

Recomendaciones para la anestesia de pacientes con **Fibrosis quística**

Nombre de la enfermedad: Fibrosis quística

CIE 10: E84.0

Sinónimos: Mucoviscidosis

Resumen de la enfermedad: La fibrosis quística (FQ) es un trastorno sistémico autosómico recesivo que se caracteriza principalmente por infecciones pulmonares crónicas, bronquiectasias, insuficiencia pancreática exocrina y una alta concentración de sodio y cloro en el sudor.

En aproximadamente un 70% de los casos la enfermedad se produce por la delección del codón que codifica la fenilalanina en la posición 508 del cromosoma 7, normalmente denominado DeltaF508. Esto lleva a una síntesis defectuosa de la proteína reguladora de conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR) en la porción apical de las células epiteliales de la mayoría de glándulas exocrinas. En consecuencia la alteración en el intercambio de cloro, sodio y agua genera la acumulación de secreciones mucosas viscosas en el páncreas, intestino delgado, árbol bronquial, tracto biliar y gónadas. Además puede haber una pérdida excesiva de sodio y cloro a través de las glándulas sudoríparas [1,2].

Dentro de la población de ascendencia europea, la FQ tiene una incidencia anual estimada de 1 de cada 2000-3000 recién nacidos blancos caucasoides [3,4]. Esto convierte a la FQ en la enfermedad metabólica hereditaria más común en personas blancas caucasoides. Avances en el tratamiento han llevado a que la esperanza de vida de estos pacientes haya aumentado hasta aproximadamente 40 años. Esto se ha acompañado de un constante incremento en la prevalencia [5]. Sin duda, este cambio epidemiológico lleva a un aumento de la asistencia a enfermos de FQ en centros no especializados [6].

Medicina en elaboración



Quizás haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo



Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Cirugía típica

- Polipectomía nasal
- Procedimientos ORL
- Pruebas diagnósticas o tratamiento de trastornos gastrointestinales
- Colocación percutánea de sonda de alimentación (PEG)
- Broncoscopia, lavado pulmonar
- Endoscopias gastrointestinales
- Escleroterapia de varices esofágicas en hipertensión portal
- Trasplante pulmonar

Tipo de anestesia

Ver "Procedimientos anestésicos".

Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)

Debido a sus largas estancias en centros especializados, los pacientes con FQ tienen un profundo conocimiento de su enfermedad. Los pacientes y sus progenitores presentan una mayor tasa de síntomas depresivos (niños: 29%, madres: 35%, padres: 23%) [7]. Respetar su experiencia y preocupaciones es un factor importante para ganarse su confianza [8].

La historia clínica relativa al diagnóstico y progresión de la enfermedad debe hacer hincapié en la clínica respiratoria, función pulmonar y la prueba de esfuerzo. El análisis de la tos, calidad y cantidad de la producción de moco, infecciones respiratorias e hiperreactividad bronquial son componentes esenciales de la evaluación preoperatoria [8]. El nivel de actividad física del paciente, así como el número de hospitalizaciones previas, pueden servir como marcadores pronósticos y pueden indicar un riesgo aumentado de complicaciones pulmonares perioperatorias [9,10]. Se debe considerar la consulta con el neumólogo durante la evaluación preoperatoria.

En situaciones de emergencia la información esencial debe centrarse en torno al curso de la clínica respiratoria, tolerancia actual al ejercicio, ingresos recientes, infecciones pulmonares y tratamiento antibiótico previo. Para el tratamiento intra y postoperatorio se recomienda indagar en historia de diabetes mellitus, insuficiencia pancreática exocrina y enfermedades hepáticas [5].

Radiología diagnóstica: en la radiología simple de tórax puede aparecer frecuentemente, como consecuencia de la FQ (p.ej. bronquiectasias), signos de enfermedad pulmonar obstructiva con aplanamiento del diafragma y espacio retroesternal prominente [11]. Las imágenes de TC pueden ayudar a conocer la extensión de las bronquiectasias. Sin embargo esto no siempre se relaciona con la capacidad real de ejercicio [12]. Por tanto, los hallazgos radiológicos son apropiados para determinar la cantidad de atrapamiento aéreo y para describir la progresión de la enfermedad. No obstante, son necesarias pruebas de función pulmonar para planificar un manejo anestésico ajustado al estadio de la enfermedad [5].

Espirometría: la imagen típica del fenotipo clásico de la FQ es una enfermedad pulmonar obstructiva debido a las bronquiectasias. Por tanto, cambios en la FEV1 pueden indicar gravedad y progresión de la enfermedad. La disminución media de la FEV25-75 en niños

antes de la etapa preescolar es 7,5% (CI 0,9 – 13,6) [13]. El curso de la enfermedad se caracteriza por una disminución progresiva de los parámetros dinámicos de función pulmonar [5].

Otras complicaciones como sibilantes espiratorios, tos e infección por *Pseudomonas aeruginosa* pueden provocar, de forma independiente, un empeoramiento adicional en la función pulmonar. Además, la elevación en los parámetros analíticos de función hepática, la insuficiencia pancreática, el sexo femenino, y un bajo peso corporal están asociados con un FEV1 disminuido [13,14].

Se recomienda gasometría (GSA) para evitar complicaciones postoperatorias en casos sospechosos de FQ avanzada o descompensada. Se ha de considerar particularmente la GSA en pacientes con ventilación mecánica domiciliaria. Sin embargo, podría omitirse en pacientes con enfermedad respiratoria leve o estable [5].

Ecocardiografía transtorácica: una proporción significativa de pacientes con FQ desarrolla hipertensión pulmonar, que se correlaciona de forma fuerte con hipoxemia independientemente de la función pulmonar [15]. La ecocardiografía transtorácica se puede usar para buscar signos de hipertensión pulmonar como hipertrofia o dilatación del ventrículo derecho.

Pruebas de función hepática: los pacientes que presentan enfermedad hepática con fibrosis quística (EHFQ) tienen un fenotipo de FQ más grave que aquellos que no la presentan. La EHFQ puede llevar a fibrosis biliar progresiva y cirrosis con coagulopatía, metabolismo alterado de fármacos y una disminución en la FEV1. En caso de cirugía electiva con aumento de niveles de enzimas hepáticas mayor a 1,5 veces se debe considerar la realización de más pruebas, como una CPRE.

Preparación específica para tratamiento de la vía aérea

A lo largo de los últimos 50 años las tasas específicas de morbilidad y mortalidad de los pacientes con FQ han disminuido de forma drástica gracias a nuevas técnicas, alcanzando las de sujetos sanos [17-19]. Aunque las complicaciones pulmonares de estos pacientes aún son un problema durante la anestesia, el riesgo anestésico se ha minimizado incluso para intervenciones complejas [20].

Especialmente en pacientes jóvenes la gravedad de la enfermedad se correlaciona frecuentemente con hiperreactividad bronquial. Además, la mayoría de los pacientes presenta infección de los senos paranasales. Estas infecciones se consideran posibles detonantes de broncoespasmo debido a las secreciones retronasales que suelen acompañarlas. El tratamiento con agonistas beta es habitualmente suficiente para tratarlos. Por tanto, se recomienda usar estos fármacos en pacientes con un patrón obstructivo significativo, antes de la inducción, durante el mantenimiento, y antes del despertar [5]. Sin embargo, la relajación de la musculatura respiratoria puede contribuir a la aparición de obstrucción paradójica de la vía aérea en alrededor de un 10-20% de estos pacientes. En ellos, las vías aéreas se encuentran dañadas y con bronquiectasias, de manera que su permeabilidad puede depender del mantenimiento del tono muscular [22,23].

Se debe evitar el uso de dispositivos nasofaríngeos de vía aérea debido a la alta incidencia de pólipos nasales.

La marcada producción de secreciones bronquiales puede causar un incremento de la resistencia en la vía aérea durante la ventilación mecánica y un consecuente aumento del

riesgo de barotrauma [25]. La fisioterapia respiratoria preoperatoria puede ayudar a reducir las secreciones y a mantener una adecuada oxigenación y ventilación durante la inducción y después de la intubación. Si esto no es suficiente puede ser beneficioso realizar frecuentes lavados broncoalveolares segmentarios o subsegmentarios [5].

Preparación específica para transfusión o administración de productos sanguíneos

Muchos pacientes con FQ son candidatos a trasplante pulmonar [26]. Por tanto se debe evitar la transfusión para reducir el riesgo de producción de anticuerpos y reacciones mediadas por anticuerpos antes de un potencial trasplante.

Preparación específica para anticoagulación

Ver "Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios), "Pruebas de función hepática".

Precauciones especiales para la colocación, transporte o movilización

Los pacientes con FQ están habitualmente por debajo del peso adecuado. Debe prestarse especial atención a los puntos de presión en procedimientos quirúrgicos largos.

Probable interacción entre los agentes anestésicos y medicación crónica que toma el paciente

No se han descrito.

Procedimientos anestésicos

El abordaje anestésico de los pacientes con FQ debe realizarse con especial interés en conseguir la mínima depresión respiratoria posible y una recuperación óptima de la función pulmonar al final de la cirugía [8]. Debe prestarse especial atención al tratamiento del dolor postoperatorio. Se debe valorar el riesgo potencial de depresión respiratoria inducida por opioides frente al de hipoventilación debido a una analgesia insuficiente. Entre otras estrategias terapéuticas, la infusión perioperatoria de lidocaína, la administración de ketamina o el uso de AINEs podrían ser apropiadas para reducir el consumo postoperatorio de opioides.

Para evitar los riesgos asociados a la ventilación mecánica, las técnicas regionales o neuroaxiales son alternativas válidas a la anestesia general. Dado su efecto analgésico duradero estas técnicas no sólo reducen la necesidad postoperatoria de opioides [27] sino que también permiten evitar el manejo de la vía aérea, reduciendo de este modo la tasa de ulteriores complicaciones como depresión respiratoria e infecciones pulmonares [28-32]. En caso de no poder evitar la anestesia general, los pacientes con FQ pueden beneficiarse de los efectos broncodilatadores de los anestésicos volátiles, p.ej. sevoflurano [33].

Un déficit de volumen puede provocar el colapso de las membranas mucosas en estos pacientes dada su limitada capacidad para lubricar los bronquiolos. Esto hace esencial una adecuada reposición de fluidos para minimizar el riesgo de obstrucción de la vía aérea baja [34,35]

Para evitar el bloqueo neuromuscular residual se debe tener como objetivo un TOF ratio mayor a 0,9 [36].

Se pueden realizar maniobras de reclutamiento pulmonar previo al fin de la anestesia. El paciente en ventilación espontánea debe ser extubado lo antes posible en posición incorporada [37].

Monitorización especial o adicional

La monitorización perioperatoria se basa en las necesidades previamente descritas en cuanto a manejo de vía aérea y anestesia, así como en las guías actuales de las sociedades profesionales.

Se debe prestar especial atención a complicaciones mayores intraoperatorias como obstrucción de la vía aérea por secreciones, hiperreactividad bronquial e hipoxemia. Además, en caso de disfunción hepática se debe tener en cuenta el metabolismo alterado de fármacos debido a una disminución en la actividad de la pseudocolinesterasa plasmática, así como un posible déficit de factores de coagulación.

Raramente se observan casos de cetoacidosis o hiperglucemia sintomática en pacientes con FQ. Sin embargo, la anestesia y la cirugía provocan estrés perioperatorio y pueden por tanto afectar a los niveles de glucosa en sangre. Por ello se debe monitorizar la glucemia aproximadamente cada 2 horas y mantenerla en niveles inferiores a 180 mg/dl [38,39]

Posibles complicaciones

No se han descrito.

Cuidados postoperatorios

El dolor postoperatorio puede afectar la función respiratoria especialmente tras cirugía abdominal o torácica [40]. Los pacientes afectados presentan un volumen corriente disminuido, tos insuficiente y una mayor susceptibilidad a las complicaciones respiratorias postoperatorias [41]. Una concepción multimodal del tratamiento del dolor es beneficiosa en el manejo postoperatorio y ha demostrado acelerar la recuperación y reducir la estancia hospitalaria en pacientes con FQ [42,43]. Además se observa frecuentemente ansiedad en el área de recuperación postoperatoria que se puede abordar con información, hipnóticos o medicamentos.

La ventilación mecánica no invasiva puede ser de gran ayuda en el postoperatorio inmediato y debe estar disponible. Los pacientes con ventilación mecánica domiciliaria deben tener acceso inmediato a su propio aparato.

Información sobre situaciones de emergencia/diagnóstico diferencial a causa de la enfermedad (como herramienta para distinguir entre un efecto adverso del procedimiento anestésico y una manifestación propia de la enfermedad)

No se han descrito.

Anestesia ambulatoria

La anestesia ambulatoria debe discutirse con el neumólogo y el paciente. Esta opción depende del tipo de cirugía, el estado del paciente a nivel respiratorio y la distancia entre el hospital y el domicilio del paciente.

Anestesia obstétrica

No se ha descrito.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Davis PB. Cystic fibrosis since 1938. *Am J Respir Crit Care Med* 2006; 173(5): 475-82
2. Jiang C, Finkbeiner WE, Widdicombe JH, McCray JPB, Miller SS. Altered fluid transport across airway epithelium in cystic fibrosis. *Science* 1993; 262(5132): 424-7.
3. Bobadilla JL, Macek M, Jr., Fine JP, Farrell PM. Cystic fibrosis: a worldwide analysis of CFTR mutations-correlation with incidence data and application to screening. *Hum Mutat* 2002; 19(6): 575-606.
4. Farrell PM. Improving the health of patients with cystic fibrosis through newborn screening. Wisconsin Cystic Fibrosis Neonatal Screening Study Group. *Adv Pediatr* 2000; 47:79-115
5. Boyle MP. Adult cystic fibrosis. *JAMA* 2007; 298(15):1787-93.
6. Hewer SC, Tyrrell J. Cystic fibrosis and the transition to adult health services. *Arch Dis Child* 2008; 93(10): 817-21
7. Smith BA, Modi AC, Quittner AL, Wood BL. Depressive symptoms in children with cystic fibrosis and parents and its effects on adherence to airway clearance. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45(8):756-63
8. Huffmyer JL, Littlewood KE, Nemergut EC. Perioperative management of the adult with cystic fibrosis. *Anesth Analg* 2009;109(6):1949-61
9. Baghaie N, Kalilzadeh S, Hassanzad M, Parsanejad N, Velayati A. Determination of mortality from cystic fibrosis. *Pneumologia* 2010; 59(3):170-3
10. Girish M, Trayner J, E., Dammann O, Pinto-Plata V, Celli B. Symptom-limited stair climbing as a predictor of postoperative cardiopulmonary complications after high-risk surgery. *Chest* 2001;120(4):1147-51
11. Burki NK, Krumpelman JL. Correlation of pulmonary function with the chest roentgenogram in chronic airway obstruction. *Am Rev Respir Dis* 1980;121(2):217-23
12. Edwards EA, Narang I, Li A, Hansell DM, Rosenthal M, Bush A. HRCT lung abnormalities are not a surrogate for exercise limitation in bronchiectasis. *Eur Respir J* 2004;24(4):538-44
13. Kozłowska WJ, Bush A, Wade A, et al. Lung function from infancy to the preschool years after clinical diagnosis of cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2008; 178(1):42-9
14. Konstan MW, Morgan WJ, Butler SM, et al. Risk factors for rate of decline in forced expiratory volume in one second in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr* 2007; 151(2): 134-9,9.e1
15. . Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. *Chest* 2004; 125(1 Suppl):1S-39S
16. Rowland M, Gallagher CG, O'Laoide R, et al. Outcome in cystic fibrosis liver disease. *Am J Gastroenterol* 2011;106(1):104-9
17. Doershuk CF, Reyes AL, Regan AG, Matthews LW. Anesthesia and surgery in cystic fibrosis. *Anesth Analg* 1972; 51(3):413-21
18. Lamberty JM, Rubin BK. The management of anaesthesia for patients with cystic fibrosis. *Anaesthesia* 1985;40(5):448-59
19. Salanitro E, Klonymus D, Rockow H. Anesthetic experience in children with cystic fibrosis of the pancreas. *Anesthesiology* 1964; 25: 801-7
20. Robinson DA, Branthwaite MA. Pleural surgery in patients with cystic fibrosis. A review of anaesthetic management. *Anaesthesia* 1984; 39(7):655-9
21. Slavin RG. Sinusitis in adults and its relation to allergic rhinitis, asthma, and nasal polyps. *J Allergy Clin Immunol* 1988; 82(5 Pt 2):950-6
22. Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;168(8):918-51

23. Weinberger M, Abu-Hasan M. Pseudo-asthma: when cough, wheezing, and dyspnea are not asthma. *Pediatrics* 2007;120(4):855-64
24. Daniel S. Infection and inflammation CF: management of the basics upper airway diseases. *Paediatr Respir Rev* 2006; 7 Suppl 1:S154-5
25. Clarke RC, Kelly BE, Convery PN, Fee JP. Ventilatory characteristics in mechanically ventilated patients during manual hyperventilation for chest physiotherapy. *Anaesthesia* 1999; 54(10):936-40.
26. Kerem E, Reisman J, Corey M, Canny GJ, Levison H. Prediction of mortality in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med* 1992; 326(18):1187-91
27. Harukuni I, Yamaguchi H, Sato S, Naito H. The comparison of epidural fentanyl, epidural lidocaine, and intravenous fentanyl in patients undergoing gastrectomy. *Anesth Analg* 1995; 81(6):1169-74.
28. Groeben H. Epidural anesthesia and pulmonary function. *J Anesth* 2006;20(4):290-9
29. Rodgers A, Walker N, Schug S, et al. Reduction of postoperative mortality and morbidity with epidural or spinal anaesthesia: results from overview of randomised trials. *BMJ* 2000; 321(7275):1493
30. Rodgers A, Walker N, Schug S, et al. Reduction of postoperative mortality and morbidity with epidural or spinal anaesthesia: results from overview of randomised trials. *BMJ* 2000; 321(7275):1493
31. Southworth S, Peters J, Rock A, Pavliv L. A multicenter, randomized, double-blind, placebocontrolled trial of intravenous ibuprofen 400 and 800 mg every 6 hours in the management of postoperative pain. *Clin Ther* 2009; 31(9):1922-35
32. Zakine J, Samarcq D, Lorne E, et al. Postoperative ketamine administration decreases morphine consumption in major abdominal surgery: a prospective, randomized, double-blind, controlled study. *Anesth Analg* 2008;106(6):1856-61
33. Volta CA, Alvisi V, Petrini S, et al. The effect of volatile anesthetics on respiratory system resistance in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Anesth Analg* 2005; 100(2): 348-53
34. Mall M, Grubb BR, Harkema JR, O'Neal WK, Boucher RC. Increased airway epithelial Na⁺ absorption produces cystic fibrosis-like lung disease in mice. *Nat Med* 2004; 10(5): 487-93.
35. Randell SH, Boucher RC. Effective mucus clearance is essential for respiratory health. *Am J Respir Cell Mol Biol* 2006; 35(1):20-8
36. Kopman AF, Yee PS, Neuman GG. Relationship of the train-of-four fade ratio to clinical signs and symptoms of residual paralysis in awake volunteers. *Anesthesiology* 1997;86(4):765-71
37. Schechter MS. Airway clearance applications in infants and children. *Respir Care* 2007; 52(10): 1382-90; discussion 90-1
38. Robertshaw HJ, Hall GM. Diabetes mellitus: anaesthetic management. *Anaesthesia* 2006; 61(12):1187-90
39. Mackie AD, Thornton SJ, Edenborough FP. Cystic fibrosis-related diabetes. *Diabet Med* 2003; 20(6): 425-36
40. Craig DB. Postoperative recovery of pulmonary function. *Anesth Analg* 1981; 60(1): 46-52
41. Liu S, Carpenter RL, Neal JM. Epidural anesthesia and analgesia. Their role in postoperative outcome. *Anesthesiology* 1995;82(6):1474-506
42. Kehlet H. Multimodal approach to control postoperative pathophysiology and rehabilitation. *Br J Anaesth* 1997;78(5): 606-17
43. Kehlet H, Wilmore DW. Multimodal strategies to improve surgical outcome. *Am J Surg* 2002; 183(6):630-41.

Fecha de la última modificación: **Julio 2016**

Estas recomendaciones han sido preparadas por:

Autor(es)

Robin Jonas, Anestesiólogo, Hospital Universitario de Heidelberg, Alemania
Robin.Jonas@medma.uni-heidelberg.de

Declaración de conflicto de intereses. Los autores declaran que no tienen intereses económicos ni competitivos que declarar. Esta recomendación no ha recibido financiación.

Estas recomendaciones han sido revisadas por:

Revisores

Marie Louise Felten, Anestesióloga, Hospital Foch, Suresnes, Francia
s.martins@hopital-foch.org

Douglas Lewis, Via Christi Adult Cystic Fibrosis Clinic, Via Christi Family Medicine Residency, University of Kansas School of Medicine-Wichita, Kansas, EEUU
douglas.lewis@viachristi.org

Declaración. Los revisores no tienen conflicto de intereses económico o competitivo que declarar.

La recomendación ha sido traducida al español por:

Traductor:

Juan Manuel Ortega Monzó, Anestesiólogo, Hospital de Manises, Valencia, España.
