

Recomendaciones para la anestesia con **Esclerosis sistémica**

Nombre de la enfermedad: Esclerosis sistémica

CIE 10: M34.0

Sinónimos: Esclerosis sistémica progresiva, esclerodermia, síndrome CREST

Resumen de la enfermedad: La esclerosis sistémica (SSc) es un trastorno autoinmune del tejido conectivo caracterizado por un depósito excesivo de colágeno y fibrosis de la piel y los órganos internos, así como una vasculopatía de pequeños vasos. Esto da como resultado un trastorno multisistémico con una mortalidad mayor que cualquier otra enfermedad reumática (supervivencia a los 10 años después del diagnóstico: 66%) [1]. Las características clínicas incluyen tirantez y engrosamiento de la piel (esclerosis de la piel), fenómeno de Raynaud y afectación de varios órganos internos (en particular los pulmones, los riñones, el corazón y el sistema gastrointestinal). Se reconocen dos fenotipos principales de SSc según el grado de afectación de la piel: esclerosis sistémica cutánea limitada, en la que la afectación de la piel ocurre distal a los codos (+/- cara y cuello); y esclerosis sistémica cutánea difusa, en la que la afectación de la piel se produce más proximalmente [2].

Aproximadamente 1 de cada 10 000 personas se ven afectadas por la esclerosis sistémica en todo el mundo; sin embargo, existe una marcada variación geográfica con una mayor prevalencia en los EEUU y Australia que en Europa y Japón. La proporción de mujeres a hombres afectados es de alrededor de 3:1 y tiene un pico de incidencia en la quinta década de la vida [2,3]. La muerte directamente atribuible a la esclerosis sistémica ocurre en el 55 % de los pacientes, de los cuales las tres principales causas de muerte son: fibrosis pulmonar (19 %), hipertensión arterial pulmonar (14 %) y enfermedad del miocardio (14 %) [4].

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 pacientes afectados por esclerosis sistémica pueden requerir cirugía para cualquier tipo de procedimiento, pero generalmente se presentan para procedimientos esofágicos repetidos, tratamiento dental, procedimientos ortopédicos/plásticos periféricos y tratamiento quirúrgico de la insuficiencia vascular, incluida la simpatectomía cervical, lumbar y digital, además de la amputación [5,6,7]. En formas graves, se puede considerar el trasplante de pulmón debido a enfermedad intersticial grave o hipertensión arterial pulmonar [8].

Tipo de anestesia

No existe una recomendación definitiva para anestesia general o anestesia regional en pacientes con esclerosis sistémica y la elección de la técnica anestésica dependerá del tipo de cirugía, la comprensión de la fisiopatología de la enfermedad y la evaluación preoperatoria cuidadosa del paciente.

Las complicaciones de la anestesia general incluyen el manejo difícil de las vías respiratorias, un mayor riesgo de aspiración (el 90 % de los pacientes con SSc sufren reflujo gastroesofágico (ERGE)/dismotilidad esofágica [9]) y el impacto de una enfermedad cardiorrespiratoria potencialmente significativa. La enfermedad pulmonar intersticial se desarrolla en el 80 % de los pacientes con SSc y la ventilación invasiva en dichos pacientes puede aumentar la morbilidad [2,10].

La anestesia regional puede ofrecer ventajas sobre la anestesia general al evitar la intubación y la ventilación, como complemento en el tratamiento del dolor posoperatorio y en la prevención de la crisis vasoespástica. Sin embargo, pueden surgir problemas técnicos debido a las dificultades en el posicionamiento del paciente y la anatomía alterada [11,12]. Se han informado de bloqueos sensitivos prolongados en algunos casos, sin embargo, no hay evidencia de un mayor riesgo de lesión nerviosa permanente y la función sensitiva completa generalmente regresa dentro de las 24 horas [13-17]. La neuropatía autonómica subyacente y la enfermedad cardíaca pueden exacerbar las consecuencias hemodinámicas de la anestesia neuroaxial [10]. Se recomienda los ultrasonidos para mejorar las tasas de éxito y reducir el volumen de anestésico local requerido [10,18].

Procedimientos diagnósticos preoperatorios necesarios (aparte de los estándar)

Los múltiples sistemas que pueden estar involucrados en la esclerosis sistémica requieren una evaluación preoperatoria exhaustiva para elaborar un plan anestésico óptimo.

La enfermedad pulmonar intersticial a menudo se desarrolla temprano en el curso de la enfermedad de SSc y es la principal causa de muerte relacionada [2,4]. Para evaluar la extensión de la enfermedad pulmonar, los pacientes deben someterse a una radiografía de tórax y pruebas de función pulmonar (PFP) para demostrar cualquier reducción en el cumplimiento, la capacidad vital y la capacidad de difusión. Una baja capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO) es un factor de riesgo de mortalidad en la SSc y aquellos con una capacidad vital inferior a 1 litro tienen un alto riesgo de insuficiencia respiratoria postoperatoria [19,20]. Aquellos con síntomas de disnea o espirometría anormal deben ser considerados para una tomografía computarizada de alta resolución y revisión respiratoria. Los marcadores inflamatorios también deben revisarse, ya que una proteína C reactiva (PCR) de ≥ 5 mg/l y una velocidad de sedimentación globular (VSG) de ≥ 20 mm/h se asocian con el

empeoramiento de las PFP y el desarrollo de hipertensión arterial pulmonar [21]. La capacidad funcional se puede evaluar mediante una prueba de caminata de 6 minutos o una prueba de ejercicio cardiopulmonar, si está disponible.

Los trastornos respiratorios durante el sueño pueden estar presentes en hasta un tercio de los pacientes con esclerodermia [22]. Esto debe evaluarse antes de la operación utilizando herramientas de detección preoperatoria validadas como STOP-BANG. En aquellos con riesgo moderado a alto, se debe considerar la derivación para estudios preoperatorios del sueño. El inicio preoperatorio de la terapia de presión positiva continua en las vías respiratorias (CPAP) puede ser apropiado y es preferible emplear una técnica de anestesia regional que ahorre opioides [23].

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) ocurre en alrededor del 15 % de los pacientes con esclerosis sistémica y tiene un peor pronóstico que la HAP asociada con otras enfermedades del tejido conectivo [24,25]. La HAP también es un factor de riesgo independiente de morbilidad y mortalidad perioperatoria [26]. Los pacientes pueden estar asintomáticos o presentar disnea de esfuerzo, dolor torácico, fatiga, síncope (en casos graves) y/o signos y síntomas de insuficiencia cardíaca derecha [27]. Antes de la operación, los pacientes deben ser evaluados mediante ecocardiografía; sin embargo, la prueba estándar sigue siendo el cateterismo del corazón derecho. Anteriormente se publicó una revisión detallada de la evaluación y el manejo anestésico de pacientes con HAP [26] y es vital que los pacientes sean conscientes de la naturaleza de alto riesgo de la cirugía con esta afección.

La enfermedad cardíaca primaria en la esclerodermia (también conocida como SSc-Cardiomiopatía) puede tomar la forma de insuficiencia cardíaca, arritmias, pericarditis o enfermedad valvular. Los pacientes en riesgo deben tener un ECG basal y un ecocardiograma. Vale la pena señalar que es posible que estas pruebas ya se hayan realizado recientemente, y las recomendaciones de mejores prácticas de reumatología del Reino Unido aconsejan al menos ECG anuales, ecocardiografía, troponina y pruebas de NT-proBNP en pacientes con esclerosis sistémica [28].

El sistema gastrointestinal (GI) puede verse afectado en cualquier punto a lo largo de la SSc. Es el sistema de órganos más frecuentemente afectado, con más del 90 % de los pacientes afectados [29]. Las anormalidades GI importantes incluyen reflujo gastroesofágico y dismotilidad, sangrado por ectasia vascular gástrica (que resulta en el llamado “estómago de sandía”), sobrecrecimiento bacteriano del intestino delgado y pseudoobstrucción [5]. Estos pueden provocar anemia, desnutrición, alteración de la absorción de vitamina K y alteraciones electrolíticas. Por lo tanto, todos los pacientes requieren un hemograma completo, urea y electrolitos, pruebas de función hepática, examen óseo y de coagulación, además de un grupo y guardar o cruzar según el procedimiento [18].

Preparación específica para tratamiento de la vía aérea

El manejo de las vías respiratorias puede plantear un desafío particular en pacientes con SSc. La microstomía es un hallazgo común y puede agravarse por la restricción de la apertura de la boca debido a la fibrosis de la articulación temporomandibular [30–38]. Puede producirse una extensión limitada del cuello, así como atrofia de las alas nasales y tirantez de la piel de la cara, el cuello y la boca [31,33,34,36–39]. La mala dentición también es común [40]. Por lo tanto, se deben esperar dificultades con la intubación y la ventilación con mascarilla y el acceso a equipos de intubación difícil debe estar disponible de inmediato. La intubación fibroscópica despierto puede ser apropiada en estos pacientes, aunque puede no tener éxito

debido al exceso de tejido blando orofaríngeo o a la hemorragia profusa de las telangiectasias de la mucosa [31]. En tales situaciones particularmente difíciles, puede ser necesario considerar la traqueotomía del paciente despierto con anestesia local [20,38].

La ERGE es común en pacientes con SSc y un evento de aspiración mientras está en el hospital es un factor de riesgo independiente para la mortalidad en pacientes con esclerodermia [41]. Como tal, se debe considerar el uso rutinario de la supresión ácida preoperatoria [20]. Sin embargo, la inducción de secuencia rápida debe evitarse en la medida de lo posible debido al riesgo de intubación fallida/difícil. La presión cricoidea también puede ser ineficaz debido a la fibrosis del esófago y puede deteriorar aún más la laringoscopia [31,42]. Las estenosis esofágicas son más frecuentes en los pacientes con SSc (debido a la ERGE prolongada y no tratada) y la colocación de una sonda nasogástrica en estos pacientes conlleva el riesgo de perforación esofágica [43,44].

Preparación específica para transfusión o administración de productos sanguíneos

Las alteraciones hematológicas ocurren con menos frecuencia en pacientes con esclerosis sistémica que en otras enfermedades reumatológicas como el lupus eritematoso sistémico o la artritis reumatoide [45]. Sin embargo, la anemia grave (hemoglobina < 100 g/l) todavía está presente en alrededor del 10% de los pacientes y puede deberse a hemorragia GI, malabsorción/desnutrición o anemia de una enfermedad crónica [45,46]. Una anemia hemolítica y trombocitopenia pueden ocurrir en el contexto de una crisis renal de esclerodermia. No hay recomendaciones específicas para la transfusión en SSc y la administración de hemoderivados debe seguir la práctica habitual, teniendo en cuenta el tipo de cirugía, los síntomas y la fisiología del paciente, y el asesoramiento de médicos hematológicos experimentados.

Preparación específica para anticoagulación

Se debate el papel de la anticoagulación a largo plazo en pacientes con HAP relacionada con esclerodermia y es objeto de un ensayo controlado aleatorio en curso [47–49]. Como tal, estos pacientes pueden o no, presentarse con una terapia de anticoagulación establecida.

La trombosis venosa y la embolia pulmonar ocurren con mayor frecuencia en pacientes con esclerodermia. Los factores de riesgo de tromboembolismo venoso (TEV) en la ES incluyen: diagnóstico en el último año, sexo femenino y comorbilidades como insuficiencia cardíaca y fibrilación auricular [50-52]. Sin embargo, existe la necesidad de equilibrar este mayor riesgo con el riesgo potencial de hemorragia por ulceración relacionada con la ERGE y ectasias vasculares antrales gástricas. Por lo tanto, las decisiones sobre la agresividad de la profilaxis de la TEV (y el tratamiento de aquellos con anticoagulación a largo plazo) deben ser específicas para cada paciente y tener en cuenta el asesoramiento clínico experto.

Precauciones especiales para la colocación, transporte o movilización

Alrededor de un tercio de los pacientes con SSc tienen contracturas articulares, mientras que el 27 % padecerá neuropatía periférica [53,54]. Dado que la insuficiencia vascular también es común entre estos pacientes, es importante tener mucho cuidado con el posicionamiento, para evitar daños isquémicos, úlceras por presión y/o empeoramiento de la neuropatía. El acolchado debe usarse generosamente y lo ideal es que los pacientes se coloquen en la mesa de operaciones mientras están despiertos y pueden proporcionar retroalimentación [55]. Las áreas de presión deben revisarse periódicamente durante el procedimiento y las sondas de

pulsioximetría deben moverse durante la cirugía prolongada para evitar el daño isquémico [20]. Se debe considerar un colchón de vacío para el transporte de pacientes.

Durante el procedimiento, la posición de Trendelenburg puede favorecer la aspiración pulmonar y, por lo tanto, debe evitarse, a menos que la vía aérea esté segura. En pacientes con neuropatía autonómica caracterizada por hipotensión ortostática, se puede desarrollar una marcada hipotensión con la posición de cabeza erguida. Por lo tanto, los pacientes deben ser examinados para detectar síntomas de neuropatía autonómica antes de la anestesia para anticipar tales problemas potenciales [10].

Los pacientes son propensos a desarrollar ojos secos, lo que puede agravarse por la cicatrización de los párpados que impide el cierre completo. Los ojos deben lubricarse y protegerse cuidadosamente para evitar abrasiones en la córnea [6,55].

Probable interacción entre los agentes anestésicos y medicación crónica

El tratamiento de la SSc se dirige según el órgano afectado. Los inmunosupresores (por ejemplo, metotrexato, ciclofosfamida, azatioprina, etc.) constituyen la base del tratamiento. Estos medicamentos pueden aumentar el riesgo de infección posoperatoria; sin embargo, no existe una guía específica para la esclerodermia y las decisiones deben tomarse en conjunto con los cirujanos y el equipo de reumatología.

Los glucocorticoides son medicamentos de uso común en la SSc y se deben proporcionar suplementos de esteroides en el período perioperatorio para aquellos que toman ≥ 5 mg de prednisolona (o equivalente) según las pautas de la Asociación de Anestesiólogos de Gran Bretaña e Irlanda (AAGBI) [56]. Se debe tener cuidado para asegurar que se eviten cursos prolongados de dosis altas de esteroides, ya que es un factor de riesgo para el desarrollo de una crisis renal de esclerodermia (SRC). Una serie de casos mostró un aumento del riesgo del 1,5 % por cada mg/día de prednisolona tomado en los tres meses previos al desarrollo de la crisis renal por esclerodermia [57]. Los pacientes postoperatorios deben ser monitoreados cuidadosamente para el desarrollo de una crisis renal de esclerodermia [58].

En aquellos que desarrollan SRC, el inicio temprano de un inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina mejora el resultado y debe continuarse a largo plazo. Estos fármacos pueden producir hipotensión refractaria después de la inducción de la anestesia [59].

Dado el potencial de enfermedad cardíaca significativa en la SSc, se deben evitar los fármacos con propiedades proarritmogénicas (incluidos los antieméticos como la metoclopramida y el droperidol), ya que pueden inducir arritmias y paro cardíaco [60].

Procedimientos anestésicos

Antes de la anestesia, debe establecerse un acceso intravenoso. Esto puede ser complicado debido al engrosamiento de la piel y las contracturas. Por lo tanto, puede ser necesaria la asistencia con ultrasonidos o el establecimiento de un acceso venoso central [18,34–36].

En los casos en que esté indicada la anestesia general, se recomienda la intubación endotraqueal para disminuir el riesgo de aspiración. Como se discutió, la intubación de secuencia rápida debe evitarse en este grupo de pacientes. La enfermedad pulmonar intersticial puede dificultar la ventilación debido a la reducción de la distensibilidad pulmonar y se deben emplear estrategias ventilatorias de protección pulmonar para reducir el riesgo de

barotrauma y volutrauma. La ventilación invasiva, sin embargo, no está exenta de riesgos significativos con evidencia de la unidad de cuidados intensivos que muestra que la intubación y la ventilación están asociadas con resultados extremadamente malos (mortalidad hospitalaria ~85 %) [61].

La anestesia regional puede, cuando sea posible, proporcionar una alternativa atractiva a la anestesia general. Para los bloqueos de nervios periféricos, de plexos y de tronco, se debe utilizar ecografía para mejorar la confiabilidad de esta técnica, ya que los planos fasciales alterados y el posicionamiento subóptimo del paciente pueden distorsionar los puntos de referencia anatómicos normales [18]. Los informes de bloqueo sensitivo prolongado en algunos pacientes con esclerodermia se atribuyen a varias razones potenciales, como: vasoconstricción preexistente, pH tisular alterado, compresión del tejido fibroso por anestésicos locales y anatomía alterada que conduce a un mayor riesgo de inyección intraneural [18]. La guía por ultrasonidos puede permitir una reducción en el volumen total de anestésico local utilizado y ayudar a proteger contra la inyección intraneural, reduciendo potencialmente el riesgo de bloqueo prolongado [10]. Las mezclas de anestésicos locales que no contienen adrenalina pueden ser preferibles dados los ya altos niveles de vasoconstricción y el posible bloqueo sensorial prolongado [7,13].

La esclerosis sistémica con frecuencia respeta la espalda y, por lo tanto, muchos de los problemas y complicaciones asociados con la anestesia regional se reducen con técnicas neuroaxiales [18]. El posicionamiento puede ser difícil debido a la restricción del movimiento articular y, en tales casos, el uso de ultrasonidos para identificar el punto de inserción de la aguja puede ser útil [11,62]. Se han utilizado dosis no modificadas de levobupivacaína para la anestesia intradural sin bloqueo sensitivo prolongado [32,63]. Sin embargo, la reducción del tono vascular alto preexistente mediante anestesia neuroaxial puede causar hipotensión profunda. Esto puede requerir altas dosis de vasopresores, lo que puede empeorar el fenómeno de Raynaud y provocar una crisis vasoespástica. Mientras tanto, el exceso de fluidos intravenosos puede provocar edema pulmonar [18,32]. En consecuencia, son preferibles las técnicas que permiten un ajuste gradual o incremental de la altura del bloqueo, como la anestesia intradural epidural combinada o epidural [20,32].

Deben evitarse los fármacos antiinflamatorios no esteroideos (NSAID), dada la asociación de enfermedad renal y gastrointestinal en la SSc. Debido a la mayor prevalencia de trastornos del sueño en la SSc, se debe minimizar el uso de opiáceos y se recomienda la analgesia multimodal.

Monitorización especial o adicional

En todos los casos, se debe cumplir con la monitorización de rutina, tal como lo establece la AAGBI [64]. El engrosamiento dérmico, las contracturas en flexión y la vasoconstricción pueden dificultar la obtención de lecturas de pulsioximetría y presión arterial no invasivas, y se deben hacer esfuerzos para abordar estos problemas antes de la inducción de la anestesia [20,35]. Las sondas del oxímetro de pulso también deben moverse regularmente durante el caso para reducir el riesgo de daño isquémico [20].

La temperatura del paciente debe controlarse estrechamente durante toda la operación. La hipotermia puede provocar vasoconstricción con el potencial de inducir isquemia digital [18]. La sudoración puede verse afectada en los pacientes, lo que puede provocar un sobrecalentamiento del paciente, que puede presentarse de manera similar a la hipertermia maligna [65].

Las decisiones con respecto a la necesidad de un control invasivo de la presión arterial deben considerarse cuidadosamente. Dado el potencial de lecturas no invasivas difíciles y enfermedades cardiorrespiratorias potencialmente significativas en SSc, éstas pueden ofrecer un valor significativo en términos de monitorización hemodinámica y muestreo de gases arteriales. Sin embargo, la canulación de la arteria radial puede precipitar el fenómeno de Raynaud e incluso la necrosis subsiguiente. Por lo tanto, las decisiones deben tomarse caso por caso.

La monitorización del gasto cardíaco puede ser una opción atractiva en pacientes con enfermedad cardíaca grave e hipertensión pulmonar. Cabe señalar, sin embargo, que la precisión de dichos dispositivos puede verse alterada por la presencia de fibrosis esofágica, enfermedad aórtica y distensibilidad vascular reducida en pacientes con SSc [18].

Posibles complicaciones

En pacientes sometidos a cirugía no cardíaca, el infarto de miocardio perioperatorio se asocia de forma independiente con la esclerosis sistémica [66]. La enfermedad cardíaca subyacente (incluida la insuficiencia cardíaca, las arritmias y la hipertensión pulmonar) puede empeorar en el período perioperatorio y requerir tratamiento de emergencia [10,26]. El estrés, el dolor, la deshidratación, la hipotermia y el uso de vasoconstrictores también pueden inducir una crisis vasoespástica periférica, que conduce a isquemia periférica y ulceración. En casos graves, puede estar indicado el tratamiento con iloprost intravenoso [66]. La vasoconstricción preexistente también reduce el volumen del compartimento intravascular en reposo y puede producirse hipotensión profunda con la anestesia [20]. Los pacientes, por lo tanto, toleran mal la deshidratación y la pérdida de sangre. Sin embargo, el uso excesivo de líquidos por vía intravenosa puede provocar edema pulmonar a medida que el tono vascular vuelve después del procedimiento [18,32].

Como se discutió, los pacientes con esclerosis sistémica tienen un mayor riesgo de intubación y aspiración difíciles. La enfermedad pulmonar intersticial reduce la distensibilidad pulmonar, lo que aumenta el riesgo de barotrauma y las dificultades para extubar a los pacientes al final del procedimiento [18]. Las altas tasas de trastornos respiratorios durante el sueño también pueden conducir a una insuficiencia respiratoria posoperatoria, especialmente en los casos en los que se han administrado opiáceos [23].

La desnutrición preoperatoria es común en este grupo de pacientes y aumenta la susceptibilidad a infecciones y mala cicatrización de heridas. Esto se ve exacerbado por la terapia inmunosupresora y la mala perfusión periférica, que también predispone al paciente a las úlceras por presión [66].

Cuidados postoperatorios

Los cuidados postoperatorios dependerán del tipo de cirugía y la gravedad de la enfermedad. Puede ser necesaria ventilación postoperatoria dado el alto riesgo de insuficiencia respiratoria postoperatoria, pudiendo estar indicado el ingreso en unidades de Alta Dependencia o en la Unidad de Cuidados Intensivos. Se debe recomendar a las personas que reciben CPAP preoperatoria para trastornos respiratorios del sueño que lleven su máquina al hospital y continúen usándola después de la operación [23]. Se recomienda una estrecha vigilancia de las complicaciones pulmonares postoperatorias (y un tratamiento temprano) dada la escasa reserva respiratoria que tienen muchos pacientes [10].

Se debe mantener un alto índice de sospecha de infarto de miocardio perioperatorio en este grupo de pacientes y está indicada la monitorización ECG continua y/o la monitorización invasiva en el período postoperatorio en aquellos con afectación cardíaca conocida. En aquellos con hipertensión pulmonar, es particularmente importante mantener el ritmo sinusal, la normocapnia, la normoxia y evitar la acidosis. El dolor también debe estar bien controlado, idealmente a través de un enfoque multimodal [26].

Deben evitarse las medias tromboembólicas debido a la enfermedad vascular periférica y al riesgo de isquemia. La tromboprolifaxis farmacológica (cuando corresponda) debe iniciarse tan pronto como sea posible después de la operación, dada la propensión a la formación de trombos en este grupo de pacientes [10].

La analgesia postoperatoria debe evitar los AINE y los opiáceos deben usarse con precaución. La movilización puede resultar difícil debido a las contracturas, la desnutrición y el bloqueo sensorial prolongado por la anestesia regional, y es posible que se requiera asistencia adicional.

Problemas agudos relacionados con la enfermedad y su efecto en la anestesia y recuperación

SRC se define por el desarrollo de microangiopatía trombótica, en la insuficiencia renal aguda progresiva y (generalmente) hipertensión. Un subgrupo de pacientes puede ser normotenso y esto se asocia con un peor pronóstico [2]. Los factores de riesgo para el desarrollo de SRC incluyen: el fenotipo de esclerosis sistémica cutánea difusa (especialmente en los primeros años después del diagnóstico); enfermedad de la piel rápida y progresiva; exposición a glucocorticoides en los 3 meses anteriores; nueva anemia; nuevos eventos cardíacos y positividad de anti-ARN polimerasas III [67]. Clínicamente, la presión arterial suele estar significativamente elevada (por encima de 150/85) y se observa una caída de más del 30 % en la tasa de filtración glomerular estimada [68]. Los pacientes pueden estar asintomáticos o quejarse de dolores de cabeza, alteraciones visuales y/o dificultad para respirar. También pueden producirse convulsiones, mientras que el estrés miocárdico por el aumento de la poscarga puede provocar insuficiencia cardíaca congestiva, derrames pericárdicos y arritmias. El análisis de orina suele ser positivo para proteínas y sangre, y un hemograma completo puede revelar anemia hemolítica y trombocitopenia. El tratamiento consiste en un inicio rápido de la terapia con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (ECA), que ha mejorado notablemente la supervivencia y ha reducido la necesidad de diálisis en este grupo de pacientes [67].

Los pacientes deben controlar estrechamente su presión arterial y su función renal en el período perioperatorio. Se deben minimizar los factores de riesgo para el desarrollo de SRC y mantener un alto índice de sospecha. Si se desarrolla SRC, esto debe considerarse una emergencia médica y estos pacientes deben ser manejados en estrecha colaboración con los colegas de cuidados intensivos y renales [2,66].

Anestesia ambulatoria

La disponibilidad de anestesia ambulatoria se guiará por la gravedad de la enfermedad, el procedimiento quirúrgico y las pautas locales. Es poco probable que sea apropiado, excepto en los pacientes levemente afectados.

Anestesia obstétrica

Las mujeres embarazadas con esclerosis sistémica deben estar con atención obstétrica previa y la participación de un equipo multidisciplinario. Los factores de riesgo de complicaciones durante el embarazo incluyen: el fenotipo de esclerosis sistémica cutánea difusa (especialmente dentro de los primeros 5 años del diagnóstico); positividad anti-topoisomerasa o anti-ARN polimerasa III; y la presencia de afectación significativa de órganos en el momento de la concepción (por ejemplo, EPI, HAP, miocardiopatía SSc, etc.) [69].

SRC ocurre con una frecuencia igual que sin embarazo. Sin embargo, durante el embarazo puede ser difícil diferenciar de la preeclampsia y el síndrome HELLP (Hemólisis, enzimas hepáticas elevadas, plaquetas bajas) [70]. Es importante destacar que, a diferencia de la preeclampsia, SRC no mejora con el parto [71]. Debido a la alta mortalidad potencial de SRC, los inhibidores de la ECA se recomiendan para el tratamiento durante el embarazo, a pesar del riesgo de teratogenicidad [66]. Labetalol está relativamente contraindicado debido al riesgo de vasoespasmo periférico. Se debe recomendar a las pacientes control estrecho de su PA durante el embarazo.

Los pacientes con hipertensión pulmonar representan un grupo de riesgo particularmente alto, con una mortalidad materna de hasta el 33 % [72]. Estas pacientes deben ser atendidas en un centro especializado, con ecocardiografía de frecuencia y parto electivo temprano en casos graves. El óxido nitroso aumenta la presión arterial pulmonar y debe evitarse. Siempre que sea posible, la anestesia para el parto debe proporcionarse con una técnica intradural-epidural combinada incremental (CSE), para evitar los efectos hemodinámicos perjudiciales de la anestesia general o la anestesia subaracnoidea de dosis única [73].

Otras complicaciones durante el embarazo pueden incluir intolerancia al ejercicio y necesidad de oxígeno suplementario en pacientes con EPI, empeoramiento de los síntomas gastrointestinales superiores y tasas más altas de parto prematuro [69,74,75]. El fenómeno de Raynaud a menudo mejora durante el embarazo debido al aumento del gasto cardíaco [71].

Se recomienda la anestesia epidural temprana para el trabajo de parto, ya que existe un alto riesgo de parto estacionado y la necesidad de un parto quirúrgico a tiempo [76]. Cuando las pacientes toman esteroides a largo plazo, la suplementación durante el trabajo de parto debe seguir las recomendaciones de la AAGBI [56]. La anestesia general para el parto solo debe realizarse con extrema precaución dada la mayor incidencia de vía aérea difícil en esta población.

Después del parto, es preferible una infusión lenta de oxitocina a una dosis en bolo debido al riesgo de inestabilidad hemodinámica. La ergometrina aumenta la resistencia vascular sistémica y pulmonar y debe evitarse, mientras que el carboprost no se recomienda en pacientes con enfermedad cardíaca [77]. El misoprostol se considera seguro [78]. Las pacientes deben continuar siendo monitorizadas de cerca en un área de alta agudeza durante al menos 72 horas después del parto para el desarrollo de SRC, empeoramiento de la función cardíaca y progresión de la enfermedad de la piel [69].

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Steen VD, Medsger TA. Changes in causes of death in systemic sclerosis, 1972-2002. *Ann Rheum Dis* 2007;66:940–944
2. Denton CP, Khanna D. Systemic Sclerosis. *Lancet* 2017;390:1685–1699
3. Chiffot H, Fautrel B, Sordet C, Chatelus E, Sabila J. Incidence and prevalence of systemic sclerosis: a systematic literature review. *Semin arthritis rheum.* 2008;37: 223-235
4. Tyndall AJ, Bannert B, Vonk M, Airo P, Cozzi F, Carreira PE, et al. Causes and risk factors for death in systemic sclerosis: a study from the EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) database. *Ann Rheum Dis* 2010;69:1809–1815
5. Gyger G, Baron M. Systemic Sclerosis: Gastrointestinal Disease and Its Management. *Rheum Dis Clin North Am* 2015;41:459–473
6. Albibia JB, Lam DK, Blanas N, Clokie CML, Sandor GKB. Small mouths... big problems? A review of scleroderma and its oral health implications. *J Can Dent Assoc* 2007;73:831–836
7. Beldner S, Rabinovick RV, Polatsch DB. Scleroderma of the Hand: Evaluation and Treatment. *J Am Acad. Orthop. Surg* 2020;28:e686–e695
8. Pradère P, Tudorache I, Magnusson J, Savale L, Brugiere O et al. Lung transplantation for scleroderma lung disease: An international, multicenter, observational cohort study. *J Heart Lung Transplant.* 2018;37:903–911
9. Wipff J. Prevalence of Barrett's esophagus in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2005;52: 2882–2888
10. Carr ZJ, Klick J, McDowell BJ, Charchafli JG, Karamchandani K. An Update On Systemic sclerosis and its Perioperative Management. *Curr. Anesthesiol. Rep* 2020;Aug 29: 1–10
11. Sulemanji DS, Donmez A, Arslan G. Epidural anaesthesia for laparoscopic cholecystectomy in a patient with scleroderma. *Br J Anaesth* 2006;97:749
12. Fan SW. Anesthetic management of the patient with scleroderma. *The International Student Journal of Nurse Anesthesia* 2008;7:25–27
13. Eisele JH, Reitan JA. Scleroderma, Raynaud's phenomenon and local anesthetics. *Anesthesiology* 1971;34:386–387
14. Lewis GBH. Prolonged regional analgesia in scleroderma. *Can Anaesth Soc J* 1974;21:495–497
15. Neill RS. Progressive systemic sclerosis, prolonged sensory blockade following regional anaesthesia in association with a reduced response to systemic analgesics. *Br J Anaesth* 1980;52:623–625
16. Berth-Jones J, Coates PAA, Graham-Brown RAC, Burns DA. Neurological complications of systemic sclerosis – a report of three cases and review of the literature. *Clin Exp Dermatol* 1990;15:91–94
17. Thompson J, Conklin K. Anesthetic management of a pregnant patient with scleroderma. *Anesthesiology* 1983;59:69–71
18. Dempsey ZS, Rowell S, McRobert R. The role of regional anaesthesia and neuroaxial anaesthesia in patients with systemic sclerosis. *Local and Regional Anesthesia* 2011;4:47–56
19. Hsu VM, Chung L, Hummers LK, Shah A, Simms R, Bolster M et al. Risk factors and cardiopulmonary hospitalization in systemic sclerosis patients at risk for pulmonary hypertension, in the PHAROS Registry. *J. Rheumatol* 2019;46:176–183
20. Roberts JG, Sabar R, Gianoli JA, Kaye AD. Progressive systemic sclerosis: clinical manifestations and anesthetic considerations. *J Clin Anesth* 2002;14:474–477
21. Ross L, Stevens W, Rabusa C, Wilson M, Ferdowski N, Walker J et al. The role of inflammatory markers in assessment of disease activity in systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* 2018;36, Suppl 113:126–134

22. Nokes BT, Raza HA, Cartin-Ceba R, Lyng PJ, Krahn LE, Wesselius L, et al. Individuals with scleroderma may have increased risk of sleep-disordered breathing. *Journal of Clinical Sleep Medicine* 2019;15:1665–1669
23. American Society of Anesthesiologists Task Force on Perioperative Management of patients with obstructive sleep apnea. Practice guidelines for the perioperative management of patients with obstructive sleep apnea: an updated report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Perioperative Management of patients with obstructive sleep apnea. *Anesthesiology* 2014; 20:268–286
24. Nihtyanova SI, Schreiber BE, Ong VH, Rosenberg D, Moinzadeh P, Coghlan JG et al. Prediction of pulmonary complications and long-term survival in systemic sclerosis. *Arthritis Rheumatol* 2014;66:1625–1635
25. Sobanski V, Giovannelli J, Lynch BM, Schreiber BE, Nihtyanova SI, Harvey J et al. Characteristics and Survival of Anti-U1 RNP Antibody-Positive Patients With Connective Tissue Disease-Associated Pulmonary Arterial Hypertension. *Arthritis Rheumatol* 2016;68: 484–493
26. Pilkington SA, Taboada D, Martinez G. Pulmonary hypertension and its management in patients undergoing non-cardiac surgery. *Anaesthesia* 2015;70:56–70
27. Hassoun PM. Pulmonary Arterial Hypertension. *N Engl J Med* 2021;385:2361–2376
28. Bissell LA, Anderson M, Burgess M, Chakravarty K, Coghlan G, Dumitru RB et al. Consensus best practice pathway of the UK Systemic Sclerosis Study group: management of cardiac disease in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2017;1;56:912–921
29. Forbes A, Marie I. Gastrointestinal complications: the most frequent internal complications of systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2009; 48, Suppl 3:iii36–iii39
30. Shionoya Y, Kamiga H, Tsujimoto G, Nakamura E, Nakamura K, Sunada K. Anesthetic management of a patient with systemic sclerosis and microstomia. *Anesth Prog* 2020;67:28–34
31. Kanter GJ, Barash PG. Undiagnosed scleroderma in a patient with a difficult airway. *Yale J Biol Med* 1998;71:31–33
32. Bailey AR, Wolmarans M, Rhodes S. Spinal anaesthesia for caesarean section in a patient with systemic sclerosis. *Anaesthesia* 1999;54:355–358
33. D'Angelo R, Miller R. Pregnancy complicated by severe preeclampsia and thrombocytopenia in a patient with scleroderma. *Anesth Analg* 1997;85:839–841
34. Moaveni D, Cohn J, Brodt J, Hctor K, Ranasinghe J. Scleroderma and pulmonary hypertension complicating two pregnancies: use of neuraxial anesthesia, general anesthesia, epoprostenol and a multi-disciplinary approach for cesarean delivery. *Int J Obstet Anesth* 2015;24:375–382
35. Ye F, Kong G, Huang J. Anesthetic management of a patient with localised scleroderma. *Springerplus* 2016;5:1507
36. Bansal T, Hooda S. Emergency surgery in a patient with scleroderma - Anaesthetic challenges: a case report. *The Indian Anaesthetists' Forum* 2013;14:1–4
37. Roelofse JA, Shipton EA. Anaesthesia in connective tissue disorders. *S Afr Med J* 1985;67: 336–339
38. Thompson J, Conklin K. Anesthetic management of a pregnant patient with scleroderma. *Anesthesiolog.* 1983;59:69–71
39. Anbiaee N, Tafakhori Z. Early diagnosis of progressive systemic sclerosis (scleroderma) from a panoramic view: report of three cases. *Dentomaxillofac Radiol* 2011;40:457–462
40. Baron M, Hudson M, Tatibouet S, Steele R, Lo E, Gravel S et al. The Canadian systemic sclerosis oral health study: orofacial manifestations and oral health-related quality of life in systemic sclerosis compared with the general population. *Rheumatology (Oxford)* 2014;53: 1386–1394

41. Sehra ST, Kelly A, Baker JF, Derk CT. Predictors of inpatient mortality in patients with systemic sclerosis: a case control study. *Clin Rheumatol* 2016;35:1631–1635
42. Smith GB, Shribman AJ. Anaesthesia and severe skin disease. *Anaesthesia* 1984;39:443–455
43. Bharadwaj S, Tandon P, Gohel T, Corrigan ML, Coughlin KL, Shatnawei A et al. Gastrointestinal Manifestations, Malnutrition, and Role of Enteral and Parenteral Nutrition in Patients With Scleroderma. *J Clin Gastroenterol* 2015;49: 559–564
44. Ahmed A, Aggarwal M, Watson E. Esophageal perforation: a complication of nasogastric tube placement. *Am J Emerg Med* 1998;16:64–66
45. Wielosz E and Majdan M. Haematological abnormalities in systemic sclerosis. *Reumatologia* 2020;58:162–166
46. Frayha RA, Shulman LE, Stevens MB. Hematological abnormalities in scleroderma. A Study of 180 Cases. *Acta Haematol* 1980;64:25–30
47. Thakkar V, Nikpour M, Stevens WM, Proudman SM. Prospects for improving outcomes in systemic sclerosis-related pulmonary hypertension. *Intern Med J* 2015;45:248–254
48. Naranjo M, Hassoun PM. Systemic Sclerosis-Associated Pulmonary Hypertension: Spectrum and Impact. *Diagnostics (Basel)* 2021;11:911
49. Calderone A, Stevens W, Prior D, et al. Multicentre randomised placebo-controlled trial of oral anticoagulation with apixaban in systemic sclerosis-related pulmonary arterial hypertension: the SPHInX study protocol. *BMJ Open* 2016;6:e011028
50. Schoenfeld SR, Choi HK, Sayre EC, Aviña-Zubieta JA. Risk of pulmonary embolism and deep venous thrombosis in systemic sclerosis: a general population-based study. *Arthritis Care Res* 2016;68:246–253
51. Zöller B, Li X, Sundquist J, Sundquist K. Risk of pulmonary embolism in patients with autoimmune disorders: a nationwide follow-up study from Sweden. *Lancet* 2012; 379 (9812): 244–249
52. Chung WS, Lin CL, Sung FC, Hsu WH, Yang WT, Lu CC, et al. Systemic sclerosis increases the risks of deep vein thrombosis and pulmonary thromboembolism: a nationwide cohort study. *Rheumatology (Oxford)* 2014;53:1639–1645
53. Avouac J, Walker U, Tyndall A, Kahan A, Matucci-Cerinic M, Allanore Y et al. Characteristics of joint involvement and relationships with systemic inflammation in systemic sclerosis: results from the EULAR Scleroderma Trial and Research Group (EUSTAR) database. *J Rheumatol* 2010;37:1488–1501
54. AlMehmadi BA, To FZ, Anderson MA, Johnson SR. Epidemiology and Treatment of Peripheral Neuropathy in Systemic Sclerosis. *J Rheumatol* 2021;48:1839–1849
55. Younker D, Harrison B. Scleroderma and pregnancy: Anesthetic considerations. *Br J Anaesth.* 1985;57:1136–1139
56. Woodcock T, Barker P, Daniel S, Fletcher S, Wass JAH, Tomlinson JW et al. Guidelines for the management of glucocorticoids during the peri-operative period for patients with adrenal insufficiency: Guidelines from the Association of Anaesthetists, the Royal College of Physicians and the Society for Endocrinology UK. *Anaesthesia* 2020;75:654–663
57. Montanelli G, Beretta L, Santaniello A, Scorza R. Effect of dihydropyridine calcium channel blockers and glucocorticoids on the prevention and development of scleroderma renal crisis in an Italian case series. *Clin Exp Rheumatol* 2013;31 (2 Suppl 76):135–139
58. Kowal-Bielecka O, Fransen J, Avouac J, Becker M, Kulak A, Allanore Y et al. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2017;76: 1327–1339
59. Bertrand M, Godet G, Meerschaert K, Brun L, Salcedo E, Coriat P. Should the angiotensin II antagonists be discontinued before surgery? *Anesth Analg.* 2001;92: 26–30
60. Tung A, Sweitzer B, Cutter T. Cardiac arrest after labetalol and metoclopramide administration in a patient with scleroderma. *Anesth Analg* 2002;95:1667–1668

61. Pène F, Hissem T, Bérezné A, Allanore Y, Geri G, Charpentier J et al. Outcome of Patients with Systemic Sclerosis in the Intensive Care Unit. *J Rheumatol* 2015;42:1406–1412
62. Ghosh SM, Madjdpour C, KJ Chin. Ultrasound-guided lumbar central neuraxial block. *BJA Educ* 2017;16:213–220
63. Shalu PS, Ghodki PS. A rare case of systemic sclerosis and its anaesthetic implications. *J. Anaesth. Crit. Care Case Rep* 2015;1:12–15
64. Klein AA, Meek T, Allcock E, Cook TM, Mincher N, Morris C et al. Recommendations for standards of monitoring during anaesthesia and recovery 2021: Guideline from the Association of Anaesthetists. *Anaesthesia* 2021;76:1212–1223
65. Smoak LR. Anesthesia considerations for the patient with progressive systemic sclerosis (scleroderma). *AANA J* 1982;50:548–554
66. Hachulla E, Agard C, Allanore Y, Avouac J, Bader-Meunier B, Belot A et al. French recommendations for the management of systemic sclerosis. *Orphanet J Rare Dis* 2021;16:322
67. Steen VD. Scleroderma renal crisis. *Rheum Dis Clin North Am* 2003;29:315–333
68. Denton CP, Lapadula G, Mouthon L, Müller-Ladner U. Renal complications and scleroderma renal crisis. *Rheumatology (Oxford)* 2009;48 (Suppl 3):iii32–iii35
69. Clark KEN, Etomi O, Ong VH. Systemic sclerosis in pregnancy. *Obstet Med* 2020;13:105–111
70. Steen VD, Conte C, Day N, Ramsey-Goldman R, Medsger TA Jr. Pregnancy in women with systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1989;32:151–157
71. Miniati I, Guiducci S, Mecacci F, Mello G, Matucci-Cerinic M. Pregnancy in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2008;47;Suppl 3:iii16–iii18
72. Bédard E, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? *Eur Heart J* 2009;30:256–265
73. Rex S, Devroe S. Anesthesia for pregnant women with pulmonary hypertension. *Curr Opin Anaesthesiol* 2016;29:273–281
74. Boggess KA, Easterling TR, Raghu G. Management and outcome of pregnant women with interstitial and restrictive lung disease. *Am J Obstet Gynecol* 1995;173:1007–1014
75. Steen, V.D. and Medsger, T.A., Jr. Fertility and pregnancy outcome in women with systemic sclerosis. *Arthritis & Rheumatism* 1999;42:763–768
76. Steen VD. Pregnancy in scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am* 2007;33:345–358
77. Burt CC, Durbridge J. Management of cardiac disease in pregnancy, *Continuing Education in Anaesthesia Critical Care & Pain* 2009;9:44–47
78. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cífková R, De Bonis M et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J* 2018;39:3165–3241.

Fecha de la última modificación: Marzo 2022

Estas recomendaciones han sido preparadas por:

Autores

Rose McRobert, Departamento de Anestesia, University Hospital Ayr, Ayr, Reino Unido
rose.mcrobert@aapct.scot.nhs.uk

Andrew Robert McCallum, Departamento de Anestesia, University Hospital Ayr, Ayr, Reino Unido

Zoey Sarah Dempsey, Departamento de Anestesia, Edinburgh Royal infirmary, Edinburgh, Reino Unido

Simone Rowell, Departamento de Anestesia, Rockingham General Hospital, Cooloongup, Australia

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

Sukanya Mitra, Departamento de Anestesia y Cuidados Intensivos, Government Medical College & Hospital, Chandigarh
drsmitra12@yahoo.com

Eric Hachulla, Departamento de Medicina Interna, CHRU de Lille - Hôpital Claude Huriez, Lille Cedex
eric.hachulla@chru-lille.fr

Revisión editorial actualización 2022

Tino Münster, Anestesiólogo, Departamento de anestesiología y medicina de cuidados intensivos, Hospital Barmherzige Brüder, Regensburg, Alemania
Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de

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

La recomendación ha sido traducida al español por:

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

Carlos L. Errando (actualización 2022), anestesiólogo. Hospital Can Misses, Ibiza, IB, España.
errando013@gmail.com