

# **ANESTESIA** per **DISTROFIE** ed altre **MIOPATIE**

**a cura di**

**V. Tegazzin – Anestesista, Centro Ipertermia M. Padova**

**C.P. Trevisan – Neurologo, UILDM Padova - Università di Padova**

**B. Lucci - Neurologo, UILDM Pordenone**

**L'Anestesia Generale** necessaria per un intervento chirurgico può provocare **complicanze anche molto gravi** (con pericolo di vita) nei pazienti con **DISTROFIA MUSCOLARE** o altro tipo di **MIOPATIA**

Le segnalazioni mediche relative sono molto numerose: queste indicano che le complicanze più severe riguardano soprattutto la Distrofia di Duchenne, le Miopatie Metaboliche e la Miopatia con "Susceptibilità all'Ipertermia Maligna".

**NB: MIOPATIA** è un termine generico per Patologia o Malattia Muscolare

# POSSIBILI COMPLICANZE

**Nelle miopatie di tipo distrofico o di altra natura sono riportate le seguenti reazioni avverse da anestesia:**

## **1- rabdomiolisi/mioglobinuria acuta**

- Tipica “Ipertermia Maligna” (es. nella Miopatia Central-Core)
- Analoghi di “Ipertermia Maligna”(es. nella D. di Duchenne e altre distrofinopatie)

## **2- disturbi cardiaci**

## **3- disturbi respiratori**

## **4- contrazioni muscolari localizzate o generalizzate**

(es. nella D. Miotonica)

## **5- Iperpotassiemia e altre disionemie**

## **6- altre complicanze**

# FREQUENZA delle COMPLICANZE

In generale le varie complicanze sono considerate relativamente frequenti; il rischio appare però molto diverso per le varie forme di patologia muscolare, ad esempio:

- per la D. di Duchenne sono segnalate molte reazioni avverse e spesso di notevole gravità
- per la D. Miotonica le complicanze riportate sono di gravità variabile. Queste, in alcuni studi, arrivano sino al 15% dei pazienti in anestesia generale
- per la D. Facio-Scapolo-Omerale le segnalazioni di complicanze sono estremamente rare (ma va comunque tenuto presente il rischio anestesiológico)

# SOSTANZE COINVOLTE

Le **COMPLICANZE** sono per lo più **PROVOCATE** da:

- **Succinilcolina**
- **Alogenati**

Altre segnalazioni vi sono per:

- **anticolinesterasici**

Queste sostanze sono spesso utilizzate durante normali interventi chirurgici.

- vedi la [Tabella di Anestesia Sicura](#) di seguito riportata -

# DATI SEGNALATI

Le numerose pubblicazioni mediche sulle **COMPLICANZE ANESTESIOLOGICHE** in soggetti con miopatia sono state sintetizzate in varie revisioni.

Di particolare interesse appare quella del 2009 realizzata da un gruppo di anestesisti di Philadelphia (Gurnaney et al.).

L'analisi di 173 reports evidenziava che le complicanze più gravi riguardavano perlopiù:

- pazienti con Distrofia di Duchenne o Distrofia di Becker
- pazienti in cui la diagnosi non era nota

# DATI SEGNALATI

Per le distrofie è rilevante anche l'indagine retrospettiva del gruppo di Breucking (Anaesthesist 2000) su 224 famiglie del Nord-Europa con distrofinopatia.

Si evidenziava che **TUTTE le COMPLICANZE** riguardavano pazienti giunti all' intervento chirurgico **SENZA DIAGNOSI**, spesso perché ancora con sintomi e segni poco evidenti.

## Fondamentale quindi:

per il paziente:

riferire la **DIAGNOSI ESATTA** della propria  
Malattia Muscolare

per l'anestesista:

utilizzare le sostanze appropriate ed eventualmente consultare la tabella di **'ANESTESIA SICURA'** anche nel minimo sospetto di miopatia, es. iperCPKemia.

# COME PREVENIRE

**AIM** (l'Associazione Italiana di Miologia)

**SIAARTI** (la Società Italiana degli Anestesisti)

Queste associazioni, per la prevenzione di complicanze anestesiológicas nei miopatici, hanno programmato da tempo una collaborazione tra neurologi ed anestesisti nell'ambito di:

- Commissione Malattie Neuromuscolari ed Anestesia (2003-2011)
- Anaesthesia in Neuromuscular Disorders Group (dal 2011)

I risultati del loro lavoro sono riferiti in due pubblicazioni scientifiche (disponibili su internet):

1. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3866898/>
2. <http://www.minervamedica.it/it/riviste/minerva-anestesiologica/articolo.php?cod=R02Y2013N04A0419>



# **PREVENZIONE SPECIFICA**

**Ci sono specifiche modalità di Anestesia Generale Sicura per DISTROFIE ed alle altre MIOPATIE con**

## **DIAGNOSI DEFINITA**

**Ad esempio: D. di Duchenne, D. Miotonica, Miopatie Mitochondriali, Miopatie Congenite. Le relative indicazioni sintetizzano i risultati del lavoro di Anestesisti e Neurologi attivi in “Anaesthesia in Neuromuscular Disorders Group”.**

**Le indicazioni sono riportate nella rivista scientifica della Società Italiana degli Anestesisti (Minerva Anestesiologica 2013, 79: 419-33. Recommendations for anesthesia and perioperative management of patients with neuromuscular disorders).**

# PREVENZIONE GENERALE

Il lavoro della “ Commissione Malattie Neuromuscolari ed Anestesia” ha riportato nella rivista scientifica dell’AIM (Acta Myologica 2013, 32:100-105: Undiagnosed myopathy before surgery and SAFE ANAESTHESIA TABLE) una

## TABELLA DI ANESTESIA SICURA per MIOPATIE e DISTROFIE NON-DEFINITE o solo SOSPETTE.

La Tabella è diretta ai casi di distrofia o miopatia di natura incerta (o ai casi in cui, in emergenza, l’anestesista non conosca la diagnosi esatta) ed indica sia le sostanze ritenute **sicure** (nelle modalità indicate nel testo dell’articolo) così come quelle che sono sempre **da evitare**.

# Tabella di “ANESTESIA SICURA”

per Miopatia Non-Definita o Sospetta

## SOSTANZE SICURE <sup>^</sup>

- Protossido di azoto
- Barbiturici (emivita breve)
- Benzodiazepine (emivita breve)
- Ketamina
- Oppioidi (ad azione breve) <sup>•</sup>
- Propofol <sup>••</sup>
- Rocuronio e Vecuronio <sup>^^</sup>
- Anestetici locali

## SOSTANZE DA EVITARE

- Alogenati
- Succinilcolina e analoghi
- Anticolinesterasici
- Butirrofenoni
- Fenotiazine

Le ANNOTAZIONI (<sup>^</sup>, <sup>•</sup>, <sup>••</sup>, <sup>^^</sup>) per le sostanze in TABELLA sono riportate nella pagina che segue.

E' IMPORTANTE inoltre seguire le indicazioni date nell'articolo originale, vedi:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3866898/>

# ANNOTAZIONI alla TABELLA di ANESTESIA SICURA

LA TABELLA È INDICATA PER L'ANESTESIA GENERALE, in interventi di bassa o media complessità, di soggetti con MIOPATIA NON-DEFINITA, non diagnosticata o comunque sospetta (forme asintomatiche oppure poco evidenti). Nel caso di interventi ad alta complessità o nel caso di miopatia conclamata (es. diffusa ipotrofia e debolezza muscolare) è necessario un consulto neurologico prima dell'anestesia.

Sono da valutare i riferimenti specifici se il paziente ha una miopatia con diagnosi definita (Racca et al. 2013; Tegazzin e Ori, 2006; Klinger et al. 2005). Quando possibile va naturalmente sempre preferita l'anestesia loco-regionale.

Questa Tabella è anche indicata nella CHIRURGIA D'URGENZA per chi non sa o non può riferire la diagnosi precisa della sua miopatia.

^ Sostanze Sicure: per ogni sostanza di uso endovenoso è da valutare la dose individuale con monitoraggio continuo del paziente. Le dosi devono essere per quanto possibile basse, dato che pressoché ogni anestetico può influenzare la funzione respiratoria, in particolare oppioidi, benzodiazepine e barbiturici. Gli effetti collaterali delle "sostanze sicure" sono quelle descritte per soggetti normali.

- Sono raccomandate basse dosi di oppioidi ad azione breve, quali Remifentanil e analoghi.

- Da non usarsi in infusione continua e prolungata.

^^ Da usarsi solo se indispensabili e sotto stretto controllo del rilassamento muscolare. L'azione bloccante di questi miorilassanti non-depolarizzanti può essere risolta con Sugammadex. Da evitare gli altri miorilassanti non-depolarizzanti.

La TABELLA è TRATTA da: "Undiagnosed Myopathy before Surgery and Safe Anaesthesia Table " - C.P.Trevisan, A.Accorsi, V.Tegazzin et al., Acta Myologica 32: 100-105, 2013.

# “TABELLA di ANESTESIA SICURA” PER CHI?

- per soggetti con **MIOPATIA NON-DEFINITA** nonostante biopsia muscolare esame DNA ed altre analisi.
- per soggetti con sola **CPK** ematica **ALTERATA** o altro dato sospetto per miopatia
- per paziente miopatico in **CHIRURGIA D'URGENZA** che non ha, non sa o non può riferire diagnosi precisa

# LINK dei RIFERIMENTI SCIENTIFICI

## - TABELLA DI ANESTESIA SICURA:

<httpswww.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Undiagnosed+myopathy+before+surgery+and+Safe+Anaesthesia://+Table>

## - INDICAZIONI SPECIFICHE PER DISTROFIE E MIOPATIE DEFINITE:

<http://www.minervamedica.it/it/riviste/minerva-anestesiologica/articolo.php?cod=R02Y2013N04A0419>