



# REVISTA BRASILEIRA DE ANESTESIOLOGIA

Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Anestesiologia  
[www.sba.com.br](http://www.sba.com.br)



## INFORMAÇÃO CLÍNICA

# Reação atípica à anestesia em distrofia muscular de Duchenne/Becker

Helga Cristina Almeida da Silva<sup>a,\*</sup>, Marcia Hiray<sup>a</sup>, Mariz Vainzof<sup>b</sup>, Beny Schmidt<sup>c</sup>, Acary Souza Bulle Oliveira<sup>c</sup> e José Luiz Gomes do Amaral<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Universidade Federal de São Paulo (Unifesp), Escola Paulista de Medicina (EPM), Disciplina de Anestesiologia. Dor e Terapia Intensiva, São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup> Universidade de São Paulo (USP), Instituto de Biociências, Centro de Pesquisa do Genoma Humano, São Paulo, SP, Brasil

<sup>c</sup> Universidade Federal de São Paulo (Unifesp), Escola Paulista de Medicina (EPM), Departamento de Neurologia, São Paulo, SP, Brasil

Recebido em 9 de dezembro de 2016; aceito em 17 de abril de 2017

### PALAVRAS-CHAVE

Distrofia muscular de Duchenne;  
Hipertermia maligna;  
Anestesia

### Resumo

**Justificativa/objetivos:** Distrofia muscular de Duchenne/Becker afeta a musculatura esquelética e leva a fraqueza muscular progressiva e risco de reações atípicas anestésicas após exposição à succinilcolina ou halogenados. O objetivo do presente relato é descrever investigação e diagnóstico de paciente com distrofia muscular de Becker e revisar os cuidados necessários na anestesia.

**Relato de caso:** Paciente masculino, 14 anos, encaminhado por hiperCKemia (aumento crônico dos níveis séricos de creatinoquinase – CK), com valores de CK de 7.779–29.040 UI.L<sup>-1</sup> (normal 174 UI.L<sup>-1</sup>). Apresentou discreto atraso da aquisição de marcos motores (sentou aos nove meses, andou aos 18). Antecedente de transplante hepático. No exame neurológico apresentava dificuldade para andar nos calcanhares, levantar miopático (apoiava mãos nas coxas para ficar de pé), palato arqueado alto, hipertrofia de panturrilhas, escápulas aladas, hipotonia muscular global e arreflexia. Havia insuficiência respiratória restritiva leve na espirometria (capacidade vital forçada: 77% do previsto). O teste de contratura muscular *in vitro* em resposta ao halotano e à cafeína foi normal. Estudo da distrofina muscular por técnica de Western blot mostrou redução da distrofina (20% do normal) para ambos os anticorpos (C e N-terminal), e permitiu o diagnóstico de distrofia muscular de Becker.

\* Autor para correspondência.

E-mail: [halsilva@uol.com.br](mailto:halsilva@uol.com.br) (H.C. Silva).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.bjan.2017.04.015>

0034-7094/© 2017 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

**Conclusão:** Na avaliação pré-anestésica, história de atraso do desenvolvimento motor, bem como sinais clínicos e/ou laboratoriais de miopatia, deve motivar avaliação neurológica, com o objetivo de diagnosticar miopatias subclínicas e planejar cuidados necessários para prevenir complicações anestésicas. Distrofia muscular de Duchenne/Becker, apesar de não conferir suscetibilidade aumentada à HM, pode levar a reações atípicas fatais na anestesia.

© 2017 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## KEYWORDS

Duchenne muscular dystrophy;  
Malignant hyperthermia;  
Anesthesia

## Atypical reaction to anesthesia in Duchenne/Becker muscular dystrophy

### Abstract

**Background and objectives:** Duchenne/Becker muscular dystrophy affects skeletal muscles and leads to progressive muscle weakness and risk of atypical anesthetic reactions following exposure to succinylcholine or halogenated agents. The aim of this report is to describe the investigation and diagnosis of a patient with Becker muscular dystrophy and review the care required in anesthesia.

**Case report:** Male patient, 14 years old, referred for hyperCKemia (chronic increase of serum creatine kinase levels – CK), with CK values of 7,779–29,040 IU.L<sup>-1</sup> (normal 174 IU.L<sup>-1</sup>). He presented with a discrete delay in motor milestones acquisition (sitting at 9 months, walking at 18 months). He had a history of liver transplantation. In the neurological examination, the patient showed difficulty in walking on one's heels, myopathic sign (hands supported on the thighs to stand), high arched palate, calf hypertrophy, winged scapulae, global muscle hypotonia and arreflexia. Spirometry showed mild restrictive respiratory insufficiency (forced vital capacity: 77% of predicted). The in vitro muscle contracture test in response to halothane and caffeine was normal. Muscular dystrophy analysis by Western blot showed reduced dystrophin (20% of normal) for both antibodies (C and N-terminal), allowing the diagnosis of Becker muscular dystrophy.

**Conclusion:** On preanesthetic assessment, the history of delayed motor development, as well as clinical and/or laboratory signs of myopathy, should encourage neurological evaluation, aiming at diagnosing subclinical myopathies and planning the necessary care to prevent anesthetic complications. Duchenne/Becker muscular dystrophy, although it does not increase susceptibility to MH, may lead to atypical fatal reactions in anesthesia.

© 2017 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introdução

A proteína distrofina estabiliza o sarcolema nas musculaturas esquelética/cardiaca/lisa e no sistema nervoso central, de forma que sua ausência/diminuição altera a estrutura do sarcolema, permite o influxo de Ca<sup>2+</sup>, ativação de proteases intracelulares e necrose da fibra muscular.<sup>1,2</sup> A distrofia muscular de Duchenne é uma miopatia que ocorre em até 1:3.600 meninos nascidos vivos, por mutação no gene da distrofina que leva à sua ausência, com herança recessiva ligada ao cromossomo X.<sup>1</sup> Na distrofia muscular de Becker, a mutação no gene da distrofina permite a expressão da proteína, ainda que anormal.<sup>1</sup> Pacientes com distrofia muscular de Duchenne/Becker apresentam necrose progressiva da musculatura esquelética, que se inicia na infância, de forma que o diagnóstico pode passar despercebido nos primeiros anos de vida.<sup>1</sup>

Nesses pacientes, a exposição à succinilcolina e halogenados pode acompanhar-se de reações atípicas na anestesia e até parada cardíaca súbita por hipercalemia, resultante da rabdomiólise maciça.<sup>1</sup>

## Objetivos

O objetivo do presente relato é descrever a investigação e o diagnóstico de um paciente com distrofia muscular de Becker e revisar os cuidados necessários na anestesia.

## Relato de caso

Paciente masculino, 14 anos, encaminhado para o serviço de hipertermia maligna para investigação de hiperCKemia (aumento crônico dos níveis séricos de creatinoquinase – CK), com valores de CK nos três anos anteriores à consulta que variavam de 7.779–29.040 UI.L<sup>-1</sup> (valor normal 174 UI.L<sup>-1</sup>).

O paciente foi fruto de gestação sem intercorrências, nascido de parto cesáreo por distocia, com relato de icterícia neonatal transitória. Apresentou discreto atraso da aquisição de marcos motores (sentou aos nove meses e andou aos 18 ). Aos três meses apresentou icterícia, e foram detectadas também dislipidemia e coagulopatia, com

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8611026>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8611026>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)