

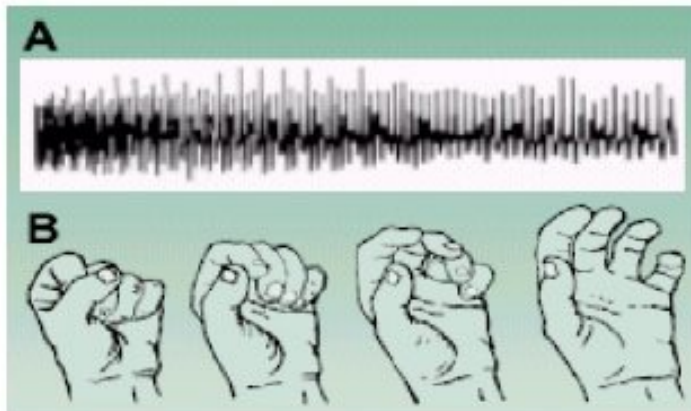
# **APPROCCIO ANESTESIOLOGICO NEL MALATO MIOTONICO**

Dr. Cavalli, Dr.ssa Brigonzi  
U.O. Neurologia – IRCCS Policlinico San Donato

## LE MALATTIE MIOTONICHE

### Distrofie miotoniche

- DM1 (malattia di Steinert)
- DM2



### Miotonie non distrofiche

- Canalopatie del Cloro
  - Miotonia congenita di Thomsen
  - Miotonia di Becker
- Canalopatie del Sodio
  - Paramiotonia congenita di Eulenburg
  - Paralisi periodica iperkaliemica
  - Miotonia aggravata dal potassio (PAM)

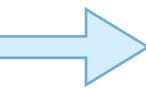
L'anestesia può mettere in serio pericolo il malato miotonico. La maggior parte delle complicazioni può **ESSERE PREVENUTA ED EVITATA** attraverso un'attenta valutazione pre-operatoria, adeguate scelte farmacologiche e con una buona gestione del periodo post-operatorio.

una buona gestione del periodo post-operatorio.

## ***ANESTESIA - cosa significa?***

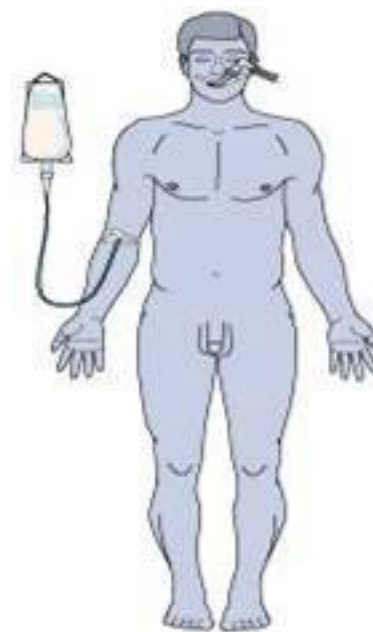
- **S**edazione
- **I**pnosi
- **A**nalgesia
- **R**ilassamento muscolare



 *Presupposto di chirurgie maggiori e talvolta minori, per operare in sicurezza e senza sofferenza per il Paziente.*

## TIPOLOGIE DI ANESTESIA

- *Generale*
- *Regionale*
  - Spinale
  - Epidurale
  - Blocco nervoso
  - Endovenosa
- *Locale*



Anestesia General



Anestesia Epidural



Anestesia Troncular

## L'ANESTESIA GENERALE - *fasi*

1. **MEDICAZIONE PRE-ANESTETICA:** si somministrano farmaci ansiolitici (benzodiazepine) e gli altri farmaci utili all'omeostasi e a ridurre le secrezioni bronchiali
2. **INDUZIONE:** si ottiene l'abolizione della coscienza del Paziente
  - Anestestici endovenosi (per es. propofol, etomidato, tiopentale)
3. **MANTENIMENTO:** è possibile l'atto chirurgico
  - Anestetici inalatori (per es. sevoflurano...)
  - Bloccanti neuromuscolari (depolarizzanti o non-depolarizzanti)
4. **RISVEGLIO**
  - Analgesici (per es. oppiacei, FANS, paracetamolo)
  - Antagonisti del blocco neuromuscolare (anticolinesterasici, per es. neostigmina)

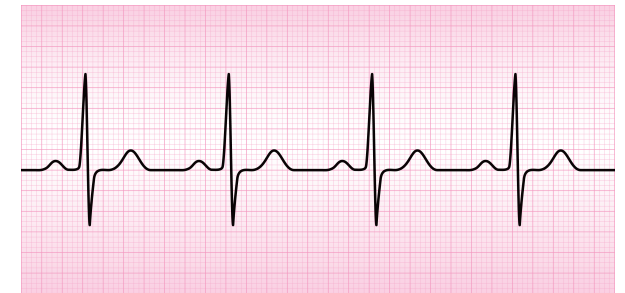


# LA GESTIONE ANESTESIOLOGICA DEL PAZIENTE MIOTONICO

## Fase Pre-operatoria

### VALUTAZIONE PRE-ANESTESIOLOGICA

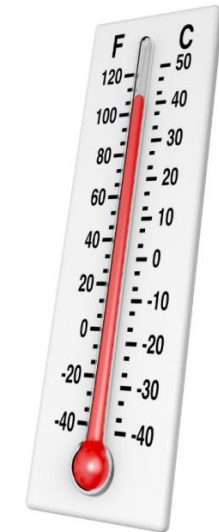
- Esami ematici (glicemia, funzionalità renale ed epatica, potassio, CK)
- Elettrocardiogramma (ECG) ed Ecocardiografia
- Prove di funzionalità respiratoria (PFR)
- Radiografia del torace
- Emogasanalisi arteriosa (EGA)
- Bilancio neuromuscolare



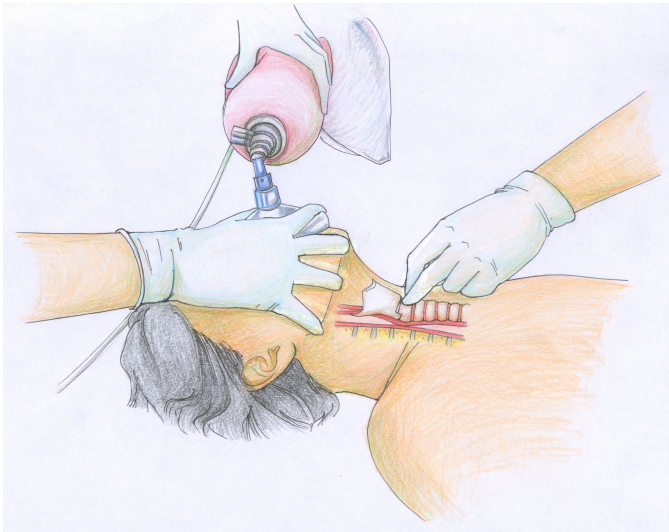
**Evitare premedicazioni sedative!** (ipersensibilità agli effetti depressori sulla respirazione)

# LA GESTIONE ANESTESIOLOGICA DEL PAZIENTE MIOTONICO

## Fase Operatoria 1/2



- **Evitare l'ipotermia e brivido** > controllo della temperatura ambientale, coperta termica, infusioni a temperatura corporea, monitoraggio termometrico

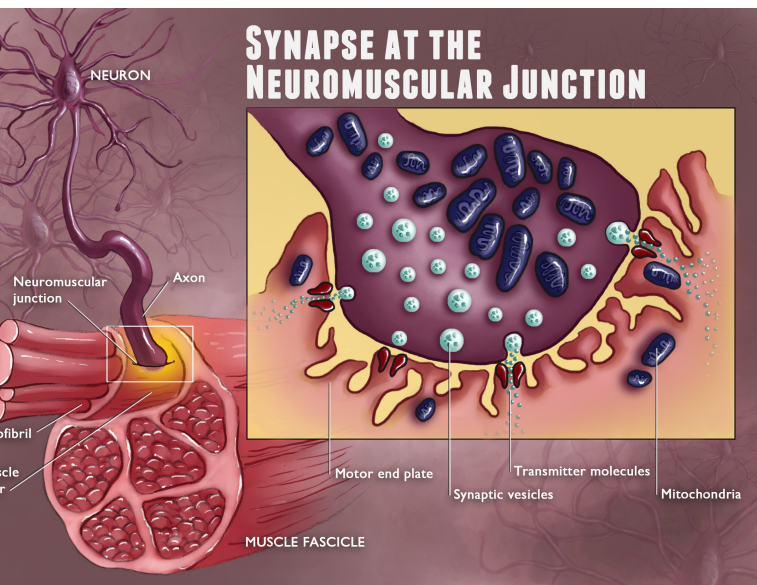


- **Prevenire il rischio di aspirazione** > somministrazione di antiacidi e procinetici gastroenterici, protezione meccanica delle vie aeree (pressione sulla cricoide durante intubazione)

# LA GESTIONE ANESTESIOLOGICA DEL PAZIENTE MIOTONICO

Fase Operatoria 2/2

Preferire anestetici a breve emivita, per es. propofol (attenzione a dolore da infusione!)



- Utilizzare bloccanti neuromuscolari non depolarizzanti, meglio se a breve durata d'azione (atracurio, vecuronio), evitare agenti anticolinesterasici
- Monitoraggio neuromuscolare (cautela nella stimolazione)



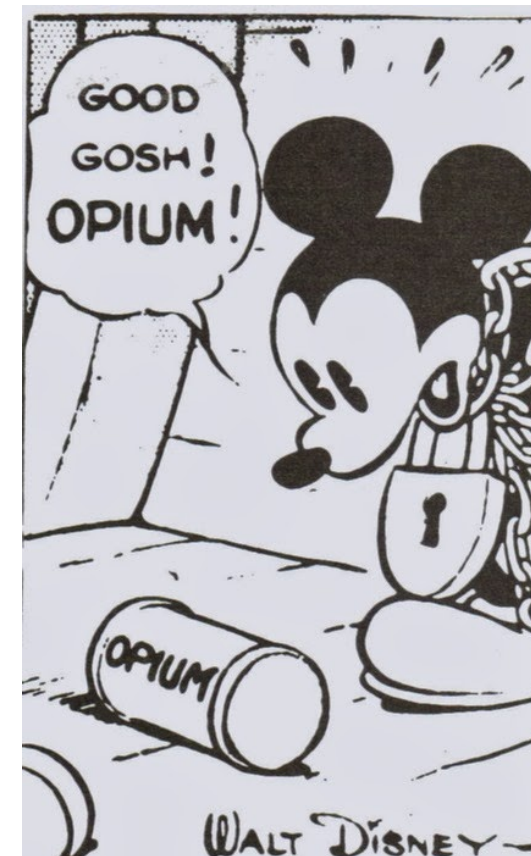
# LA GESTIONE ANESTESIOLOGICA DEL PAZIENTE MIOTONICO

## Fase Post-operatoria

Limitare l'uso di analgesici oppiacei, per il marcato effetto depressivo sul respiro

Monitoraggio clinico-strumentale (ECG, ossimetria...) in ambiente sub-intensivo

per almeno le 24 ore successive all'intervento



# **LA GESTIONE ANESTESIOLOGICA DEL PAZIENTE MIOTONICO**

In sintesi...

- Evitare per quanto possibile la chirurgia in urgenza, attraverso un follow-up multi-disciplinare e la programmazione per tempo di interventi elettivi, ove indicati
- Predisporre una valutazione pre-operatoria scrupolosa, coinvolgendo un team multi-disciplinare
- Quando possibile, utilizzare l'anestesia loco-regionale
- Avere cautela nella somministrazione di farmaci depressori sul respiro (benzodiazepine e oppiacei)
- Evitare l'esposizione de paziente a basse temperature
- Prevenire il rischio di aspirazione
- Adottare criteri restrittivi per l'estubazione
- Attuare un monitoraggio continuo dei parametri vitali nel periodo post-operatorio
- Gestire il dolore post-operatorio con FANS, paracetamolo o tecniche loco-regionale quando possibile
- Mantenere un'adeguata pulizia delle vie aeree

# **LA GESTIONE ANESTESIOLOGICA DEL PAZIENTE MIOTONICO**

## CONCLUSIONE

Il paziente affetto da una sindrome miotonica, pur presentando specifici rischi in sede anestesiológica, può essere sottoposto a procedure chirurgiche, anche maggiori, in sicurezza, ove il problema sia posto all'attenzione del Medico Anestesista e del Chirurgo, dall'inizio del percorso, e siano di conseguenza disposte adeguate misure precauzionali, secondo l'indicazione di linee guida internazionali.

**PRACTICAL SUGGESTIONS FOR THE  
ANESTHETIC MANAGEMENT OF A  
MYOTONIC DYSTROPHY PATIENT**



Marla Ferschl, MD, Richard Moxley, MD, John W. Day, MD, PhD and Michael Gropper, MD, PhD.

<http://myotonic.org/mdf-releases-updated-anesthesia-guidelines-2016>