



Colombian Journal of Anesthesiology

Revista Colombiana de Anestesiología

www.revcolanest.com.co

OPEN

Wolters Kluwer

Consideraciones perioperatorias de la anemia de células falciformes para la artroplastia total de cadera: Reporte de caso

Perioperative sickle cell anemia considerations for total hip arthroplasty: Case report

Ana **Martínez-Saniger**, Rosana **Guerrero-Domínguez**,
 Aqi Ángeles **Luengo-Pastor**, Ignacio **Jiménez**

Anestesiología y Reanimación, Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla, España.

Palabras clave: Anemia de células falciformes, Drepanocitosis, Cirugía, Anestesia, Artroplastia total de cadera

Keywords: Sickle cell anemia, sickle cell disease, surgery, anesthesia, total hip arthroplasty

Resumen

La anemia de células falciformes o drepanocitosis es una hemoglobinopatía con herencia autosómica recesiva. La mayor esperanza de vida de estos pacientes y el hecho de que el 50 % presenten osteonecrosis aséptica de cadera determinan que la artroplastia total de cadera sea un procedimiento frecuente. Presentamos el caso de un varón de 34 años diagnosticado de drepanocitosis homocigota programado en quirófano para dicha intervención quirúrgica. Nuestro objetivo es ofrecer unas estrategias perioperatorias basadas en un abordaje multidisciplinar entre anesestesiólogos, cirujanos y hematólogos para evitar complicaciones propias de la enfermedad, exacerbadas por cirugías de riesgo moderado-alto.

Abstract

Sickle cell anemia or drepanocytosis is a hemoglobinopathy with autosomal recessive inheritance. A longer life expectancy of these patients and the fact that 50% have aseptic osteonecrosis of the hip make total hip arthroplasty a frequent procedure. We present

the case of a 34-year-old male diagnosed with homozygous sickle cell disease scheduled for surgery in the operating room. Our aim is to offer perioperative strategies based on a multidisciplinary approach between anesthesiologists, surgeons and hematologists to avoid complications of the disease itself, exacerbated by moderate-high risk surgeries.

Introducción

La anemia de células falciformes (ACF) o drepanocitosis es una hemoglobinopatía con herencia autosómica recesiva caracterizada por la presencia de hemoglobina falciforme (HbS), ausente en individuos sanos. La prevalencia del gen es del 5 % y tiene predominio en raza negra.^{1,2} Los individuos homocigotos (HbSS) se caracterizan por presentar anemia hemolítica crónica (AHC) y episodios recurrentes de oclusión vascular aguda que provocan infartos, dolor intenso y disfunción orgánica, conocidas como crisis vasooclusivas (CVO).¹ El periodo perioperatorio está asociado con mayores

Cómo citar este artículo: Morales C, Ascuntar J, Londoño JM, Niño CD, León JP, Bernal E, Vargas C, Jaimes F. Perioperative sickle cell anemia considerations for total hip arthroplasty: Case report. Colombian Journal of Anesthesiology. 2019;00:000-000.

Read the English version of this article on the journal website www.revcolanest.com.co.

Copyright © 2019 Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación (S.C.A.R.E.). Published by Wolters Kluwer. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Correspondence: Anestesiología y Reanimación, Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Avda. Manuel Siurot S/N. 41013. Sevilla, España. Correo electrónico: ana.martinezsa@gmail.com

Colombian Journal of Anesthesiology (2019) Vol:No

<http://dx.doi.org/10.1097/CJ9.000000000000103>

exacerbaciones de la enfermedad² y complicaciones.³ El manejo perioperatorio requiere un abordaje multidisciplinar, incluyendo cirujanos, anestesiólogos, personal de la sala de recuperación posanestésica (URPA) y hematólogos.³

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 34 años procedente de Senegal y diagnosticado de ACF HbSS, con osteonecrosis bilateral de cadera a consecuencia de su enfermedad, que se propuso para intervención quirúrgica de artroplastia total.

Hallazgos clínicos, evaluación diagnóstica e intervenciones

Se valoró en preanestesia con antecedentes personales de dos episodios al año de CVO, con dolor costal, lumbar, coxalgias y AHC que requiere transfusión anual de 8–10 concentrados de hematíes (CH). A la exploración física presentaba úlceras crónicas en maleolos compatibles con osteonecrosis de huesos largos. Llevaba dos años con marcada coxalgia derecha, evidenciándose en la resonancia magnética y gammagrafía datos sugestivos de afectación ósea isquémica. Como tratamiento de base tomaba hidroxiurea, ácido fólico y analgésicos de primer escalón.

Se solicitaron hemograma, bioquímica, coagulación, electrocardiograma y radiografía de tórax (Rxt), destacando hemoglobina (Hb) de 90 g/L y hematocrito (Hto) de 0.25 L/L. Se extrajo tipaje con escrutinio de anticuerpos irregulares positivo y fenotipo de la muestra: c+, e+, k+, s+, Jka+, Kpb+, Lea+, Lub+, M+, N+, P1+.

Se consultó con hematología, la cual realizó un estudio de hemoglobinas: Hb A₂: 5.5 %; Hb F 6.6 %; Hb S 77.6 %; un estudio hemocitométrico y citológico de sangre periférica con reticulocitos $299.9 \times 10^9/L$ (10.8 %), abundantes células falciformes y un estudio de hemólisis con haptoglobina 1 mg/dL. Recomendó hidratación intravenosa 12 horas antes de la intervención quirúrgica, que se realizó con 2 litros de Ringer Lactato (RL) y transfusión preoperatoria de un CH para mantener Hb en 100 g/L o Hto 0.30 L/L, sin sobrepasar estos niveles.

Se monitorizó intraoperatoriamente con electrocardiograma continuo II y V5, pulsioxímetro (SpO₂) y presión arterial no invasiva cada 5 minutos. Se administraron 3 miligramos de midazolam intravenoso y se realizó anestesia intradural con 13 miligramos de bupivacaína hiperbárica con punción en L3-L4 medial con aguja punta de lápiz 25G, sin dificultad. Se administraron 2 gramos de cefazolina intravenosa como profilaxis antibiótica y oxígeno suplementario con gafas nasales (GN) a 2 litros por minuto (lpm). Se posicionó al paciente en decúbito lateral izquierdo con manta térmica y calentador de fluidos para mantenimiento de temperatura vesical entre 35.5°C y 36.5°C.

Durante el procedimiento quirúrgico (120 minutos) el paciente mantuvo SpO₂ del 99 % y presiones arteriales medias mayores de 70 mmHg. Se transfundieron intraoperatoriamente 2 CH por sangrado moderado-abundante. Se administraron 3.5 litros de RL intraoperatoriamente, recogándose una diuresis de 500 mL.

Calendario

No se especifica por el formato del caso clínico.

Seguimiento y resultado

Al finalizar el procedimiento quirúrgico el paciente permaneció en la URPA 24 horas. Durante este periodo se pautó analgesia con perfusión continua de cloruro morfíco a 1.5 mg/h, dexketoprofeno 50 mg y metamizol 2 g alternos cada 4 horas intravenosos. Preciso rescate analgésico con bolos de cloruro morfíco, en total 10 mg. Se añadió oxigenoterapia con GN a 2 lpm con SpO₂ 99 % y fisioterapia respiratoria a 10 insuflaciones cada 2 horas, respetando el sueño. Se administraron 3 litros de RL. Su estancia en la URPA discurrió sin incidencias. En los días posteriores se extrajo un hemograma diario, precisando transfusión de 2 CH a las 48 h por cifras de Hb de 78 g/L. Fue dado de alta domiciliaria cuatro días después de la intervención quirúrgica.

Discusión

La ACF es originaria de África ecuatorial y el suroeste de Asia, presentando en esta región fenotipos menos agresivos.⁴ Los pacientes se someten al menos a una cirugía ortopédica en su vida,^{5,6} con osteonecrosis de cabeza de fémur en el 50 % de ellos,^{6,7} por lo que son candidatos a artroplastia de cadera.

En población sana el 97 % de la Hb es de tipo A, formada por dos cadenas α y dos β unidas por el grupo hemo. El resto es HbA₂ y HbF. En individuos HbSS la HbS supone hasta el 95 %, con HbA ausente, cifras de HbA₂ normales y de HbF entre el 5–10 %.

La HbS se origina por mutación del gen que codifica la cadena β . Determina la sustitución del ácido glutámico por valina, provocando la pérdida de la carga negativa, lo que desestabiliza la estructura de la Hb oxigenada, generando radicales reactivos, bajando la permeabilidad de la Hb desoxigenada y solubilidad del hematíe, y favoreciendo la deshidratación, fragilidad y precipitación de los polímeros de HbS.^{3,8} El estrés mecánico y oxidativo en el endotelio vascular provoca inflamación, expresión de moléculas de adhesión y disminuye el óxido nítrico con las consecuentes CVO intermitentes y recurrentes, junto con AHC por destrucción del hematíe.³

Esta alteración en la micro y macrocirculación provoca daño orgánico, constituyendo la afectación pulmonar y neurológica las principales causas de morbimortalidad, con mención especial del síndrome torácico agudo

(STA) favorecido por infecciones, embolia grasa tras infarto óseo, infarto pulmonar o procedimientos quirúrgicos,⁶ el cual se define como un nuevo infiltrado en Rxt que incluye al menos un segmento lobar, excluyendo la atelectasia.

Se ha descrito hasta un 19 % de complicaciones asociadas a ACF en artroplastia de cadera,⁶ un aumento del sangrado intraoperatorio y hasta un 50 % de aloinmunización,^{4,6,7} debido en gran parte a la disparidad racial de grupos eritrocitarios entre donante y receptor.⁸

El riesgo quirúrgico es un factor predictor de complicaciones: riesgo bajo (hernia inguinal, miringotomía, cutánea, nasal, *hallux valgus*, etc.), medio (intrabdominal, genitourinario, ortopédico mayor, etc.) y alto (intracraneal, vascular e intratorácico).^{3,5,6} El número de hospitalizaciones y crisis en el año previo son predictores independientes de CVO.⁹ La cirugía de alto riesgo e historia de enfermedad pulmonar resultan predictores de STA en el posoperatorio.^{2,9} Debe solicitarse una Rxt dada la alta frecuencia de afectación pulmonar y pruebas funcionales para establecer patología restrictiva en función del caso. En enfermedad avanzada encontraremos hipertensión pulmonar e hipoxemia severa.⁵ En pacientes con antecedentes de disfunción cardiaca, un ecocardiograma sería de interés.³

Se recomienda un hemograma, bioquímica y coagulación para determinar el nivel de Hb preoperatoria y la función renal. Algunos autores recomiendan solicitar Hb S %⁶ a pesar de que otros estudios afirman que las proporciones de hemoglobina F y S no tienen suficiente sensibilidad como predictores de riesgo para solicitarlos de rutina en la preanestesia.⁵ Se debe solicitar un fenotipo eritrocitario amplio en el escrutinio de anticuerpos irregulares.^{3,4,8}

La transfusión sanguínea profiláctica se ha empleado para diluir las células falciformes con eritrocitos normales⁴ mediante dos métodos: un régimen agresivo (disminuir a menos de 30 % la HbS y conseguir Hb 100 g/L mediante exanguinotransfusión y transfusión crónica simple) o conservador (incrementar la Hb a 100 g/L mediante transfusión simple), estando la incidencia de complicaciones relacionada con la enfermedad similar.^{3-6,9,10} Existe una baja evidencia de que la transfusión preoperatoria versus la no transfusión prevenga el STA,¹⁰ y por ello el criterio de iniciar la transfusión debe ser individualizado para el paciente, intervención quirúrgica, nivel basal de Hb y reserva cardiopulmonar.^{3,5} Se podría concluir que para cirugías de bajo riesgo no es necesaria la transfusión profiláctica, mientras que en riesgo moderado-alto podría ser beneficioso transfundir para Hb 100 g/L, usando un régimen conservador.

Los factores clásicos conocidos que favorecen la polimerización de la HbS son la deshidratación, hipotermia, acidosis, hipoxia, éstasis vascular e infección,³ que han sido tratados profilácticamente.²

Varios autores recomiendan intensificar la hidratación preoperatoria^{6,8,9} sin alto grado de evidencia,^{2,5} siendo una

alternativa un ayuno de líquidos claros hasta 2-4 horas previas a la intervención.

La monitorización intraoperatoria incluye medición de temperatura,^{6,9} utilizando medidas activas de calor. Se ha descrito que el mecanismo por el que la hipotermia puede desencadenar CVO es un reflejo exagerado de vasoconstricción que limite el flujo al hueso medular. Por otro lado, este reflejo se encuentra aminorado en los pacientes anestesiados (con tendencia a la hipotermia), no existiendo una relación clara entre hipotermia y CVO.²

Evitar la hipoxia ha sido el *gold estándar* en el manejo perioperatorio.² El empleo de hiperoxigenación intraoperatoria u oxígeno suplementario innecesario en el posoperatorio no confiere profilaxis ante complicaciones y de forma prolongada puede deprimir la eritropoyesis en pacientes AHC.^{2,5} No obstante, es una medida ampliamente usada⁶⁻⁹ y la monitorización posoperatoria de la SpO₂ resulta mandatoria.

De manera teórica la anestesia locorregional provoca éstasis venoso en la zona bloqueada y vasoconstricción compensatoria en el resto. No obstante, en la práctica clínica no hay diferencias en la morbimortalidad según la técnica anestésica usada.^{3,5,6,9}

El uso de torniquetes ha sido un tema de controversia. La evidencia disponible sugiere que, cuando son estrictamente necesarios, se pueden usar sin complicaciones para la mayoría de pacientes, ya que el riesgo, aunque existe, es muy raro.⁷

La analgesia debe iniciarse precozmente. Los antiinflamatorios son efectivos para el dolor óseo. Los opioides más usados son la morfina y el fentanilo, que se incluyen también como rescate analgésico. La analgesia locorregional ofrece mejores resultados, dados los problemas de tolerancia y adicción a opiáceos que asocian estos pacientes tras múltiples ingresos. Esta última alternativa limita las complicaciones pulmonares² y la hipoventilación que podría desencadenar un STA.³

En caso de CVO se recomienda vigilar estrechamente la aparición de un STA.⁵ El STA se suele desarrollar alrededor del día tres tras la cirugía. La espirometría incentivada de forma pre y posoperatoria disminuye la incidencia de STA.³ El tratamiento con broncodilatadores, oxígeno suplementario, adecuada analgesia y antibioterapia de amplio espectro disminuyen su progresión. La transfusión mejora la oxigenación.

La morbimortalidad de la ACF ha disminuido en las dos últimas décadas, con una esperanza de vida de al menos hasta la edad adulta madura, por lo que el número de intervenciones quirúrgicas ha aumentado, en especial las de carácter ortopédico.

Manejo del paciente

Nuestro paciente no presentó ninguna complicación asociada a la enfermedad. Se decidió por anestesia locorregional. La adición de morfina intratecal hubiera

sido buena alternativa analgésica; no obstante, nuestro centro no tiene experiencia en esta modalidad, lo que constituye la principal debilidad de nuestro caso. En el periodo posoperatorio se mantuvo un adecuado control del dolor con analgesia intravenosa y normotermia, se repusieron las pérdidas sanguíneas y se monitorizó la SpO₂. Se posicionó al paciente en decúbito lateral sin incidencias, ya que el teórico éstasis venoso de la zona declive de esta postura no demuestra mayor incidencia de complicaciones. Es reseñable la alta necesidad de transfusión, en total 5 CH, en una cirugía que en nuestro centro presenta una baja tasa transfusional de forma reglada, como en el caso expuesto. El principal problema de esta terapia es la aloinmunización previa del paciente.

Lecciones

El estudio preoperatorio debe detectar la frecuencia y gravedad de las CVO en los últimos años, el riesgo quirúrgico, las necesidades transfusionales y la existencia de daño pulmonar, renal y cerebral.

En procedimientos ortopédicos los pacientes con ACF tienen más riesgo de embolismo graso y sangrado intraoperatorio, lo que prolonga en consecuencia la duración de la cirugía por dificultad técnica. La mortalidad es secundaria a complicaciones pulmonares, a diferencia de la población libre de esta alteración genética, donde es por causa cardiovascular y tromboembólica.⁶

Para la artroplastia total de cadera, con un riesgo quirúrgico moderado, podríamos adoptar las siguientes medidas a fin de evitar las complicaciones más temidas: transfusión profiláctica hasta cifras de hemoglobina de 10 mg/dL para mejorar el transporte de oxígeno, limitar el periodo de ayuno de líquidos claros y/o hidratación intravenosa preprocedimiento, mantener normotermia, espirometría incentiva pre y posprocedimiento, analgesia adecuada y evitar todas aquellas circunstancias que generan hipoxemia.

Perspectiva del paciente

El paciente percibió que la preparación previa a la intervención quirúrgica y el manejo perioperatorio realizado, incluyendo su estancia en URPA 24 horas, eran necesarios para minimizar el riesgo de CVO.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes. Se obtuvo consentimiento informado por escrito para la publicación del caso, preservando la identidad del paciente. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiación: Este artículo carece de cualquier tipo de financiación y no está sujeto a ningún tipo de ayuda económica.

Conflictos de interés: Todos los autores declaran la no existencia de conflicto de intereses.

Referencias

1. Acedo Díaz-Pache MV, Sarrión Bravo MV, Silva Guisasaola J, Ariño Irujo J, López Timoneda F. Tratamiento de una paciente con drepanocitosis homocigota durante la cirugía cardíaca con circulación extracorpórea. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 2011;58:454-457.
2. Firth PG. Anaesthesia for peculiar cells—a century of sickle cell disease. *Br J Anaesth* 2005;95 3:287-299.
3. Adjepong KO, Otegbeye F, Adjepong YA. Perioperative management of sickle cell disease. *Mediterr J Hematol Infect Dis* 2018;10 1: e2018032.
4. Howard J, Malfroy M, Llewelyn C, Choo L, Hodge R, Johnson T, et al. The Transfusion Alternatives Preoperatively in Sickle Cell Disease (TAPS) study: a randomised, controlled, multicentre clinical trial. *Lancet* 2013;381:930-938.
5. Firth PG, Head CA. Sickle disease and anesthesia. *Anesthesiology* 2004;101 3:766-785.
6. Vichinsky EP, Neumayr LD, Haberkern C, Earles AN, Eckman J, Koshy M, et al. The perioperative complication rate of orthopedic surgery in sickle cell disease: Report of the National Sickle Cell Surgery Study Group. *Am J Hematol* 1999;62:129-138.
7. Pignatti M, Zanella S, Borgna-Pignatti C. Can the surgical tourniquet be used in patients with sickle cell disease or trait? A review of the literature. *Expert Rev Hematol* 2017;10:175-182.
8. Guía de práctica clínica sobre enfermedades de células falciformes pediátrica. Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas. SEHOP; 2010.
9. Vichinsky EP, Haberkern CM, Neumayr L, Earles AN, Black D, Koshy M, 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.
10. Estcourt LJ, Fortin PM, Trivella M, Hopewell S. Preoperative blood transfusions for sickle cell disease. *Cochrane Database of Syst Rev* 2016;4. CD003149.DOI: 10.1002/14651858.CD003149.pub3.

CJ9Manuscript No. RCA-D-18-
00079-SP**Typeset by Thomson Digital
for Wolters Kluwer**

Dear Author,

During the preparation of your manuscript for typesetting, some queries have arisen. These are listed below. Please check your typeset proof carefully and mark any corrections in the margin as neatly as possible or compile them as a separate list. This form should then be returned with your marked proof/list of corrections to the Production Editor.

QUERIES: to be answered by AUTHOR/EDITOR?

QUERY NO.	QUERY DETAILS	RESPONSE
<AQ1>	Please confirm whether surnames/family names (red) have been identified correctly in the author byline.	