

Recomendaciones para la anestesia de pacientes con **Enfermedad de células falciformes**

Nombre de la enfermedad: Enfermedad de células falciformes

CIE 10: D57.1

Sinónimos: Anemia de células falciformes, enfermedad de hemoglobina C falciforme, talasemia falciforme beta-plus y talasemia falciforme beta-cero

Resumen de la enfermedad: La enfermedad de células falciformes (sickle cell disease, SCD) comprende un grupo de trastornos hereditarios de la cadena de beta-hemoglobina. La hemoglobina normal supone 3 tipos diferentes de hemoglobina: hemoglobina A, A2 y F. La hemoglobina S en la enfermedad de células falciformes contiene una cadena anormal de beta globina codificada por una sustitución de valina por ácido glutámico en el cromosoma 11. Es un trastorno autosómico recesivo. La enfermedad de células falciformes se refiere a un genotipo específico en el que una persona hereda una copia del gen HbS y otro gen que codifica una cadena de globina beta anormal cualitativa o cuantitativamente. La anemia falciforme (HbSS) se refiere a pacientes que son homocigotos para el gen HbS, mientras que las formas heterocigotas pueden emparejar HbS con genes que codifican otros tipos de hemoglobina anormal, como la hemoglobina C, una mutación autosómica recesiva en la que se sustituye el ácido glutámico por lisina. Además, las personas pueden heredar una combinación de HbS y β -talasemia. Las β -talasemias representan un trastorno autosómico recesivo con producción reducida o ausencia de cadenas de β -globina que producen anemia. Otros pares de genotipos incluyen HbSD, HbSO-Arab y HbSE.

La hemoglobina falciforme en estos trastornos hace que los glóbulos rojos afectados se polimericen en condiciones de baja tensión de oxígeno, lo que da como resultado la característica forma de hoz. La agregación de células falciformes en la microcirculación por inflamación, anormalidades endoteliales y trombofilia conduce a isquemia en los órganos finales y tejidos distales al bloqueo. La herencia de la enfermedad de células falciformes predispone a cuatro tipos principales de crisis: vasooclusiva, secuestro esplénico, aplásico y hemolítico. La morbilidad y la mortalidad de estos eventos pueden manifestarse como dolor, síndrome torácico agudo (anemia intrapulmonar), hipertensión pulmonar, anomalías cardíacas, hemorragia/infarto cerebrovascular, secuestro esplénico o hepático, autosplenismo, enfermedad renal, enfermedad hepática, necrosis avascular de la cabeza del fémur, priapismo y anemia hemolítica o aplásica aguda que pone en peligro la vida. Los desencadenantes de una crisis aguda incluyen hipoxemia, deshidratación, acidosis, estrés, infección, trauma, hipotermia o, en algunos casos, factores de riesgo predisponentes no identificables.

El tratamiento actual se centra en la prevención de complicaciones a través del diagnóstico precoz mediante cribado neonatal, antibióticos profilácticos, hidratación, control del dolor, terapias de modificación de la enfermedad y cribado Doppler transcraneal (con terapia de transfusión posterior) si es necesario para la prevención del accidente cerebrovascular. Se pone énfasis adicional en la prevención de enfermedades a través del asesoramiento genético de los portadores de genes para la hemoglobina falciforme. Las nuevas terapias para curar o

mejorar los síntomas incluyen el trasplante de células hematopoyéticas y la terapia con hidroxiurea. Se ha comunicado que la esperanza de vida de las personas con SCD (todos los genotipos combinados) es de 53 años para los hombres y 58 años para las mujeres.

Debido a la gran variedad de complicaciones de SCD, las personas con estos trastornos a menudo requieren intervención quirúrgica para el tratamiento o la prevención de ciertas complicaciones. Según el Estudio Cooperativo de la Enfermedad Drepanocítica de 1995, la mortalidad a los 30 días después de la cirugía fue del 1,1%, con tres muertes relacionadas con el procedimiento quirúrgico y / o anestesia (0,3%) sin muertes en niños menores de 14 años. Este estudio revisó a 717 pacientes con SCD que se sometieron a más de 1000 procedimientos quirúrgicos durante un período de 10 años.

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

Los procedimientos quirúrgicos más habituales en estos paciente son entre otros: colecistectomía, adenoamigdalectomía, miringotomía, esplenectomía, revascularización cerebral, cirugía vitreoretiniana, reemplazo de cadera, trasplante renal, procedimientos de acceso venoso central, dilatación y legrado, cesárea.

Tipo de anestesia

Se puede emplear una técnica anestésica general y / o regional para el paciente con SCD que ha sido valorado preoperatoriamente y preparado para la cirugía. La elección de una anestesia general requiere mantener la hemodinámica y la ventilación dentro de los rangos normalmente aceptados y optimizar el estado del volumen y la temperatura del paciente. Ciertos pacientes pueden requerir transfusión de sangre preoperatoria o hidratación para prevenir una crisis perioperatoria de SCD. El control del dolor es crucial, especialmente en el período postoperatorio para garantizar un esfuerzo respiratorio suficiente para evitar un síndrome torácico agudo. Es de destacar que la anestesia regional puede proporcionar una redistribución del flujo sanguíneo y aumentar la tensión de oxígeno capilar y venosa en áreas bloqueadas, pero la vasoconstricción compensatoria concomitante en áreas no bloqueadas puede provocar una disminución de la tensión venosa de oxígeno. Por lo tanto, la anestesia regional como técnica aislada debe usarse con precaución debido a la potencial hipoperfusión regional y estasis venosa, que puede precipitar la formación de células falciformes. Además, un nivel de bloqueo alto inadvertido puede comprometer la musculatura respiratoria y provocar hipoxemia.

El Estudio Cooperativo de la Enfermedad Drepanocítica encontró que las complicaciones relacionadas con la SCD después de la cirugía fueron más frecuentes en los pacientes que recibieron anestesia regional en comparación con los que recibieron anestesia general. Un ensayo aleatorizado, controlado y multicéntrico más reciente, The Transfusion Alternatives Preoperatively in Sickle Cell Disease (TAPS), reafirmó la necesidad de una transfusión preoperatoria antes de la cirugía para evitar complicaciones potencialmente mortales como el síndrome torácico agudo. Una técnica combinada con anestesia regional para el control del dolor intraoperatorio y postoperatorio y anestesia general para la cirugía podría ser el enfoque más seguro.

Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)

Los procedimientos diagnósticos preoperatorios adicionales necesarios van a depender del procedimiento y de las comorbilidades del paciente.

- Electroforesis de hemoglobina
- Analítica sanguínea completa
- Panel metabólico completo (debe incluir pruebas de función hepática)
- Estudios de coagulación
- Tipaje sanguíneo y pruebas cruzadas (para identificar problemas con anticuerpos y disponibilidad de sangre)
- Radiografía de tórax / pruebas de función pulmonar
- Electrocardiograma / Ecocardiograma

- Doppler transcraneal (todos los pacientes con enfermedad de HbSS o HbSB0 deben someterse a TCD anualmente desde los 2-16 años)
- Polisomnografía (en pacientes que tienen apnea obstructiva del sueño (AOS) o que tienen síntomas relacionados con la AOS)

Preparación específica para tratamiento de la vía aérea

Los pacientes con SCD y diagnóstico de apnea obstructiva del sueño (AOS) o sospecha de AOS pueden estar predispuestos al colapso de la vía aérea durante el período perioperatorio. Se debe tener todo preparado para manejar una vía aérea potencialmente difícil; de lo contrario, ninguna preparación particular es específica para esta enfermedad.

Preparación específica para transfusión o administración de productos sanguíneos

Debido a que los pacientes con enfermedad de células falciformes pueden recibir muchos productos sanguíneos ya desde una edad temprana, estos pacientes tienen un alto riesgo de complicaciones relacionadas con las transfusiones, como la aloinmunización, las reacciones transfusionales hemolíticas tardías, la sobrecarga de hierro y las infecciones como el VIH, la hepatitis y el parvovirus B19. Estos problemas de transfusión pueden dificultar la obtención de sangre y productos sanguíneos compatibles y, por lo tanto, diferir la administración rutinaria de sangre y productos sanguíneos.

El proceso de tipaje sanguíneo, pruebas cruzadas y almacenamiento de sangre debe comenzar pronto, ya que puede llevar varias horas/días obtener las unidades de sangre necesarias. Las personas con SCD deben recibir sangre fenotípicamente compatible, incluidos antígenos menores, si es posible para disminuir el riesgo posterior de aloinmunización.

La transfusión de sangre perioperatoria se realiza comúnmente para preparar a los pacientes con SCD para la cirugía. La transfusión se puede lograr como una transfusión simple o como una transfusión de intercambio. El parámetro de transfusión óptimo para disminuir la anemia falciforme en pacientes es controvertido; sin embargo, se ha demostrado que garantizar que los pacientes no superen un hematocrito del 30% minimiza el riesgo de síndrome de hiperviscosidad. Sin embargo, no siempre es necesario aumentar el hematocrito de un paciente por encima del valor inicial para procedimientos simples. Las transfusiones de intercambio tienen el beneficio adicional de reducir la hemoglobina S a menos del 30% de la hemoglobina total. Un estudio que comparó la transfusión de sangre conservadora (simple) con la agresiva (intercambio) encontró que el régimen de transfusión conservador es tan efectivo como el régimen agresivo con solo la mitad de las complicaciones asociadas a la transfusión. Un estudio sugirió que las transfusiones preoperatorias podrían no ser necesarias para procedimientos quirúrgicos electivos menores como herniorrafia, cirugía dental / oral, cirugía oftalmológica y colocación de tubos de timpanostomía en pacientes clínicamente estables y cerca de su nivel basal preoperatorio de anemia. Sin embargo, cirugías como la laparotomía, la toracotomía, la amigdalectomía y la adenoidectomía presentan un riesgo mucho más significativo de desarrollar complicaciones postoperatorias. En general, hay diversos resultados entre los estudios con respecto a las transfusiones preoperatorias. Una revisión Cochrane concluyó que no se pueden hacer recomendaciones y se deben realizar más estudios prospectivos de aleatorización.

La decisión de transfundir sangre y productos sanguíneos debe basarse en las necesidades de cada caso, el riesgo quirúrgico y la condición subyacente del paciente. Si está disponible,

los pacientes con SCD deben ser visitados por un hematólogo competente antes de someterse a una cirugía.

Preparación específica para anticoagulación

Se debe considerar el riesgo de trombosis venosa profunda en pacientes que pueden estar inmovilizados durante un período de tiempo perioperatorio prolongado.

Precauciones especiales para la colocación, transporte o movilización

La movilización temprana combinada con la espirometría incentivada y la fisioterapia respiratoria pueden reducir las complicaciones pulmonares. Las personas con asma a menudo se benefician de la terapia postoperatoria con albuterol. Se puede obtener un beneficio adicional con la terapia de transfusión preoperatoria (como se indicó anteriormente). Evitar la sobrecarga de líquidos y el control adecuado del dolor también pueden mitigar el riesgo de complicaciones agudas. Dado que muchas personas con SCD son tolerantes a los narcóticos, es importante conocer el historial del paciente para proporcionar un control suficiente del dolor.

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

Los medicamentos que toman los pacientes con células falciformes deben revisarse para detectar posibles interacciones farmacológicas con agentes anestésicos de forma individual.

Procedimientos anestésicos

Considerar la colocación de un catéter intravenoso periférico en el área de espera preoperatoria para comenzar la hidratación preoperatoria o permitir una ingesta abundante de líquidos claros hasta 2 horas antes del tiempo de la cirugía. El uso de un torniquete para la colocación de un catéter intravenoso periférico debe controlarse para garantizar una perfusión adecuada de la extremidad distal al torniquete y limitar el tiempo de uso al mínimo necesario para realizar el procedimiento. Los torniquetes quirúrgicos que proporcionan un campo sin sangre requieren una cuidadosa preparación y monitorización del paciente con SCD. Los informes anteriores se referían a niveles inusualmente altos de hemoglobina fetal. En este caso, la transfusión preoperatoria puede ser necesaria y debe discutirse con el hematólogo.

La monitorización de rutina debe incluir presión sanguínea, pulsioximetría, electrocardiograma, EtCO₂ y temperatura. Es probable que mantener la saturación de oxígeno por encima del 94% mejore los resultados y evite la hipoxia. Considerar aumentar el intervalo de mediciones de presión arterial si es apropiado para el procedimiento y la condición médica del paciente. Además, considerar la adición de monitores invasivos según lo indicado por el procedimiento o la condición del paciente.

La temperatura de la sala de operaciones debe establecerse en un mínimo de 24°C, según la edad del paciente y la afección médica subyacente. Los dispositivos de calentamiento activo

son útiles para mantener la normotermia. La hipotermia presenta un riesgo significativamente mayor de complicaciones relacionadas con la SCD.

Se pueden usar los anestésicos intravenosos o volátiles estándar, incluido el óxido nitroso.

Los antibióticos deben administrarse cuando esté indicado y en intervalos de tiempo establecidos durante la cirugía.

Los pacientes deben estar bien oxigenados con un tiempo mínimo de laringoscopia e intubación, evitando la tos, el hipo o el laringospasmo para prevenir la hipoxemia, los vómitos y la aspiración del contenido gástrico.

Los pacientes con enfermedad de células falciformes pueden tener síndromes de dolor crónico y requieren dosis más altas de lo normal de opioides y adyuvantes multimodales para el control del dolor.

Se pueden usar anestésicos locales mediante bloqueos neuroaxiales o bloqueos nerviosos periféricos, pero deben ser estrechamente monitorizados ya que ha habido casos de neuropatía periférica inducida por crisis de células falciformes después de bloqueos neuroaxiales.

En pacientes que requieren contraste IV para diagnóstico por imagen, el contraste yodado está relativamente contraindicado debido a la alta osmolalidad que puede causar hemoconcentración y la posterior formación de células falciformes. Sin embargo, el contraste isotónico se puede administrar de forma segura. Se recomienda una hidratación previa a la técnica de imagen para pacientes que requieren contraste intravenoso.

Monitorización especial o adicional

La monitorización adicional o especial depende de las características del paciente y de la cirugía a realizar.

Posibles complicaciones

Una complicación común es el dolor de una crisis vasooclusiva en el postoperatorio. Esto puede ser provocado por hipotermia, hipoventilación debida a dolor quirúrgico o control inadecuado del dolor, incapacidad para movilizar secreciones u oxigenación insuficiente. Las tasas de complicaciones fueron más altas con anestesia regional que con anestesia general para los mismos procedimientos quirúrgicos. Por lo tanto, el uso juicioso de analgésicos, hidratación y suplementos de oxígeno es crucial para evitar o reducir las posibilidades de una complicación postoperatoria. También es crucial controlar el equilibrio de líquidos para evitar una sobrecarga de fluidos.

Las personas con SCD tienen un mayor riesgo de accidente cerebrovascular en comparación con la población normal. Este riesgo es más elevado en pacientes con síndrome de Moyamoya o accidente cerebrovascular previo. Un 41% de los pacientes con SCD presentarán riesgo de eventos vasculares cerebrales recurrentes después de sufrir un accidente cerebrovascular previo. No existen pautas de anestesia estandarizadas para el manejo de pacientes con células falciformes con enfermedad de Moyamoya. Los pacientes deben estar cómodos, bien hidratados, bien oxigenados, normotérmicos y hemodinámicamente estables. En las personas que reciben terapia de transfusión para la prevención del

accidente cerebrovascular se debe programar la cirugía de manera óptima para minimizar su carga de hemoglobina S.

La complicación más comúnmente relacionada con la enfermedad de células falciformes es la fiebre. La tasa de complicaciones fue menor con anestesia general en comparación con la anestesia regional para procedimientos quirúrgicos. Esto también fue cierto para las infecciones. Los pacientes con enfermedad de células falciformes se consideran inmunocomprometidos y deben recibir las mismas consideraciones en la atención que otros pacientes con estados inmunocomprometidos, como los pacientes con cáncer que reciben quimioterapia o SIDA. Por lo tanto, a estos pacientes deben realizárseles hemocultivos y administración de antibióticos profilácticos, así como radiografías de tórax si muestran síntomas de infección pulmonar.

Cuidados postoperatorios

El destino postoperatorio debe determinarse de forma individual si el paciente puede ser enviado como paciente ambulatorio o si necesitará ingreso en sala de hospitalización normal, sala con monitorización o unidad de cuidados intensivos.

Se debe instituir una terapia respiratoria agresiva con oxígeno, espirometría incentivada, fisioterapia respiratoria y broncodilatadores, así como un control adecuado del dolor y la hidratación.

La terapia de transfusión debe administrarse solo si está indicada por enfermedad o debido a complicaciones postoperatorias que ponen en peligro la vida.

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)

Las reacciones a la transfusión por error administrativo o aloinmunización representan una amenaza constante para pacientes con enfermedad de células falciformes. Las transfusiones crónicas pueden causar el desarrollo de anticuerpos contra grupos sanguíneos no ABO. Esto podría ocasionar demoras en la obtención y transfusión de sangre en una emergencia. La sospecha de una reacción a la transfusión debe provocar la interrupción de la misma y seguir el protocolo de la institución para el tratamiento de pacientes con una reacción a la transfusión.

El síndrome torácico agudo es la principal causa de muerte entre los pacientes con enfermedad de células falciformes y representa del 20% al 85% de las muertes según diferentes estudios. Los criterios para el diagnóstico incluyen la aparición de un nuevo infiltrado lobular, como se observa en la radiografía de tórax, fiebre superior a 38,5° C, dificultad respiratoria o dolor en el pecho. Puede desencadenarse por embolia grasa y / o infección, especialmente por neumonía adquirida en la comunidad. Los factores de riesgo asociados con la insuficiencia respiratoria incluyen enfermedad cardíaca, edad avanzada y un evento neurológico. La terapia agresiva está dirigida a mejorar la oxigenación, la hidratación, la analgesia, la terapia broncodilatadora, los antibióticos de amplio espectro y la terapia de transfusión. La tasa de mortalidad es del 3% según el Estudio Nacional del Síndrome Torácico Agudo.

Anestesia ambulatoria

Se considerará la anestesia ambulatoria sólo para procedimientos menores y de bajo riesgo.

Anestesia obstétrica

La anestesia general se identificó como un factor de riesgo para las complicaciones de la anemia falciforme postnatal (síndrome torácico agudo, crisis vasooclusiva, accidente cerebrovascular) en un estudio con 55 parturientas, mientras que el uso de efedrina no se identificó como un factor de riesgo. El riesgo de muerte materna es 17 veces mayor con anestesia general que con anestesia regional.

Las técnicas neuroaxiales se pueden administrar de manera segura, pero se necesita una monitorización cuidadosa de la neuropatía y las crisis de células falciformes.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Adu-Gyamfi Y, Sankarankutty M, Marwa S. Use of a tourniquet in patients with sickle-cell disease. *Can J Anaesth* 1993;40:24–72
2. Camous J, N'da A, Etienne-Julan M, Stéphan F. Anesthetic management of pregnant women with sickle cell disease – effect on postnatal sickling complications. *Can J Anesth* 2008;55:276–283
3. Dobson SR, Holden KR, Nietert PJ, Cure JK, Laver JH, Disco D, Abboud MR. Moyamoya syndrome in childhood sickle cell disease: a predictive factor for recurrent cerebrovascular events. *Blood* 2002; 99:3144–3150
4. Firth PG, Head A. Sickle Cell Disease and Anesthesia. *Anesthesiology* 2004;101:766–85
5. Firth PG. Anaesthesia for peculiar cells – a century of sickle cell disease. *Br J Anaesth* 2005;95:287–99
6. Fu T, Corrigan NJ, Quinn CT, Rogers ZR, Buchanan GR. Minor Elective Surgical Procedures Using General Anesthesia in Children With Sickle Cell Anemia Without Pre-Operative Blood Transfusion. *Pediatr Blood Cancer* 2005;45:43–47
7. Gross ML, Schwedler M, Bischoff R, Jet al. Impact of anesthetic agents on patients with sickle cell disease. *Am Surg* 1993; 59: 261–264
8. Howard J, Malfroy M, Llewelyn C, Choo L, Hodge R, Johnson T, Purohit S, et al. The Transfusion Alternatives Preoperatively in Sickle Cell Disease (TAPS) study: a randomised, controlled, multicentre clinical trial. *Lancet* 2013;381:930–938
9. Johnson CS. Arterial Blood Pressure and Hyperviscosity in Sickle Cell Disease. *Hematol Oncol Clin N Am* 2005;19: 827–837
10. Kikuta K, Takagi Y, Nozaki K, Yamada K, Miyamoto S, Kataoka H, Arai T, Hashimoto N. Effects of intravenous anesthesia with propofol on regional cortical blood flow and intracranial pressure in surgery for moyamoya disease. *Surgical Neurology* 2007;68:421–424
11. Koshy M, Weiner SJ, Miller ST et al. Surgery and anesthesia in sickle cell disease. The Cooperative Study of Sickle Cell Disease. *Blood* 1995; 86: 3676–3684
12. Marchant WA, Walker I. Anaesthetic management of the child with sickle cell disease. *Paediatric Anesthesia* 2003;13:473–489
13. Park KW. Sickle cell disease and other hemoglobinopathies. *Int. Anesthesiol Clin* 2004;42:77–93
14. Tsen LC, Cherevil G. Sickle cell induced peripheral neuropathy following spinal anesthesia for cesarean delivery. *Anesthesiology* 2001;95:1298–1299
15. Wang WC. The pathophysiology, prevention, and treatment of stroke in sickle cell disease. *Curr Opin Hematol* 2007;14:191–197
16. Wierenga, KJ, Hambleton IR, Lewis, NA 2001. Survival estimates for patients with homozygous sickle-cell disease in Jamaica: A clinic-based population study. *Lancet* 2001;357:680–683
17. Vichinsky EP, Haberkern CM, Neumayr L, Earles AN, Black D, Koshy M, Pegelow C, et al. A comparison of conservative and aggressive transfusion regimens in the perioperative management of sickle cell disease. The Preoperative Transfusion in Sickle Cell Disease Study Group. *N Engl J Med* 1995;333:206–213
18. Vichinsky EP, Neumayr LD, Earles AN, Williams R, Lennette ET, Dean D, Nickerson B, et al. Causes and Outcomes of the Acute Chest Syndrome in Sickle Cell Disease. *N Engl J Med* 2000;342:1855–1865.

Fecha de la última modificación: **Abril 2014**

Estas recomendaciones han sido preparadas por:

Autor(es)

Tae W. Kim, M.D., Asociado clínico, Departamento de Anestesiología y Medicina de cuidados críticos, The Johns Hopkins Hospital, The Charlotte R. Bloomberg Children's Center, Baltimore, Maryland, USA
tkim52@jhmi.edu

Bommy Hong Mershon, M.D., Fellow de anestesia pediátrica, Departamento de Anestesiología y medicina de cuidados críticos, The John Hopkins Hospital, The Charlotte R. Bloomberg Children's Center, Baltimore, Maryland, USA
bhong3@jhmi.edu

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

Adam Stanley, Departamento de Anestesiología, University of Tennessee Health Science Center, Memphis, USA
astanle3@uthsc.edu

Julie Kanter, Director Sickle Cell Disease Research, Assistant Professor, Paediatric Heme-Onc, Medical University of South Carolina, USA
kanter@musc.edu

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

La recomendación ha sido traducida al español por:

Traductor:

Carmen Reina Giménez. Servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia, España.
creinag71@gmail.com
