

# **Recomendaciones prácticas sobre el uso de la anestesia para personas con distrofia miotónica y sus familias**

---

La misión de la  
Fundación de distrofia miotónica  
es comunidad, cuidado y una cura.

Respaldamos y conectamos a la  
comunidad con distrofia miotónica.

Proporcionamos recursos y  
abogamos por el cuidado.

Aceleramos la investigación hacia  
los tratamientos y una cura.

### **Agradecimientos**

MDF agradece a los siguientes escritores y revisores de este documento:

Annalise Kalmanoff, Lorraine Dressler, Dra. Marla Ferschl, Dr. Michael Gropper, Dr. Stephen Bolt

Esta guía ha sido diseñada para acompañar las *"Recomendaciones para el Manejo de la Anestesia en los Pacientes con Distrofia Miotónica"*

*Exención de responsabilidad: Esta guía fue creada para ayudar con la educación sobre la anestesia. Esta guía no reemplaza el consejo de su doctor y solo tiene propósitos educativos.*

### **Una publicación de la Myotonic Dystrophy Foundation**

**Directora General:** Tanya Stevenson, EdD, MPH **Diseño de Publicación:** Julie Mills, Designpony

©2023 por la Myotonic Dystrophy Foundation. Todos los derechos reservados. Esta publicación es proporcionada libre de cargos por la Myotonic Dystrophy Foundation. Se fomenta una amplia difusión. Pueden hacerse copias y ser distribuidas siguiendo las siguientes pautas: la publicación debe ser reproducida en su totalidad, incluyendo las páginas que contienen información sobre la Myotonic Dystrophy Foundation. La venta de las copias de la publicación está prohibida.

# Recomendaciones prácticas sobre el uso de anestesia para personas con distrofia miotónica y sus familias

---

Para las personas que padecen distrofia miotónica (DM), someterse a anestesia general puede suponer un riesgo mayor que para otras personas. Según el Proyecto Christopher<sup>1</sup>, aproximadamente la mitad de los encuestados no conocían los riesgos de la anestesia general asociados a la DM y/o no habían hablado de estos riesgos con un profesional médico. Esta guía le ayudará a comprender los posibles riesgos, las formas en que usted y su equipo médico pueden hacer que el proceso sea seguro y cómo puede abogar por la mejor atención posible.

## Tipos de anestesia

---

La anestesia es una intervención médica que impide que los pacientes sientan dolor, se muevan o formen recuerdos durante una cirugía (o cualquier procedimiento doloroso o que provoque estrés).

Existe una amplia gama de medicamentos anestésicos que se pueden administrar por inhalación y/o directamente en las venas. Debido a la complejidad técnica y la variabilidad de estos medicamentos, los especialistas médicos llamados anestesiólogos ayudan a crear un plan basado en su historial médico y el tipo de procedimiento al que se someterá.

### Existen tres tipos principales de anestesia:

#### 1. General

Bajo anestesia general, el paciente está inconsciente. Se utiliza para cirugías mayores, como cirugía cardíaca, abdominal/torácica y de columna vertebral.

#### 2. Regional/Neuroaxial

**La anestesia regional** provoca adormecimiento en regiones corporales más pequeñas y es útil para cirugías en cualquier/todas las extremidades, y es particularmente útil para el manejo del dolor postoperatorio prolongado sin opiáceos/narcóticos.

**La anestesia neuroaxial** (espinal/epidural) adormece regiones corporales mayores y es particularmente útil para cirugías mayores de pecho o abdomen, cirugías en las caderas o piernas, y para partos.

Tanto los anestésicos regionales como los neuroaxiales se combinan frecuentemente con sedación intravenosa durante la colocación del bloqueo y para proporcionar amnesia durante el procedimiento quirúrgico.

#### 3. Local

La anestesia local adormece una pequeña parte del cuerpo mientras el paciente está consciente, como cuando se aplican puntos de sutura.











**NOTE** Consulte las Recomendaciones de atención clínica de Myotonic Dystrophy Foundation para encontrar más información para personas con distrofia miotónica y sus familias: <https://www.myotonic.org/recursos-en-espa-ol-para-distrofia-miot-nica>

Debido a la naturaleza delicada de la anestesia y a que la persona con DM puede estar inconsciente durante los procedimientos, se recomienda que cuente con un familiar y/o cuidador informado que pueda representarle. Esta persona debe estar familiarizada con los riesgos de la anestesia, su historial médico específico y las medidas que debe tomar su equipo médico. También debería acompañarle a la evaluación preoperatoria y a cualquier otra cita relacionada.

<sup>1</sup> El Proyecto Christopher: Informe para la comunidad de distrofia miotónica, 2019 - documento en inglés [https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/Christopher\\_Project\\_Full\\_Report.pdf](https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/Christopher_Project_Full_Report.pdf).

La anestesia, especialmente la anestesia general, puede ser peligrosa en personas con DM, ya que puede agravar la debilidad muscular y afectar un amplio rango de sistemas corporales.

Sistema corporal	Posibles riesgos con la anestesia
 <b>Corazón</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Problemas eléctricos o del ritmo cardíaco denominados "arritmias".</li> <li>● Para obtener más información sobre la DM y el corazón, consulte La Distrofia Miotónica y el Corazón: una guía para la comunidad: <a href="https://www.myotonic.org/recursos-en-espa-ol-para-distrofia-miot-nica">https://www.myotonic.org/recursos-en-espa-ol-para-distrofia-miot-nica</a></li> </ul>
 <b>Pulmones</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● La debilidad de los músculos respiratorios puede provocar tos o respiración débil, colapso pulmonar "atelectasia", bajo volumen de aire inhalado "capacidad inspiratoria deficiente", respiración infrecuente "hipoventilación alveolar" y neumonías (infecciones pulmonares). Todo ello puede provocar "hipoxia" (bajo nivel de oxígeno) e "hipercapnia" (alto nivel de dióxido de carbono, CO2) en la sangre, lo cual es muy peligroso.</li> <li>● Los riesgos respiratorios son mayores durante las cirugías en la parte superior del abdomen, el tórax y la columna vertebral, y en personas mayores.</li> </ul>
 <b>Músculos</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Incapacidad para relajar los músculos ("miotonia") provocada por el frío, los niveles bajos de potasio, la cauterización (herramienta para detener el sangrado) y la estimulación eléctrica.</li> <li>● Mayor sensibilidad a los medicamentos relajantes musculares utilizados durante la anestesia.</li> <li>● El uso de succinilcolina (un relajante muscular despolarizante de uso común) debe ser evitado en pacientes con DM.</li> <li>● Es posible que sea necesario administrar relajantes musculares no despolarizantes para que el cirujano pueda disponer de las condiciones adecuadas para su tipo de cirugía.</li> <li>● El grado de relajación muscular es supervisado constantemente durante la cirugía por el anestesiólogo, quien además administrará un medicamento para revertir los efectos del relajante muscular al finalizar la operación.</li> </ul>
 <b>Sistema nervioso</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Las personas que padecen de DM son más sensibles a los sedantes y opiáceos (un tipo de analgésico) los cuales pueden causar diversos problemas en todo el cuerpo.</li> </ul>
 <b>Vías respiratorias</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Neumonía por aspiración causada por debilidad de los músculos de las vías respiratorias y vaciado incompleto del estómago, dificultad para tragar ("disfagia") y apnea del sueño (la respiración se detiene y se reinicia repetidamente).</li> </ul>
 <b>Sistema digestivo gastrointestinal</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Los problemas con los músculos gastrointestinales pueden causar una reducción de las contracciones, lo que se conoce como "Patología Motora Gastrointestinal" y puede causar un bloqueo total denominado "íleo". Esto puede provocar náuseas, vómitos, estreñimiento, sensación de saciedad rápida y distensión abdominal.</li> </ul>
 <b>Cerebro</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Confusión denominada "encefalopatía" y dificultad para despertar.</li> </ul>
 <b>Endocrino</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Problemas con el metabolismo de la glucosa y la insulina que pueden provocar niveles anormales de azúcar en sangre.</li> </ul>

## Qué esperar con la anestesia general

---

La anestesia general, regional y local exige una preparación preoperatoria minuciosa, una supervisión intraoperatoria rigurosa y una atención postoperatoria constante.

### Antes de recibir la anestesia

- Durante las semanas previas a la intervención, contará con un equipo de especialistas que estarán en contacto entre sí y con usted.
- Este equipo puede variar según cada persona, pero probablemente incluirá un cirujano, un anestesista, un médico de cabecera, un neumólogo, un cardiólogo, un especialista neuromuscular/neurólogo, etc. Si tiene necesidades médicas específicas, asegúrese de que el especialista correspondiente esté informado. Por ejemplo, si padece dificultades respiratorias, será fundamental la participación activa de un neumólogo y su coordinación con el resto del equipo médico).
- Entregue a cada miembro del equipo médico las **Pautas para la Anestesia** de MDF ([https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF\\_DM1-Anesthesia\\_Spanish\\_9-2023.pdf](https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF_DM1-Anesthesia_Spanish_9-2023.pdf)) and **Quick Reference Guide** ([https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF\\_PracticalConsiderationsAnesthesiaQG\\_1\\_21.pdf](https://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF_PracticalConsiderationsAnesthesiaQG_1_21.pdf)), documento en inglés.
- Los recursos de organización, como expedientes médicos, calendarios y notificaciones son útiles para gestionar síntomas, pruebas y especialistas.
- Tendrá una reunión de evaluación preoperatoria con un anestesiólogo para crear un plan de anestesia y determinar sus riesgos específicos.
- La evaluación debe realizarse con antelación (entre 2 y 4 semanas antes de la intervención) y en persona (solicite una reunión presencial si le ofrecen una llamada telefónica o una videoconferencia).
- Informe a su anestesista si tiene o puede tener DM, alguna condición médica y/o algún problema de salud específico, si ha recibido anestesia anteriormente, si utiliza una máquina BiPAP/CPAP y sobre cualquier medicamento que esté tomando.
- Discuta con su anestesista una estrategia de tratamiento del dolor postoperatorio que reduzca el uso de opiáceos, como el uso de anestesia regional/local, paracetamol intravenoso u oral, AINE (si lo permite el cirujano) para minimizar las posibles complicaciones debidas a la DM.
- Su anestesista, junto con el cirujano, decidirá si es necesaria la anestesia general. Si procede, la anestesia general puede combinarse con anestesia local/regional, especialmente para proporcionar un alivio prolongado del dolor en el período postoperatorio (la anestesia regional y local puede ser más segura que el uso de analgésicos opioides). Por último, él o ella debe informarle sobre sus opciones, los posibles riesgos y beneficios, y cómo será el proceso. Pregúnteles sobre las opciones si no lo mencionan.
- Su equipo médico le realizará un examen físico, controlará sus signos vitales y, posiblemente, le tome algunas pruebas médicas preliminares de rutina.



**RECORDATORIO** Lleve consigo una **tarjeta de alerta médica de distrofia miotónica** que indique que padece DM en caso de una cirugía de emergencia.  
[www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF-Medical-Alert-Card.pdf](http://www.myotonic.org/sites/default/files/pages/files/MDF-Medical-Alert-Card.pdf)

---

## Durante el procedimiento

- Los anestesiólogos le administrarán medicamentos anestésicos para dormirlo ("inducción") y controlarán su estado durante todo el procedimiento.
- Los anestesiólogos administrarán la anestesia por inhalación o por vía intravenosa (o ambas, dependiendo del tipo de medicamento anestésico que se utilice).
  - Durante la anestesia general, los médicos controlarán sus vías respiratorias para evitar una aspiración, normalmente con un tubo respiratorio.
  - Los anestesiólogos pueden utilizar una amplia variedad de medicamentos anestésicos (no hay ningún medicamento específico preferido para las personas con DM), pero deben evitar la succinilcolina.
  - Si es posible, comuníquese sus síntomas a los profesionales médicos que le atienden; nunca dé por hecho que lo que siente es normal, exprese sus inquietudes si le preocupa algo.
- El anestesiólogo controlará sus signos vitales (frecuencia cardíaca y presión arterial, niveles de oxígeno y CO<sub>2</sub>, y temperatura) y se asegurará de que su entorno (la sala y la mesa de operaciones) esté cálido para minimizar la miotonía.

## Después de su procedimiento

- Aunque los problemas suelen presentarse con mayor frecuencia después de la operación, las medidas de seguridad durante el procedimiento, una estancia postoperatoria prolongada y una supervisión rigurosa ayudan a reducir el riesgo de complicaciones.
- Es responsabilidad del anestesiólogo y del equipo médico supervisar su estado después de la intervención:
  - Control de ritmo cardíaco (con un electrocardiograma) y del oxígeno (con un oxímetro de pulso).
  - Esté atento a la respiración superficial o irregular y utilice un soporte respiratorio artificial (por ejemplo, BiPAP) si es necesario.
  - Controle los niveles de CO<sub>2</sub> (especialmente si se siente cansado o tiene dificultades para respirar con normalidad).
- Los médicos minimizarán el riesgo de aspiración a causa de un control deficiente de las vías respiratorias y una tos débil elevando la cabecera de la cama al menos 30 grados (pueden utilizar una máquina de asistencia para la tos o espirometría incentivada para mejorar la fuerza pulmonar), monitorearán la presencia de confusión, controlarán el dolor de forma segura (con AINE/acetaminofén/anestesia local/regional) y minimizarán el uso de opiáceos/sedantes/relajantes musculares) y fomentarán el movimiento y la fisioterapia (una vez que sea seguro).

## Abogacía

---

Este es un resumen de un procedimiento anestésico ideal y seguro para una persona con DM, siguiendo las pautas de anestesia. Es responsabilidad de los profesionales médicos garantizar su seguridad, **NO OBSTANTE**, si usted (o quien sea que le represente mientras se encuentre inconsciente o incapacitado) cree que la atención que está recibiendo está violando alguna de estas directrices y/o considera que algo no está bien, **tiene derecho a expresarse, formular preguntas y rechazar procedimientos. Su comodidad y seguridad son prioridades fundamentales; por ello, comuníquese sus necesidades y ejerza su derecho a posponer o rechazar la atención hasta que dichas necesidades sean debidamente atendidas.**

## Resumen

---

Someterse a anestesia puede ser arriesgado para las personas que viven con DM, pero hay varias cosas que usted y su equipo médico pueden hacer para que el proceso sea mucho más seguro. Asegúrese de que su equipo médico esté informado sobre la DM y la anestesia, y preparado para tomar las precauciones de seguridad recomendadas. Es importante que comprenda que usted (o un cuidador) puede y debe velar por su salud y seguridad durante todo el proceso, expresando su opinión cuando algo le parezca mal y diciendo "no" cuando se sienta incómodo.



663 Thirteenth Street, Suite 100, Oakland, California 94612  
415.800.7777 | [info@myotonic.org](mailto:info@myotonic.org) | [www.myotonic.org](http://www.myotonic.org)