

Conducción anestésica de un paciente pediátrico con micro esferocitosis hereditaria

Anesthetic approach on a pediatric patient with hereditary microspherocytosis

Marcelino Sánchez Tamayo^{1*} <http://orcid.org/0000-0001-9097-8384>

Mariela Cruz Crespo¹ <https://orcid.org/0000-0001-9122-5376>

Anayaris Azcuy Barrueto¹ <https://orcid.org/0000-0002-5584-9955>

Lisbet Díaz Fonseca¹ <https://orcid.org/0000-0003-2799-9486>

Milagro de la Caridad Garcés Tamayo¹ <https://orcid.org/0000-0002-8634-1476>

¹Hospital General Docente “Comandante Pinares”. Artemisa, Cuba.

* Autor para la correspondencia. omarsegura@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La esferocitosis hereditaria (ESH) es una anemia hemolítica de observación frecuente, en la cual existen defectos cualitativos o cuantitativos de algunas proteínas de la membrana eritrocitaria que llevan a la formación de hematíes de forma esférica, osmóticamente frágiles, que son atrapados de forma selectiva y destruidos en el bazo, con incidencia variable y más frecuente en pacientes con descendencia europea.

Objetivo: Describir la conducta clínica y anestesiológica de un paciente pediátrico con diagnóstico de micro esferocitosis hereditaria programado de forma electiva para procedimiento quirúrgico.

Desarrollo: Se presenta un caso clínico de un paciente escolar con diagnóstico de micro esferocitosis hereditaria al cual se le realizó esplenectomía total electiva convencional. Con principal signo dolor a la palpación en hipocondrio izquierdo. Se condujo con anestesia total intravenosa con buenos resultados clínicos quirúrgicos, utilizando propofol a razón de 3 mcg/mL y ketamina a 0,2 mg/mL. La estrategia estuvo basada en cinco aspectos claves: evitar la hipoxia, la hipotermia, la acidosis, reducir la pérdida de sangre, así como un correcto control del dolor postoperatorio. Asociado a lo anterior es indispensable una estrecha vigilancia ya que estos pacientes pueden manifestar crisis hemolítica y aplásica.

Conclusiones: El manejo perioperatorio del paciente con esferocitosis hereditaria depende de la severidad del cuadro clínico, de la anemia y su repercusión y del grado de hemólisis. La anestesia total intravenosa es una técnica segura para el tratamiento de pacientes con esferocitosis hereditaria.

Palabras clave: micro esferocitosis hereditaria; esplenectomía; anestesia total intravenosa.

ABSTRACT

Introduction: Hereditary spherocytosis (HS) is a hemolytic anemia of frequent occurrence, in which there are qualitative or quantitative defects of some erythrocyte membrane proteins that lead to the formation of sphere-shaped red blood cells, which are osmotically fragile, and that are selectively trapped and destroyed in the spleen, with variable and more frequent incidence in patients with European descent.

Objective: To describe the clinical and anesthesiological behavior of a pediatric patient with a diagnosis of hereditary microspherocytosis electively programmed for a surgical procedure.

Development: A clinical case of a school-age patient with a diagnosis of hereditary microspherocytosis was presented. The patient underwent conventional elective total splenectomy. Pain was as the main sign on palpation to the left hypochondrium. The case was conducted with total intravenous anesthesia, with good surgical clinical results, using propofol at a rate of 3 mcg/mL and ketamine at 0.2 mg/mL. The strategy was based on five key aspects: avoid hypoxia, hypothermia, acidosis, reduce blood loss, as well as proper control of postoperative pain. Associated with the above-mentioned, close monitoring is essential, as these patients may manifest hemolytic and aplastic crisis.

Conclusions: The perioperative management of the patient with hereditary spherocytosis depends on the severity of the clinical status, the anemia and its repercussion, and the degree of hemolysis. Total intravenous anesthesia is a safe technique for the treatment of patients with hereditary spherocytosis.

Keywords: hereditary microspherocytosis; splenectomy; intravenous total anesthesia.

Recibido: 02/04/2019

Aprobado: 08/05/2019

Introducción

El concepto de la destrucción prematura de eritrocitos como un proceso patológico fue sugerido por primera vez en 1871 por *Vanlair* y *Masius* al describir una paciente con ictericia y marcada esplenomegalia, sin hepatomegalia, que presentaba ataques recurrentes de dolor agudo en abdomen superior.⁽¹⁾

La esferocitosis hereditaria (ESH) es una anemia hemolítica de observación frecuente, en la cual defectos cualitativos o cuantitativos de algunas proteínas de la membrana eritrocitaria (espectrina, ankirina, proteína 4.2, banda 3) llevan a la formación de hematíes de forma esférica, osmóticamente frágiles, que son selectivamente atrapados y destruidos en el bazo.⁽²⁾

La ESH es la anemia hemolítica congénita más prevalente, con 2,2 casos por cada 10 000 sujetos, y en aquellos pacientes con ascendencia europea, puede ser tan frecuente como un enfermo en 2000-5000 nacimientos.^(3,4)

El caso que se expone se trata de un paciente pediátrico con diagnóstico de esferocitosis hereditaria que se programó de forma electiva para esplenectomía total convencional. Se plantea como objetivo describir la conducta clínica y anestesiológica llevada a cabo durante el periodo perioperatorio.

Descripción del caso

Paciente masculino de 12 años de edad, peso: 27 Kg; talla: 132 cm, con diagnóstico de esferocitosis hereditaria que se anunció para esplenectomía total convencional electiva como tratamiento definitivo de la enfermedad, previo consentimiento de los padres. En la consulta preoperatoria, el enfermo refirió pérdida del apetito, cansancio y dolor en el hipocondrio izquierdo, que se corroboró con la palpación. Las cifras de hemoglobina preoperatoria eran de 10,5 g/L; hematocrito en 0,32 L/L. En la lámina periférica se observó reticulocitos alrededor de 644×10^{-3} , normocromía, anisocitosis XX, microcitosis X, micro esferocitosis y granulaciones tóxicas XX. El conteo de plaquetas de $220 \times 10^9/L$, el tiempo de protrombina de 16 seg y el tiempo de tromboplastina activado de 45 seg. El valor de la bilirrubina total fue de 36,8 umol/L, directa de 8,0 umol/L e indirecta de 29 umol/L. Se constató un valor de las enzimas hepáticas dentro de normales y una buena función renal.

En la ultrasonografía se detectó el bazo de $115 \times 62 \times 86$ mm sin lesiones focales, hepatomegalia reactiva, sin otras alteraciones en los órganos abdominales restantes.

Una vez en la sala de operaciones y en compañía de la madre, se canalizó una vena periférica en la muñeca izquierda con trócar No. 20. Se cumplió la medicación preoperatoria, midazolam en dosis de 1,5 mg. Tanto la inducción anestésica como el mantenimiento se realizaron con el empleo de la técnica de anestesia total intravenosa (ATIV). En la inducción anestésica se administró propofol y ketamina, con el propósito de alcanzar una concentración plasmática de 3 mcg/Kg/min y 0,2 mcg/Kg/min respectivamente.

También se empleó fentanilo 135 mcg y lidocaína 30 mg. La intubación orotraqueal se facilitó con el empleo de bromuro de vecuronio 3 mg. Para el mantenimiento se utilizó O₂, Aire con una FiO₂ de 40 % y ATIV con propofol entre 2 y 3 mcg/mL y ketamina a 0,2 mg/mL de concentración plasmática (cp). Se repitió una dosis de fentanilo a 3 mcg/kg cada 45 min y no se repitió la dosis de vecuronio.

La conducción intraoperatoria se encaminó en evitar la hipoxia, la hipotermia y los trastornos ácido-básicos fundamentalmente; para lo cual se empleó un nivel dos de monitorización con trazo electrocardiográfico (EKG), saturación parcial de oxígeno (SpO₂),

frecuencia cardíaca (FC), presión arterial no invasiva (PNI), dióxido de carbono al final de la espiración (etCO₂), temperatura central nasofaríngea y periférica axilar, con una diferencia de temperatura entre 0,6 y 0,9 °C, y valores mínimos y máximos entre 34,8-35,7 y 35,1-36,8 respectivamente. El régimen de hidratación intraoperatorio se realizó con solución de ringer lactato a 2 mL/kg/h.

El estudio hemo gasométrico intraoperatorio arrojó ph 7,38; pCO₂ 40.5; pO₂ 158 mmHg; HCO₃ 24.3 mmol/L; BE -1.2 mmol/L y las cifras de electrolitos (Na⁺, K⁺, CL⁻, Ca²⁺) dentro de rangos normales. Se constató diagnóstico preoperatorio con la extracción de la pieza fresca (Fig.).



Fig. - Pieza fresca que se corresponde con esplenomegalia por micro esferocitosis hereditaria.

No se detectaron complicaciones transoperatorias. El paciente se mantuvo con estabilidad hemodinámica. Se decidió por parte de los médicos actuantes utilizar una terapia restrictiva para la transfusión de glóbulos rojos basados en las cifras de hemoglobina, estabilidad hemodinámica, enfermedad y sintomatología asociada, sin ser necesaria la terapia transfusional. El dolor posoperatorio se previno con la administración de tramadol 30 mg, más la infusión de ketamina que se mantuvo en el postoperatorio para una cp de 0,1 mg/Kg/h. Se constató un ritmo diurético de 0.9 mL/Kg/h.

La cirugía se realizó en 2 h, para un tiempo anestésico de 2 h y 25 min. El paciente fue extubado al finalizar el procedimiento quirúrgico, con una adecuada recuperación, trasladándose hacia la unidad de cuidados posanestésicos para su observación y posterior entrega en la unidad de cuidados intensivos pediátricos.

En la unidad de cuidados posoperatorios no fue necesaria la administración de fármacos analgésicos de rescate. La hemoglobina posoperatoria de 7,9 g/L y el hematocrito en 0,24 L/L. El paciente fue trasladado a la unidad de cuidados intensivos pediátricos, y se mantuvo el criterio restrictivo sobre la terapia transfusional, asociado a una estricta vigilancia. En dicha unidad estuvo por un periodo de 24 h. Se efectuó alta hospitalaria a las 72 h de operado.

Discusión

El cuadro clínico típico de los pacientes con esferocitosis hereditaria es anemia, ictericia y esplenomegalia; la litiasis biliar es frecuente. Se manifiesta por primera vez, por lo general, en lactantes o niños mayores, raramente en adultos. El síntoma de presentación más común, que se observa en alrededor del 50 % de los casos, es la anemia, pero en 10-15 % de los pacientes, son la ictericia y/o la esplenomegalia.^(5,6)

También presentan antecedentes familiares como en este caso, lo cual muestra que es una enfermedad que se transmite a través de genes autosómicos dominantes.⁽¹⁾

Las complicaciones más frecuentes de esta enfermedad son la colelitiasis, hemólisis crónica, crisis aplásicas más comúnmente después de la infección por parvovirus B19, crisis hemolíticas durante procesos infecciosos y crisis megaloblástica por deficiencia de ácido fólico.⁽²⁾

La conducta anestésica de pacientes con esferocitosis hereditaria incluye una adecuada hidratación para evitar los trastornos hematológicos asociados a un exceso de volumen, como la coagulopatía dilucional, que trae consigo complicaciones trans- y posoperatoria agravadas por la anemia presente en estos pacientes.

Es de vital importancia evitar la aparición de hipoxia, la cual puede ser intensificada por la anemia y en este caso se recomienda el uso de una FiO_2 mayor o igual que 40 %. La acidosis es otro factor que se aconseja impedir a través de una adecuada hidratación y ventilación transoperatoria; así como la hipotermia, elemento de extrema significación en el paciente pediátrico y fundamental para mantener una correcta homeostasis.

Por otro lado, se debe realizar un adecuado tratamiento del dolor transoperatorio y posoperatorio. En este caso se utilizó la infusión de ketamina a cp entre 0,1 y 0,2 mg/Kg/h, la cual fue efectiva para lograr este objetivo y se garantizó una potente analgesia con el mínimo de efectos indeseables.⁽⁷⁾

A pesar de que literatura recomienda reponer la pérdida de sangre en el momento que sea necesario,⁽²⁾ la estrategia establecida fue utilizar un método restrictivo de transfusión de glóbulos rojos (en este caso) basados en las cifras de hemoglobina y hematocrito, la sintomatología de la anemia perioperatoria, la pérdida de sangre transoperatoria, las enfermedades concomitantes y los valores alcanzado de SpO_2 y pO_2 , y en consideración fue innecesaria la transfusión.^(8,9,10)

Algunas de las ventajas que se pueden plantear en relación a este método restrictivo de transfusión son: evitar la hipervolemia con daño del endotelio vascular, las reacciones postransfusionales inmediatas y tardías, inmunológicas y no inmunológicas, trastornos electrolíticos y ácido básicos, disminuir los costos hospitalarios y estatales, con ahorro de recursos, asociado a una menor incidencia de inmunosupresión posoperatoria e indirectamente menor estancia intrahospitalaria. Es importante señalar que se garantizó la disminución de las pérdidas de sangre con la realización de una técnica adecuada de hemostasia quirúrgica.

Farrugia P y otros consideran como terapia alternativa a la transfusión de glóbulos rojos la administración de eritropoyetina recombinante, con una fuerte relación entre su administración y la disminución de la transfusión.⁽¹¹⁾

Se sugiere mantener vigilancia estricta del paciente en cuanto a parámetros vitales, ritmo diurético, signos de hipovolemia, y algunos elementos que pudieran hacer referencia a alguna crisis hemolítica o aplásica, durante las primeras 48 h del posoperatorio, que comenzaría en la unidad de cuidados posquirúrgico y luego en la unidad de cuidados intensivos pediátricos.

La técnica de ATIV con propofol y ketamina es un método efectivo para el tratamiento de este paciente, ya que hubo una adecuada recuperación después de la cirugía, adecuado control del dolor posoperatorio, sobre todo en las primeras 24 h y no hubo repercusión manifiesta sobre el sistema hematológico.⁽¹²⁾

Algunos autores sugieren la realización de métodos combinados como anestesia inhalatoria más anestesia epidural con resultados satisfactorios.⁽⁴⁾ En este caso, se consideró que la anestesia general orotraqueal total intravenosa permite un mayor control de la hemodinamia que los procedimientos regionales, con necesidad de menor infusión de líquidos transoperatorios y menos necesidad de transfusión de hemo componentes.

Se concluye que la conducción clínica y anestesiológica durante el periodo perioperatorio del paciente con esferocitosis hereditaria depende de la severidad de la anemia y su repercusión. Se deben de tomar como puntos claves: evitar la hipoxia, la hipotermia, la acidosis, reducir la pérdida de sangre, así como un correcto control del dolor posoperatorio. Se debe mantener una estrecha vigilancia, ya que estos enfermos pueden desarrollar crisis hemolítica y aplásica. La ATIV es una técnica segura para el tratamiento de pacientes con esferocitosis hereditaria.

Referencias bibliográficas

1. Donato H, Crisp RL, Rapetti MC, García E, Attie M. Esferocitosis hereditaria. Revisión. Parte I. Historia, demografía, etiopatogenia y diagnóstico. Arch Argent Pediatr. 2015 [acceso: 15/03/2019];113(1):69-80. Disponible en: <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2015/v113n1a22.pdf>
2. Kocamer Şimşek B, Baydilek Y, Ziya Şahin A, Darıcı H. Anesthetic Management with Total Intravenous Anesthesia in Hereditary Spherocytosis: A Case Report. Eur J Ther. 2018 [acceso: 15/03/2019];24(1):64-66. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/aap/v113n2/v113n2a25.pdf>
3. Goldbard Rochman D, Casaubon Garcín PR, Baptista González H, Lamshing Salinas P. Esplenectomía en un lactante menor por esferocitosis hereditaria severa. AnMed (Mex).

2017 [acceso: 15/03/2019];62(4):283-88. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/abc/bc-2017/bc174j.pdf>

4. Kulkarni K, Deshpande S, Talakatti S. Anaesthetic Management of a Child with Hereditary Spherocytosis for Splenectomy. EC Anaesthesia. 2019 [acceso: 15/03/2019];5(2):14-19. Disponible en: <https://www.econicon.com/ecan/pdf/ECAN-04-00123.pdf>

5. Donato H, Crisp RL, Rapetti MC, García E, Attie M. Esferocitosis hereditaria. Revisión. Parte II. Manifestaciones clínicas, evolución, complicaciones y tratamiento. Arch Argent Pediatr. 2015 [acceso: 15/03/2019];113(2):168-76. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/aap/v113n2/v113n2a25.pdf>

6. Chaithanya K, Narasimha Reddy P, Gandra S, Srikanth A. Anaesthetic management of a case of hereditary spherocytosis for splenectomy and cholecystectomy. Indian J Anaesth. 2014 [acceso: 15/03/2019];58(3):343-45. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4091009/>

7. Tsui PY, Chu MC. Ketamine: an old drug revitalized in pain medicine. BJA Education. 2016 [acceso: 23/01/2019];44(2):1-4. Disponible en: <https://academic.oup.com/bjaed/article/17/3/84/2907830>

8. Squire Y, Laxton C. Blood Conservation Techniques. ATOTW 390. 2018 [acceso: 15/03/2019];58(3):1-7. Disponible en: https://www.wfsahq.org/components/com_virtual_library/media/8d6712e97e44cd3c3c2af5cc1cbffc00-atow-390-00-01.pdf

9. Malliwal A, Mehta S, Bakhshi R, Mahapatra B. Anaesthetic considerations for patient of Hereditary Spherocytosis for splenectomy and cholecystectomy: A case report. Indian J Anaesth. 2014 [acceso: 15/03/2019];4(1):295-97. Disponible en: <http://ijbamr.com/pdf/December%202014%20295-297%20AA.pdf>

10. Espinoza de los Monteros Estrada I, Cabrera Joachin CM, Rosales Gutiérrez AO, Espinoza de los Monteros Estrada GK. Valores óptimos de hemoglobina en el perioperatorio ¿más es mejor? Rev Mex anestesiología. 2016 [acceso: 15/03/2019];39(2):152-55. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/rma/cma-2016/cma162h.pdf>

11. Englum BR, Rothman J, Leonard S, Reiter A, Thornburg C, Brindle M, *et al.* Hematologic outcomes after total splenectomy and partialsplenectomy for congenital hemolytic anemia. *J Pediatr Surg.* 2016 [acceso: 15/03/2019];51(1):122-27. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/ajh.24713>

12. Bharne S, Gowler V, Dias M. Anesthetic management of a patient with hereditary spherocytosis for laparoscopic cholecystectomy and splenectomy. *Saudi J Anaesth.* 2012 [acceso: 15/03/2019];6(4):438-39. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3591577/>

Conflicto de intereses

Los autores no declaran que no existen conflictos de intereses.

Contribuciones de los autores

Marcelino Sánchez Tamayo: Trabajo de campo o asistencial, revisión, análisis y selección bibliográfica, aplicación de encuestas, realización de entrevistas o consultas a expertos, procesamiento Estadístico, confección del informe final, revisión y corrección del informe y Revisión y aprobación final.

Mariela Cruz Crespo: Trabajo de campo o asistencial, revisión, análisis y selección bibliográfica, confección del informe final y revisión y corrección del informe.

Anayaris Azcuy Barrueto: Trabajo de campo o asistencial y aplicación de encuestas, realización de entrevistas o consultas a expertos.

Lisbet Díaz Fonseca: Trabajo de campo o asistencial y aplicación de encuestas, realización de entrevistas o consultas a expertos.

Milagro de la Caridad Garcés Tamayo: Trabajo de campo o asistencial y revisión análisis y selección bibliográfica.