

Catarina Cruz Chaves<sup>1</sup>, Bárbara Filipa Gomes Azevedo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário São João, EPE

**Introdução:** As distrofias miotónicas são doenças neuromusculares de transmissão AD, sendo a distrofia miotónica tipo 1 (DM1), ou doença de *Steinert*, a mais prevalente entre os indivíduos adultos. A DM1 condiciona um envolvimento multissistémico, refletindo uma abordagem anestésica única e desafiante<sup>[1]</sup>. Os portadores desta síndrome apresentam maior sensibilidade aos fármacos e maior probabilidade de desenvolver complicações, nomeadamente cardíacas e pulmonares<sup>[2]</sup>. O conhecimento da doença e o planeamento anestésico são de importância fulcral no manuseio do manuseio perioperatorio destes doentes. O presente trabalho tem como objetivo apresentar o caso de um paciente portador de DM1 proposto para cirurgia de osteossíntese da rótula, versando a conduta anestésica pré, intra e pós-operatória.

**Caso Clínico:** Homem de 51 anos, ASA IV, portador de distrofia miotónica de *Steinert* a condicionar tetraparesia distal e miotonia em agravamento, sob VNI desde 2009 e portador de CDI desde 2016. Totalmente dependente nas AVDs. Proposto para osteossíntese da rótula em contexto de fratura. A avaliação anestésica pré-operatória consistiu na otimização clínica, incluindo pareceres por Cardiologia e Pneumologia acerca dos cuidados no perioperatório. No intra e pós-operatório foi utilizada monitorização standard ASA e monitorização invasiva contínua da tensão arterial. Foi efetuada uma anestesia loco-regional combinada: BSA (com 6mg de bupivacaína isobárica 0,5%+2mcg de sufentanilo), bloqueio dos nervos periféricos femoral (com 10ml de ropivacaína a 0,375%), ciático via poplítea (com 10ml de ropivacaína a 0,375%) e obturador (com 5ml de ropivacaína a 0,375%). O período intra-operatório decorreu sem intercorrências, com estabilidade neurológica, hemodinâmica e ventilatória, sem necessidade de suporte. Analgesia pós-operatória efetuada com 1g de Paracetamol e 30mg de Cetorolac. No pós-operatório o doente foi admitido numa UCPA prolongada onde permaneceu durante 48 horas em vigilância, sem registo de intercorrências. Teve alta hospitalar ao 13º dia pós-operatório, orientado para o médico assistente.

**Discussão:** As distrofias musculares são um grupo de doenças hereditárias caracterizadas por fraqueza muscular progressiva. O manuseio perioperatório desses pacientes constitui um desafio, tanto pela sensibilidade aumentada aos vários anestésicos, como pelo risco aumentado de complicações cardiorrespiratórias. Sempre que possível é preferível optar por uma técnica anestésica locorregional, de forma a diminuir o impacto anestésico na dinâmica ventilatória frágil destes doentes e evitando o uso de fármacos reconhecidos como *trigger* no desenvolvimento de

uma crise miotónica ou de hipertermia maligna. O caso clínico apresentado vem reforçar a importância do planeamento anestésico rigoroso e o benefício inequívoco do uso de uma abordagem anestésica puramente locorreional nestes doentes.

**Bibliografia:**

[1]Neurología.2020;35(3):185-206

[2]Rev Bras Anesthesiol.2020;70(6):682-685

