

Recomendaciones para la anestesia de pacientes con **Hemofilia A**

Nombre de la enfermedad: Hemofilia A

CIE 10: D66

Sinónimos: Hemofilia clásica o deficiencia de factor VIII

Resumen de la enfermedad: La hemofilia A (HF A) es un trastorno raro de la sangre, recesivo ligado al cromosoma X, resultante de la deficiencia de factor VIII y caracterizado por el sangrado intrarticular e intramuscular. Existen diferentes mutaciones que causan HF A. Debido a las diferencias en el gen involucrado (y la proteína resultante posterior), los pacientes con HF tienen niveles variables de actividad del factor VIII. Las personas con menos del 1% de actividad del FVIII se clasifican como con HF "grave", aquellas con 1–5% como "moderada", y aquellas con 5-40% como "leve". La mayoría de los pacientes con HF severa requieren suplementación con concentrado de Factor VIII intravenoso, recombinante o bien derivado del plasma (profilaxis).

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

Cirugía ortopédica: el hemartros que afecta a las articulaciones de la cadera y el hombro (articulaciones esféricas) es poco frecuente en la HF. Un "diagnóstico" de hemartros de cadera es a menudo un diagnóstico erróneo de sangrado muscular del iliopsoas.

El recambio total de rodilla o de codo y la artrodesis de tobillo (todas las articulaciones en charnela o bisagra) son las intervenciones quirúrgicas más comunes relacionadas con la HF. También se realizan en pacientes con HF cirugías para afecciones no relacionadas con la HF (por ejemplo, reparación de hernia, apendicectomía, colecistectomía).

Tipo de anestesia

La anestesia general se administrará como anestesia total intravenosa. Se pueden usar todos los anestésicos intravenosos y volátiles.

Es mejor evitar la anestesia regional o neuroaxial ya que existe un alto riesgo de complicaciones hemorrágicas, como el hematoma epidural. La infiltración anestésica local con lidocaína se usa frecuentemente para procedimientos menores, como extracciones dentales en HF, después de una terapia de reemplazo de factor adecuada.

Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)

La HF A es un trastorno de la coagulación y, por lo tanto, requiere la evaluación exacta de la coagulación.

Para evaluar la presencia de HF se deben realizar pruebas de coagulación de rutina, FVIII y factor de von Willebrand. La tromboelastografía y la tromboelastometría no tienen ningún papel en el diagnóstico o el tratamiento del día a día de la HF no complicada. Se utilizan en determinados centros para guiar la elección o el uso de agentes de prevención (FEIBA - Factor Eighth Inhibitor Agent- o FVIIa recombinante) en pacientes con HF con inhibidores. Sin embargo, los TEG y otros análisis globales de la hemostasia no tienen un papel reconocido ni en el diagnóstico ni en el tratamiento rutinario de la HF.

El perfil de coagulación de rutina, que incluye tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPa), tiempo de protrombina (TP), actividad de fibrinógeno (prueba de Clauss), concentración plasmática de factor VIII (FVIII) e inhibidores del factor VIII. El TTPa y el TP, si bien son útiles en la evaluación inicial de un paciente con sospecha de HF, generalmente son pruebas irrelevantes una vez que se ha establecido el diagnóstico de HF.

El virus de la hepatitis C (VHC) ha sido la principal causa de enfermedad hepática en la HF. Se deben obtener muestras de sangre para GOT (ALT), GPT (AST), anticuerpos contra el VHC, genotipo del VHC, anticuerpo contra el VIH, recuento de plaquetas, hemoglobina. Las cargas virales de VHC y VIH solo son necesarias si los pacientes han dado positivo para el anticuerpo respectivo.

Preparación específica para tratamiento de la vía aérea

En el análisis retrospectivo de nuestros propios datos hubo un caso muy raro de intubación difícil.

No hay aumento en el riesgo de aspiración.

Preparación específica para transfusión o administración de productos sanguíneos

La HF A es un trastorno causado por ausencia o defecto de factor VIII, una proteína de coagulación, por el que existe un alto riesgo de hemorragia si el reemplazo del factor perioperatorio es inadecuado. Puede haber un mayor requerimiento de productos sanguíneos durante la cirugía.

Se debe aportar a los pacientes con HF A concentrado de factor VIII (FVIII). Los pacientes con HF A no tienen requisitos excesivos de plasma fresco congelado (PFC) o concentrados de hematíes en comparación con los pacientes sin HF, siempre que el reemplazo perioperatorio de FVIII haya sido adecuado. El crioprecipitado (que contiene FVIII, factor de von Willebrand y fibrinógeno) se usa en el tratamiento de la HF A solo cuando y donde los concentrados de FVIII no están disponibles. Es necesario tener reservados estos productos sanguíneos (PFC, concentrados de hematíes, crioprecipitados), y usarlos solo cuando sea necesario. Con una preparación adecuada, generalmente no son necesarios.

Los pacientes con inhibidores de la HF A deben ser tratados con FVIIa recombinante o FEIBA (concentrado de complejo de protrombina activado). El FVIIa o FEIBA recombinante están autorizados para el tratamiento a demanda de episodios hemorrágicos y la prevención del sangrado en cirugía o procedimientos invasivos en pacientes con HF congénita con inhibidores.

Preparación específica para anticoagulación

Los pacientes con HF A leve pueden mantener niveles casi normales o incluso normales de FVIII después de la operación como resultado de la respuesta de fase aguda a la cirugía. Dichos pacientes son tan propensos a la trombosis venosa postoperatoria como los pacientes sin HF.

Precauciones especiales para la colocación, transporte o movilización

Algunos pacientes pueden tener dificultades con la movilidad asociada por el hemartros. Depende del grado de artropatía. Algunas formas leves pueden ser clínicamente silenciosas.

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

No se conocen interacciones específicas. El uso de aspirina o medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (AINE) en pacientes con cualquiera de los trastornos trombocitopénicos puede cambiar drásticamente la relación entre el recuento de plaquetas y la función plaquetaria. Por lo tanto, estos medicamentos no deben usarse en pacientes con trombocitopenia. No están disponibles los datos de los estudios de compatibilidad e interacción con otros medicamentos.

Procedimientos anestésicos

Los pacientes con HF A severa y moderada deben ser tratados con concentrados de factor VIII (FVIII) antes de la intubación, porque existe un alto riesgo de complicaciones hemorrágicas, como el hematoma de la epiglotis y el sangrado inducido por trauma del tracto respiratorio superior. Los pacientes con HF más leves no requieren necesariamente concentrados de FVIII antes de la intubación o la cirugía. La mayoría de los pacientes con HF leve responden muy bien a la desmopresina (DDAVP), que puede elevar los niveles de FVIII (y factor de von Willebrand) 3-5 veces los niveles de referencia. DDAVP es el agente hemostático de elección para la HF leve, NO el concentrado de FVIII. La selección de medicamentos también dependerá del volumen y el tipo de cirugía.

Los pacientes con HF A con inhibidores deben ser tratados con FVIIa recombinante o FEIBA antes de la intubación.

Monitorización especial o adicional

En pacientes con HF A y tolerancia opioides el índice de nocicepción de analgesia (INA) es muy útil.

Se ha propuesto que el INA basado en la variabilidad de la frecuencia cardíaca ya que refleja diferentes niveles de dolor agudo.

Posibles complicaciones

La HF A es un trastorno causado por la falta o defecto del factor VIII, una proteína de coagulación, por lo que existe un alto riesgo de hemorragia. Pueden ocurrir complicaciones hemorrágicas si la preparación hemostática perioperatoria es inadecuada o está mal planificada.

Cuidados postoperatorios

El grado de monitorización postoperatoria depende del procedimiento quirúrgico y del estado preoperatorio del paciente.

Es esencial excluir la presencia de inhibidores antes de la cirugía (al menos 1 semana antes de la cirugía) y para determinar que los niveles de FVIII están en el nivel deseado para el tipo de cirugía concreto. El TTPa y otras pruebas de coagulación de rutina no son clínicamente útiles en un paciente con un diagnóstico conocido de HF.

En el postoperatorio, los niveles de FVIII deben mantenerse en los niveles aconsejados por el hematólogo o el Centro de Hemofilia en el cual es tratado y seguido el paciente. Otros requisitos de productos sanguíneos no deben ser diferentes de los de los pacientes que no tienen HF y deben ser dictados únicamente por circunstancias clínicas. Solo es necesario tener dichos productos en reserva, y usarlos solo cuando sea necesario. Los pacientes con HF A con inhibidores requerirán de manera similar agentes de derivación (FVIIa recombinante

o FEIBA) en el período postoperatorio, según lo aconsejado por el hematólogo responsable o el Centro de Hemofilia.

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)

Desarrollo de anticuerpos "inhibidores" contra el factor VIII debido a infusiones frecuentes.

Anestesia ambulatoria

Se debe evitar la anestesia ambulatoria en pacientes con HF A grave y moderada debido al alto riesgo de hemorragia.

Anestesia obstétrica

Todos los pacientes con HF son hombres.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Santagostino E, Escobar M, Ozelo M, Solimeno L, Arkhammar P, Lee HY, Rosu G, Giangrande P. Recombinant activated factor VII in the treatment of bleeds and for the prevention of surgery-related bleeding in congenital haemophilia with inhibitors. *Blood Rev* 2015; Suppl 1:S9-18.
2. Bhat V, Olmer M, Joshi S, Durden DL, Cramer TJ, Barnes R, Ball ST, Hughes TH, Silva M, Luck JV, Moore RE, Mosnier LO, von Drygalski A. Vascular Remodeling Underlies Re-bleeding In Hemophilic Arthropathy. *Am J Hematol*. 2015;90(11):1027-35.
3. Shulutko EM, Levchenko OK, Gorodetsky VM, Gemdjan EG, Konyashin NI, Krechetova AV. Analgesia for Orthopedic Surgery in Patients with Hemophilia. *Terap Arkhiv* 2014; 86(5):56-61.
4. Ledowski WS, Tiong C, Lee B, Wong T, Fior, Parker N. Analgesia nociception index: evaluation as a new parameter for acute postoperative pain. *Br J Anaesth* 2013; 111 (4), 627-9.
5. Bischof D, Dalbert S, Zollinger A, et al. Thrombelastography in the surgical patient. *Minerva Anesthesiol* 2010;76:131-137.
6. Englbrecht M, Tarner IH, van der Heijde DM, Manger B, Bombardier C, Müller, Ladner U. Measuring pain and efficacy of pain treatment in inflammatory arthritis: a systematic literature review. *J Rheumatol Suppl* 2012;90:3-10.
7. Grady JG. Droadening the view of acetaminophen hepatotoxicity. *Hepatology* 2005;42:1252-1254.
8. Hartrick CT, Kovan JP, Shapiro S. The numeric rating scale for clinical pain measurement: a ratio measure? *Pain Pract* 2003;3(4):310-6.
9. Johansson PI, Stissing T, Bochsén L, Ostrowsky SR. Thrombelastography and thrombelastometry in assessing coagulopathy in trauma. *Scan J Trauma, Res Emerg Med* 2009;17:45-53.
10. Kuffner EK, Temple AR, Cooper KM, Baddish JS, Parenti DL. Retrospective analysis of transient elevations in alanine aminotransferase during long-term treatment with acetaminophen in osteoarthritis clinical trials. *Curr Med Res Opin* 2006; 22: 2137-48.
11. Massó González EL, Patrignani P, Tacconelli S, et al. Variability among nonsteroidal antiinflammatory drugs in risk of upper gastrointestinal bleeding. *Arthritis Rheum*. 2010;62(6):1592-601.
12. Polomano R, Dunwoody C, Krenzischer D. Perspective on pain management in the 21st century. *Pain Management Nurs* 2008;9:3-10.^[1]_{SEP}
13. Rattray B, Nugent DJ, Young G Celecoxib in the treatment of haemophilic synovitis, target joints, and pain in adults and children with haemophilia. *Haemophilia* 2006;12:514-7.
14. Rumack BH. Acetaminophen hepatotoxicity: the first 35 years. *J Toxicol Clin Toxicol* 2002;40:3-20.
15. VanVeen JJ, Gleeson DC, Makris M. Paracetamol/acetaminophen usage in haemophilia: more caution needed? *Haemophilia* 2008;14(3):434-5.
16. Wheeler M, Oderda GM, Ashburn MA et al. Adverse events associated with postoperative opioid analgesia: a systematic review. *Pain* 2002; 3(3):159-80.
17. Witkop M, Lambing A, Divine G, et al. A national study of pain in the bleeding disorders community: a description of haemophilia pain. *Haemophilia* 2012;18(3):115-9.

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

Estas recomendaciones han sido preparadas por:

Autor(es)

Olga Levchenko, Anestesióloga, National Research Center for Hematology, Moscow, Russian Federation, Russia
levchenkokp@rambler.ru

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

Galstian GM, Anestesiólogo, National Research Center for Hematology, Moscow, Russian Federation Russia

Patrick Mensah, Hemophilia Centre, Leicester Royal Infirmary, Leicester, United Kingdom

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

La recomendación ha sido traducida al español por:

Traductor:

Juan C. Catalá Bauset, anestesiólogo, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, España
juancatala31@gmail.com
