.* 2013; 79:419-33.
2. Guyatt GH, Oxman AD, Vist GE et al. GRADE: an emerging consensus on rating quality of evidence and strength of recommendations. *BMJ.* 2008 Apr 26;336(7650):924-6.
3. Hull J, Aniapravan R, Chan E, Chatwin M, Forton J, Gallagher J, Gibson N, Gordon J, Hughes I, McCulloch R, Russell RR, Simonds A. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness *Thorax* 2012;67:i1ei40.
4. Bushby K, Finkel R, Birnkrant D J, et al (2010) "Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care" *Lancet Neurol* 9(2): 177-189
5. Marik PE, Varon J. Requirement of perioperative stress doses of corticosteroids: a systematic review of the literature. *Arch Surg.* 2008 Dec;143(12):1222-6.
6. Yong SL, Marik P, Esposito M, Coulthard P. Supplemental perioperative steroids for surgical patients with adrenal insufficiency. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009(4):CD005367.
7. Petrini F, Accorsi A, Adrario E et al. Recommendations for airway control and difficult airway management. *Minerva Anesthesiol.* 2005 Nov;71(11):617-57.
8. Frova G, Guarino A, Petrini F, et al. Recommendations for airway control and difficult airway management in paediatric patients. *Minerva Anesthesiol.* 2006 Sep;72(9):723-48.
9. Veyckemans F. Can inhalation agents be used in the presence of a child with myopathy? *Curr Opin Anaesthesiol.* 2010 Jun;23(3):348-55.
10. de Boer HD, van Esmond J, Booij LH, Driessen JJ. Reversal of rocuronium-induced profound neuromuscular block by sugammadex in Duchenne muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth.* 2009 Dec;19(12):1226-8.
11. Bonsignore MR Surgical and anaesthesia risk assessment. in *Respiratory Sleep Medicine ERS Handbook*. Editors Simonds AK and de Backer W; pagine 111-114.
12. Bach JR, Goncalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. *Chest.* 2010 May;137(5):1033-9.

Esta brochura foi realizada  
com o apoio da:



Parent Project Onlus  
ITÁLIA  
[www.parentproject.it](http://www.parentproject.it)



Versão Portuguesa revista por:

**APN - Associação Portuguesa  
de Neuromusculares**

Rua Duque de Loulé, 20  
4000-324 Porto  
[www.apn.pt](http://www.apn.pt) • [info@apn.pt](mailto:info@apn.pt)