

A cura di
F. Racca, T. Mongini, N. Passoni

RACCOMANDAZIONI PER L'ANESTESIA NEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI

In collaborazione con



Unione Italiana Lotta alla Distrofia Muscolare Onlus
Sezione di Torino - 011.7770034
www.uildmtorino.org



Duchenne Parent Project Onlus
www.parentproject.org



Associazione Italiana di Miologia
www.miologia.org

INTRODUZIONE

Vengono qui riportate le raccomandazioni riguardanti l'anestesia e la gestione peri-operatoria dei pazienti affetti da malattie neuromuscolari formulate dalla Consensus Conference tenutasi a Torino nell'ottobre del 2011, organizzata con il supporto di SIAARTI (Società Italiana di Anestesia Analgesia Rianimazione e Terapia Intensiva) e AIM (Associazione Italiana Miologia). Tali raccomandazioni sono state anche recentemente pubblicate in forma più estesa sulla rivista scientifica *Minerva Anestesiologica*¹. Si rimanda pertanto il lettore alla lettura di questo articolo per ottenere maggiori informazioni a proposito delle raccomandazioni qui riportate.

Per pianificare una più sicura strategia anestesiológica, le malattie neuromuscolari vengono suddivise in quattro categorie principali¹:

1. Patologie del motoneurone
(come ad es. l'atrofia muscolo spinale e la sclerosi laterale amiotrofica)
2. Patologie dei nervi periferici
(come ad es. la sindrome di Guillain-Barrè)
3. Patologie della giunzione neuromuscolare
(come ad es. la miastenia gravis)
4. Miopatie
(come le distrofie muscolari progressive, le miopatie congenite, le distrofie congenite, le miopatie metaboliche, le canalopatie)

Per esprimere il grado di evidenza e la forza delle raccomandazioni è stato utilizzato l'approccio GRADE², secondo il quale si definisce:

- Grade 1A una raccomandazione forte con elevata qualità di evidenza scientifica
- Grade 1B una raccomandazione forte con moderata qualità di evidenza scientifica
- Grade 1C una raccomandazione forte con bassa qualità di evidenza scientifica
- Grade 2A una raccomandazione debole con elevata qualità di evidenza scientifica
- Grade 2B una raccomandazione debole con moderata qualità di evidenza scientifica
- Grade 2C una raccomandazione debole con bassa qualità di evidenza scientifica

VALUTAZIONE E GESTIONE PRE-OPERATORIA

- Tutti i pazienti con malattia neuromuscolare sospetta, o con diagnosi accertata ma non ancora completamente definita, devono essere considerati ad alto rischio per rabdomiolisi acuta, ipertermia maligna e iperpotassiemia secondaria a denervazione (Grado 1C)¹.
- Per tutti i pazienti con malattia neuromuscolare è sempre for-

temente raccomandata una valutazione recente della funzione respiratoria, anche in pazienti non sintomatici, finalizzata a valutare il rischio di complicanze respiratorie e la necessità di una specifica gestione peri- e post-operatoria (Grado 1C)¹.

- Tutti i pazienti affetti da malattia neuromuscolare con una limitata riserva respiratoria e/o deficit della tosse dovrebbero essere addestrati all'utilizzo della ventilazione non invasiva e/o all'assistenza manuale o meccanica della tosse nel periodo pre-operatorio ed assistiti con queste tecniche durante il periodo intra-operatorio, se l'anestesia è effettuata con anestesia loco-regionale o sedazione, e sempre nel periodo post-operatorio (Grado 1C)¹.
- Tutti i pazienti affetti da malattia neuromuscolare con potenziale interessamento del sistema cardio-circolatorio, devono essere sottoposti ad un'accurata valutazione della funzionalità cardiaca e a una ottimizzazione della terapia cardiologica prima di venire sottoposti ad anestesia o a sedazione (Grado 1C)¹.
- In tutti i pazienti affetti da malattia neuromuscolare con importanti alterazioni cardiache il monitoraggio intra- e post-operatorio deve almeno comprendere la misurazione cruenta della pressione arteriosa (Grado 2C)¹.
- Lo stato nutrizionale deve essere ottimizzato prima dell'intervento chirurgico. Infatti in caso di malnutrizione la cicatrizzazione delle ferite chirurgiche può risultare compromessa e la malnutrizione può compromettere ulteriormente l'efficacia della respirazione e della tosse (Grado 2C)¹.
- Per i pazienti che assumono cronicamente una terapia steroidea va valutata attentamente la necessità di somministrare cortisone durante il periodo intra-operatorio per prevenire un'insufficienza surrenalica acuta^{1,3,4}.
- Durante la visita anestesiológica pre-operatoria deve anche essere considerata con particolare attenzione la possibilità di una difficile intubazione. Infatti spesso i pazienti affetti da patologia neuromuscolare possono avere una ridotta apertura buccale, macroglossia o una limitazione della mobilità della colonna cervicale. In questi casi l'intubazione deve essere effettuata tenendo conto delle linee guida per la gestione delle vie aeree difficili descritte nell'adulto⁵ e nel bambino⁶ (Grado 1C)¹.
- Nei pazienti affetti da patologia neuromuscolare può risultare difficile garantire un adeguato accesso venoso. L'incannulazione di una vena periferica può essere facilitata dall'ausilio dell'ecografia. Inoltre, in caso di necessità di un accesso venoso centrale, la tecnica di incannulazione venosa centrale eco-guidata è considerata la tecnica di scelta sia se il catetere centrale viene inserito attraverso una vena periferica del braccio sia se il catetere viene inserito attraverso una vena centrale (Grado 1C)¹.
- E' molto importante discutere con il paziente e con la famiglia il rapporto rischio/beneficio della procedura chirurgica proposta (Grado 1C)¹.

- Per i pazienti affetti da miastenia gravis le condizioni cliniche e la terapia farmacologica devono essere ottimizzate prima dell'intervento chirurgico (Grado 1C)¹.
- I pazienti affetti da miopatie mitocondriali possono presentare livelli aumentati di lattati nel sangue durante i periodi di stress. Quindi durante il digiuno pre-operatorio andrebbero somministrate soluzioni isotoniche contenenti glucosio (per esempio una fisiologica NaCl 0,9 % con glucosio al 5%) per via endovenosa al fine di mantenere la glicemia entro valori normali (Grado 1C)¹.

GESTIONE INTRA-OPERATORIA

- Se possibile, in tutti i pazienti affetti da patologia neuromuscolare, l'anestesia loco-regionale andrebbe preferita all'anestesia generale (Grado 1C), anche nel caso di pazienti con patologie dei nervi periferici (Grado 2C)¹.
- L'utilizzo degli anestetici inalatori alogenati è consentito per i pazienti affetti da patologie del motoneurone o da patologie dei nervi periferici, mentre per questi pazienti è assolutamente da evitare l'uso della succinilcolina (Grado 1C)¹.
- L'utilizzo degli anestetici inalatori alogenati e della succinilcolina è consentito per i pazienti con patologie della giunzione neuromuscolare (Grado 1C)¹.
- E' assolutamente da evitare l'uso degli anestetici inalatori alogenati e della succinilcolina nei pazienti affetti da miopatie di qualsiasi tipo (Grado 1C). Tuttavia è consentito l'utilizzo degli anestetici inalatori alogenati nei pazienti affetti da miopia mitocondriale (Grado 2C)¹.
- Qualora sia difficile reperire un accesso venoso, alcuni autori⁷ considerano sicura la somministrazione per brevi periodi di una anestesia inalatoria anche nei pazienti affetti da miopia. Tuttavia, i partecipanti alla Consensus Conference di Torino raccomandano, per questa circostanza, l'uso della ketamina intramuscolo (Grado 2C)¹.
- In tutti i pazienti affetti da patologia neuromuscolare per i quali va evitato l'uso degli anestetici inalatori alogenati, il mantenimento dell'anestesia generale va effettuato con farmaci endovenosi (anestesia totalmente endovenosa, TIVA) (Grado 1C)¹.
- In tutti i pazienti affetti da patologia neuromuscolare l'utilizzo dei curari non depolarizzanti può determinare un blocco neuromuscolare prolungato. Pertanto, quando possibile, l'uso dei curari andrebbe evitato (Grado 1C)¹. Nel caso in cui non sia possibile evitarne l'uso, la dose dovrebbe essere ridotta e titolata sull'effetto, la funzione neuromuscolare dovrebbe essere monitorata in continuo e, a fine anestesia, l'effetto del curaro dovrebbe essere antagonizzato (Grado 2C)¹. L'utilizzo del sugammadex nei pazienti affetti da patologia neuromuscolare elimina il rischio di paralisi muscolare post-operatoria residua^{1,8,9}.

- Nei pazienti affetti da miastenia gravis tutte le condizioni che possono aumentare la durata del blocco neuromuscolare dovrebbero essere evitate (in particolare l'ipotermia, l'ipokaliemia, l'ipofosfatemia e l'uso di alcuni farmaci come le benzodiazepine, la fenitoina, gli anticolinesterasici, gli aminoglicosidi, i fluorochinoloni, i beta-bloccanti, i calcio-antagonisti, i cortisonici, il mezzo di contrasto iodato ecc.) (Grado 1C)¹.
- Nei pazienti affetti da distrofia miotonica dovrebbe essere utilizzato un protocollo di anestesia sicura, che eviti le condizioni che possono determinare l'insorgenza di contratture miotoniche. In particolare andrebbe evitato l'uso del bisturi elettrico, le disionie, l'impiego di farmaci trigger (proprianololo, anticolinesterasici, succinilcolina), l'ipotermia, il brivido post-operatorio (Grado 1C)¹.

GESTIONE POST-OPERATORIA

- Andrebbe previsto un ricovero post-operatorio in terapia intensiva per tutti i pazienti affetti da patologia neuromuscolare che presentino una o più delle seguenti condizioni: 1) severa compromissione cardiaca, 2) limitata riserva respiratoria, 3) significativo deficit della tosse, 4) importante alterazione della deglutizione, 5) somministrazione intra-operatoria di bloccanti neuromuscolari, 6) infusione di morfina endovena nel post-operatorio per il controllo del dolore (Grado 1C)¹.
- Un adeguato controllo del dolore post-operatorio è essenziale per prevenire l'ipoventilazione a scopo antalgico soprattutto dopo interventi di chirurgia toracica, di chirurgia addominale alta o di chirurgia spinale (Grado 1C)¹.
- Tutti i pazienti affetti da malattia neuromuscolare ventilati a domicilio devono essere ventilati anche nel periodo post-operatorio (Grado 1C)¹.
- Tutti i pazienti affetti da malattia neuromuscolare con una limitata riserva respiratoria e/o deficit della tosse dovrebbero essere estubati applicando un protocollo che prevede l'utilizzo della ventilazione non invasiva e l'assistenza manuale o meccanica della tosse immediatamente dopo l'estubazione (Grado 1C)¹. Tale protocollo prevede anche che l'estubazione sia effettuata solo quando si sia raggiunto un controllo ottimale delle secrezioni bronchiali e quando il valore di ossigenazione in aria ambiente sia normale o comunque rispecchi il valore pre-operatorio (Grado 2C)¹.
- Tutti i pazienti affetti da malattia neuromuscolare con una limitata riserva respiratoria e/o deficit della tosse dovrebbero essere sottoposti ad un adeguato monitoraggio dei livelli di CO₂ soprattutto se non vengono ventilati in aria ambiente (FiO₂>0,21) (Grado 2C)¹.

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 G.H., Oxman A.D., Vist G.E. et al., *GRADE: an emerging consensus on rating quality of evidence and strength of recommendations*, *BMJ* 2008 Apr 26; 336(7650): 924-26.
3. Marik P.E., Varon J., *Requirement of perioperative stress doses of corticosteroids: a systematic review of the literature*, *Arch Surg.* 2008 Dec; 143(12): 1222-26.
4. Yong S.L., Marik P., Esposito M., Coulthard P., *Supplemental perioperative steroids for surgical patients with adrenal insufficiency*, *Cochrane Database Syst Rev.* 2009 (4): CD005367.
5. Petrini F., Accorsi A., Adrario E. et al., *Recommendations for airway control and difficult airway management*, *Minerva Anesthesiol.* 2005 Nov; 71(11): 617-57.
6. 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.
7. Veyckemans F., *Can inhalation agents be used in the presence of a child with myopathy?*, *Curr Opin Anaesthesiol.* 2010 Jun; 23(3): 348-55.
8. De Boer H.D., Van Esmond J., Booij L.H., Driessen J.J., *Reversal of rocuronium-induced profound neuromuscular block by sugammadex in Duchenne muscular dystrophy*, *Paediatr. Anaesth.* 2009 Dec; 19(12): 1226-28.
9. Unterbuchner C., Fink H., Blobner M., *The use of sugammadex in a patient with myasthenia gravis*, *Anaesthesia* 2010 Mar; 65(3): 302-25.