



CONSORCI
HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARI
VALÈNCIA

**SERVICIO ANESTESIOLOGÍA, REANIMACIÓN Y
TERAPÉUTICA DEL DOLOR
CONSORCIO HOSPITAL GENERAL
UNIVERSITARIO DE VALENCIA**

**PROTOCOLO DE PREANESTESIA:
ENFERMEDADES AUTOINMUNES Y
DÉFICITS INMUNITARIOS**

Dra. LUCRECIA M^a BLASCO GONZÁLEZ

Dra. M^a DOLORES LATORRE

ÍNDICE

1.- Introducción	Pág. 3
2.- Enfermedades autoinmunes:	Pág. 5
- Enf. Autoinmunes sistémicas:	Pág. 6
- Enf. Autoinmunes órganoespecíficas:	Pág. 28
3.- Déficits inmunitarios:	Pág. 33
- Congénitos	Pág. 35
- Adquiridos	Pág. 40
4.- Bibliografía:	Pág. 53

Las enfermedades autoinmunes y déficits autoinmunes constituyen un grupo heterogéneo de patologías que tienen en común tanto la inmunosupresión del paciente, como el amplio desconocimiento por parte de los Anestesiólogos de las implicaciones que tanto la enfermedad en sí, como de los fármacos empleados pueden tener en la práctica habitual. Es el objetivo primordial del presente protocolo establecer las bases de la conducta preoperatoria de este tipo de pacientes.

Desde el punto de vista del anestesiólogo en la consulta de preanestesia y/o a la llegada del paciente al quirófano, vamos a recordar las características principales de este grupo de enfermedades, para poder entender la sistematización mediante algoritmos de la conducta a seguir. Empezaremos por la clasificación, dividida en dos grandes bloques, las enfermedades autoinmunes propiamente dichas, y los déficits inmunitarios y objetivada desde el punto de vista de la organicidad:

- I.- ENFERMEDADES AUTOINMUNES

I.-a: ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS

- ARTRITIS REUMATOIDE
- LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO
- SIND. ANTIFOSFOLÍPIDO
- ESCLERODERMIA
- POLIMIOSIOTIS
- SIND DE SJÖGREN
- VASCULITIS - VASOS PEQUEÑOS
 - VASOS MEDIANOS
 - VASOS PEQUEÑOS
- PÚRPURA TROMBOPÉNICA IDIÓPATICA

I.-b: ENFERMEDADES AUTOINMUNES ÓRGANOSPECÍFICAS

- TIROIDITIS
- ENF DE ADDISON
- DIABETES MELLITUS
- HEPATITIS AUTOINMUNES
- MIASTENIA GRAVIS
- ESCLEROSIS MÚLTIPLE
- ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE

- II.- DÉFICITS INMUNITARIOS

II.- a: DÉFICITS INMUNITARIOS CONGÉNITOS

- Céls B: déficit de Ac. El más frecuente es **déficit de IgA**
 - Inmunodeficiencia variable común
 - Deficiencia selectiva IgG y/o Ig M
 - Hipogammaglobulinemia con timoma
 - Enf de Bruton
- Céls T:
 - Déficit de céls T (di George):
 - Inmunodeficiencia combinada
 - Sínd de Wiskott-Aldrich
 - Ataxia-talangiectasia
- Fagocitos:
 - Hiper Ig-E
 - Enf granulomatosa crónica
 - Déficit de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa.
- Complemento: **-Déficit del inhibidor de C1: angioedema**

II.- b: DÉFICITS INMUNITARIOS ADQUIRIDOS

- SIDA
- NEUTROPENIA
- TRANSPLANTE
- TERAPIA CORTICOIDEA/INMUNOSUPRESORA

Ia.-

ENFERMEDADES

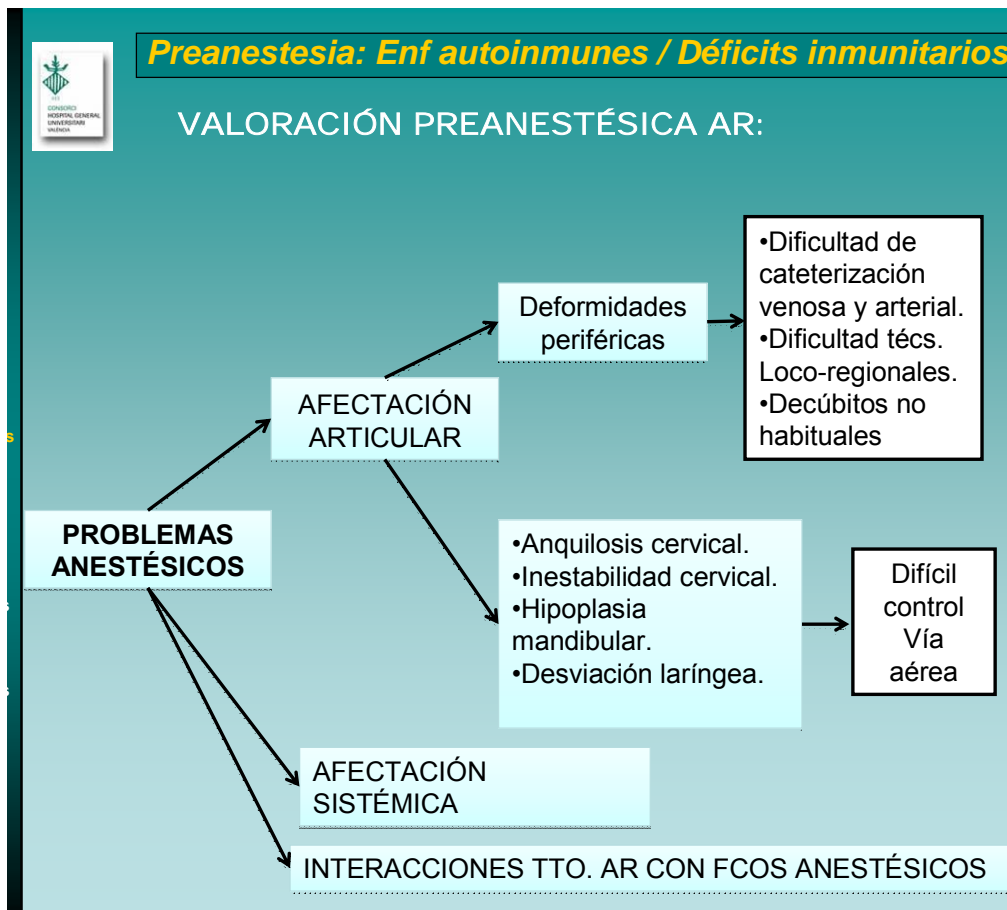
AUTOINMUNES

SISTÉMICAS

1.- ARTRITIS REUMATOIDE:

Se caracteriza por presentar una poliartritis crónica simétrica (sinovitis en articulaciones, deformidad, inestabilidad y destrucción de articulaciones: importante en columna cervical, temporo-mandibular y cricoaritenoides) tras la cual sobreviene la afectación sistémica, de etiología desconocida y en sujetos genéticamente predispuestos por la acción de un factor ambiental.

VASCULAR	Isquemia cerebral, cardíaca, gastrointestinal
NEUROLÓGICO	Neuropatías por compresión Mielopatía compresiva Mononeuritis múltiple
PULMONAR	Derrame pleural Fibrosis pulmonar difusa Restricción por articulación condrocostal
RENAL y HEPÁTICA	Fibrosis Amiloidosis Hipoalbuminemia Bacteriuria y piuria
CARDIOVASCULAR	Pericarditis Miocarditis IAM Granulomas Fibrosis valvular Aortitis
HEMATOLÓGICO	Anemia por hemodilución Trombocitosis Neutrofilia



La evaluación preoperatoria del paciente con artritis reumatoide debe estar centrada en tres pilares fundamentales: **vía aérea** (incluyendo inestabilidad cervical), **afectación sistémica** y **medicación habitual**. Según un reciente artículo publicado (*Disease activity in rheumatoid arthritis as a predictor of difficult intubation*, B. Cagla. *EJA* 2008; 25:800-804), no sólo hay que esperar dificultad en manejo de la vía aérea en aquellos pacientes con una enfermedad de larga evolución y con nódulos reumatoideos presentes, sino que el anestesiólogo debe estar alerta incluso en estadios iniciales ó en fase de inactividad de la artritis reumatoide, tras comparar variables como la escala de actividad de la enfermedad y predictores de vía aérea difícil como Mallampati, distancia tiromentoniana, esternal, etc. Por todo ello, **la intubación con fibrobroncospio está recomendada**.

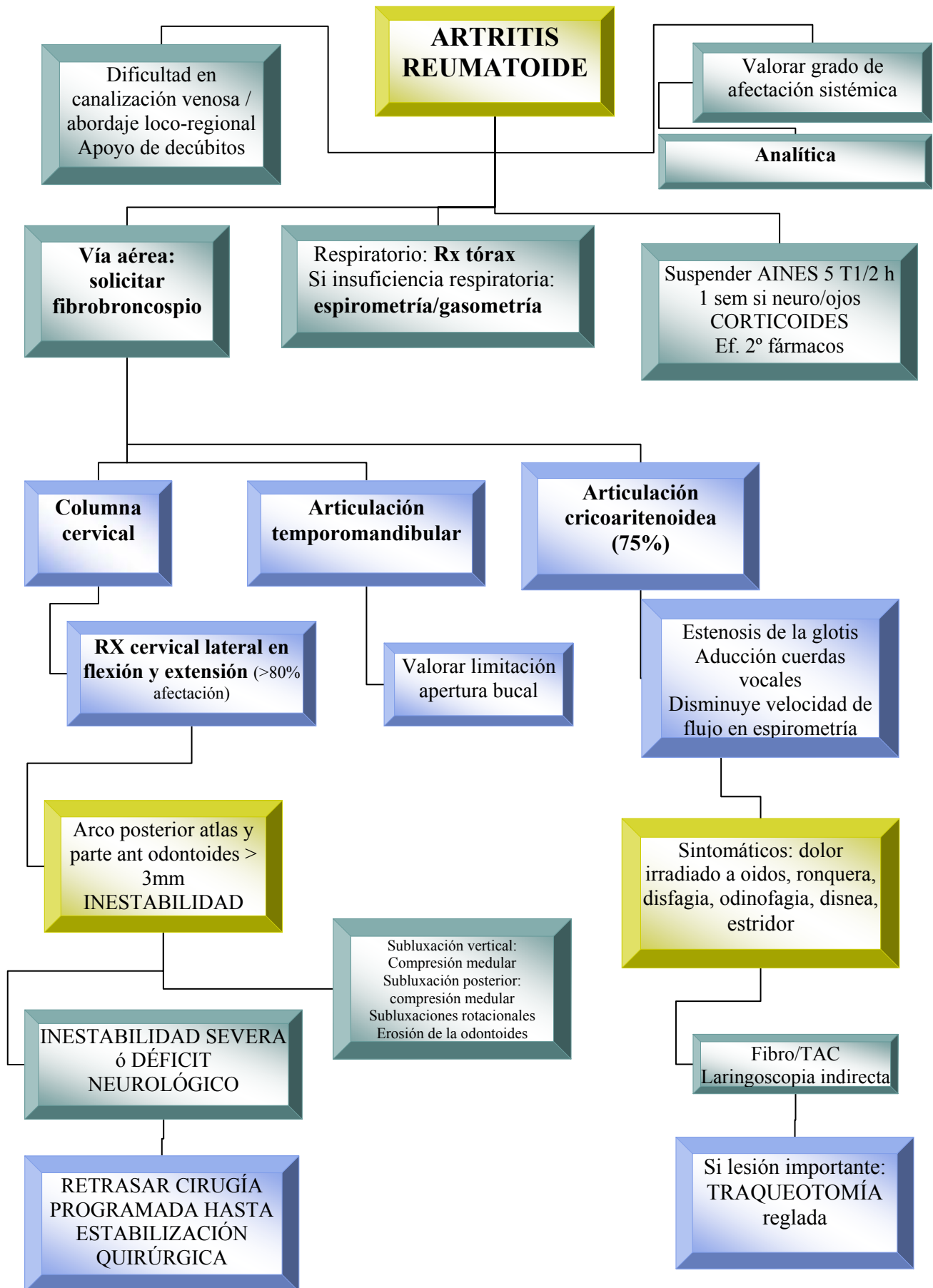
La afectación cricoaritenoides puede ser sospechada si durante la anamnesis el estridor, ronquera, dolor referido al oído u otros síntomas están presentes. Puede ser necesario IC a ORL para valorar mediante laringoscopia indirecta y/o TAC el grado de afectación, pues en los casos graves está descrita la realización de una traqueotomía reglada al inicio de la intervención como manejo de la vía aérea, pues los intentos de intubación podrían formar mayor edema y provocar colapso de la glotis.

Existe controversia sobre la realización de Rx cervical preoperatoria para evaluar la afectación de la articulación atlo-axoidea. Hay que tener en cuenta que puede haber afectación asintomática y que según la lesión, la cabeza podría posicionarse durante la laringoscopia y/o perioperatorio. La mayoría de bibliografía consultada se posiciona a favor de la Rx cervical preoperatoria, a pesar de la generalización de la intubación con paciente despierto y fibrobroncoscopio, puesto que puede descartar una inestabilidad importante, que, aunque asintomática, requiera fijación previa a la cirugía inicialmente programada.

Diferentes tipos de subluxaciones pueden ser halladas, así como estrechamientos de espacios discales. La combinación de subluxación anterior con una vertical ó subaxial denota un paciente de alto riesgo de lesión neurológica.

La afectación sistémica impondrá la realización de pruebas funcionales respiratorias ante la sospecha de insuficiencia respiratoria, ECG y ecocardiografía si se sospecha disfunción cardiaca, y la analítica se repasará concienzudamente. Se informará de posibles puntos de apoyo que requieran una protección especial durante el procedimiento y de la dificultad de técnicas de anestesia loco-regional, canalización de acceso arterial y/o venoso.

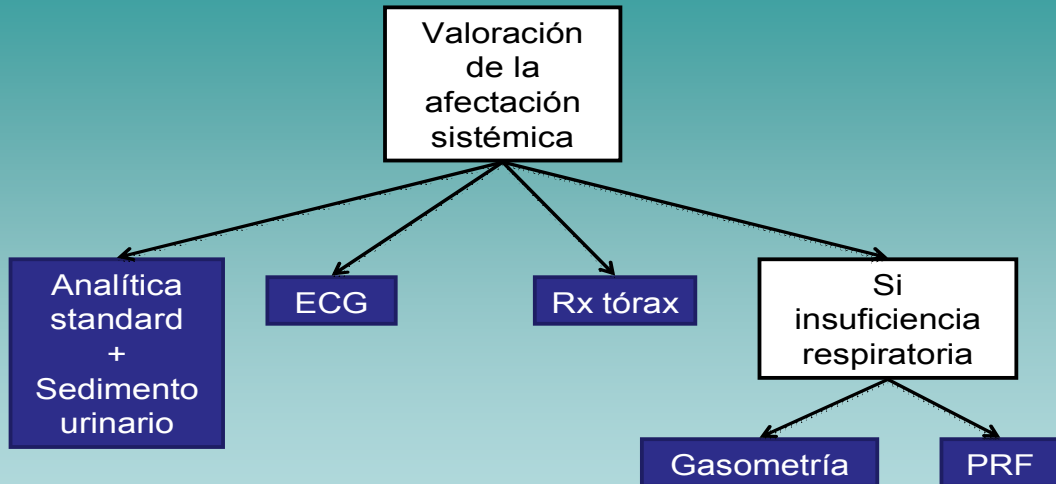
En cuanto a la medicación habitual, remitimos más adelante en este protocolo en el apartado de fármacos inmunosupresores, pero se basa en AINES, corticoides e inmunosupresores.





Preanestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios

ARTRITIS REUMATOIDE



Preanestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios

VALORACIÓN PREANESTÉSICA AR: DIFÍCIL CONTROL VÍA AÉREA

• INESTABILIDAD CERVICAL POR SUBLUXACIÓN ATLO-AXOIDEA:

- **Anterior:** Flexión C1-C2 → compresión medular por odontoides. POSIBLE LARINGOSCOPIA DIRECTA
- **Posterior:** Extensión C1-C2 → compresión medular por atlas. CONTRAINDICADA LARINGOSCOPIA DIRECTA.
- **Vertical:** flexión y extensión → compresión medular. CONTRAINDICADA LARINGOSCOPIA DIRECTA.
- **Lateral-Rotatoria:** lateralización o rotación → compresión medular, nv. Periférico y art. Vertebral. POSIBLE LARINGOSCOPIA DIRECTA DIFÍCIL.
- **Lux. Subaxoidea:** flexión y extensión imp. → compresión medular. LARINGOSCOPIA DIRECTA SOLO EN POSICIÓN NEUTRA.

• **HIPOPLASIA / DEFORMIDAD TEMPORO-MANDIBULAR:**
LIMITACIÓN APERTURA BUCAL

• **DEFORMIDAD CRICO-ARITENOIDEA:**
ESTENOSIS GLÓTICA



Preanestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios

VALORACIÓN PREANESTÉSICA AR: EFECTOS E INTERACCIONES FARMACOLÓGICAS

FÁRMACOS	EFECTOS SECUNDARIOS	PREOPERATORIO
AINES	-Intolerancia gastrointest -Disfunción renal/hepática. -Trombocitopenia	Suspender 5 T ½ h 1 sem si neuro/ojos.
INHIBS COX2	-Menor intolerancia GI. -Disfunción renal/hepática. -¿Actividad protrombótica?	No necesario suspenderlos
CORTICOIDES	(Ver ID corticoidea)	
ANTIMALÁRICOS	-Miopatía -Retinopatía.	No necesario suspenderlos
INMUNOSUPRES.	(Ver ID por inmunosupresión farmacológica)	

2.- LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO


Enfermedad multisistémica prototipo de enfermedad autoinmune, que se caracteriza por la producción de autoanticuerpos, fundamentalmente antinucleares (ANA). Puede estar desencadenado por fármacos: alfa y betabloqueantes, hidralacina, procainamida... y exacerbada por el estrés, infección, embarazo y cirugía. Su afectación se resume en el siguiente cuadro:

VASCULAR	Fenómeno de Raynaud
PIEL/MUSCULOESQUELÉTICO	Úlceras en mucosas Dificultad IOT: afectación ATM
HEMATOLÓGICAS	Anemia, leucopenia, trombopenia Déficit de factores: II, VIII, IX, XI, XII, XIII Sind antifosfolípido
PULMONAR	Afectación laríngea por úlceras Artritis cricoaritenoidea Parálisis del recurrente Neumonitis, derrame pleural, HTP, embolismo pulmonar
RENAL	Insuficiencia renal HTA Glomerulonefritis: sind nefrótico
CARDIOVASCULAR	Pericarditis (derrame en 60%) Insuficiencia cardiaca congestiva Miocarditis Endocarditis de Libman-Sacks: v. aórtica y mitral
HEPÁTICO	Hepatitis
NEUROLÓGICO	Neuropatía periférica Convulsiones Psicosis

Es fundamental en la consulta de preanestesia ante un lupus valorar el grado de afectación sistémica, revisar el tratamiento inmunosupresor (habitualmente: CORTICOIDES + ANTIPALÚDICOS + INMUNODEPRESORES) y comprobar el estado de la coagulación, haciendo hincapié en descartar un síndrome antifosfolípido que pueda tener consecuencias en el manejo de la tromboprofilaxis perioperatoria, sobretudo en casos de cirugía mayor.

En el caso de **anticoagulante lúpico**, es un Ac Ig-G ó IgM que interfiere en los tests de coagulación dependientes de fosfolípidos y resulta en una prolongación de TTPa, y a veces del TP, ninguno de los cuales se corrige tras la adición de plasma normal. Es un fenómeno in Vitro, y las personas con este anticoagulante no tienen un riesgo mayor de sangrado, de hecho, tienen un riesgo

aumentado de eventos tromboembólicos arteriales y venosos. En las mujeres, tienen más riesgo de abortos de repetición. Puede haber otras anomalías en la coagulación como anticuerpos contra proteínas específicas de la coagulación, especialmente factor VIII y protrombina.



Preanestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios

MANEJO PREANESTÉSICO en el LES:

- 1. Dificultad manejo VA** → Ver AR
- 2. Afectación sistémica:**
 - **Anamnesis** cuidadosa por aparatos: descartar procesos infecciosos.
 - **Analítica sangre:** electrolitos sistémicos, función renal y hepática, coagulación.
 - **RX TX**
 - **ECG**
 - Sedimento urinario 24h: determinación función renal.
→ Según resultados solicitud de PC e IC convenientes
- 3.- Interacciones farmacológicas:**
 - Tto LES → Ver AR
 - Si Tto Agg o ACO → Ver Sd. Antifosfolípido
- 4.- Integridad de la coagulación por:**
 - Sd. Antifosfolípido asociado
 - Acs. Frente facts. de la coagulación → solicitud pre-op
De facts. VIII y IX o plasma fresco

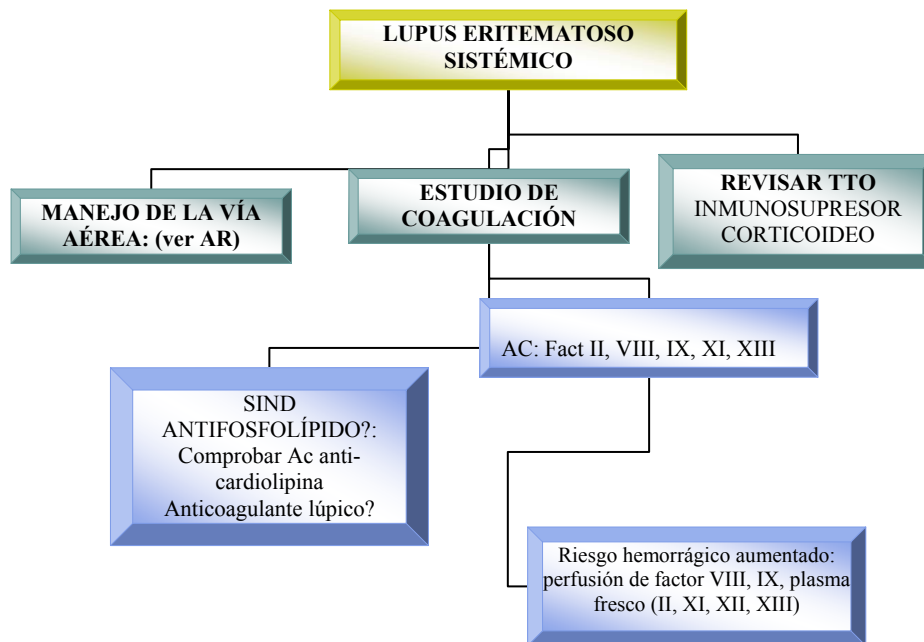
LUPUS Y EMBARAZO:

No es infrecuente, que se presente el lupus en una mujer embarazada, dado que afecta más a este género y en una franja de edad que puede abarcar el período fértil. El embarazo puede suponer, además, una reagudización de la enfermedad (según algunos autores), muerte fetal, lupus neonatal y complicaciones obstétricas. El manejo incluye **corticoterapia** durante el embarazo, inicialmente a dosis bajas, para ir aumentando en caso de necesidad de control de síntomas. La prematuridad es frecuente. El lupus neonatal se produce en <5% de madres portadoras de Ac anti-Ro y/ anti-La, con **bloqueo cardíaco congénito** como la principal manifestación (bradicardia en monitorización fetal de rutina).

Puede haber hipertensión inducida en el embarazo, sobre todo si la dosis de prednisona es superior a 30 mg diarios. La coagulación debería ser estudiada en detenimiento durante el embarazo con tiempo suficiente antes del parto, puesto que la presencia de Ac frente a proteínas de la coagulación puede suponer una contraindicación de la anestesia locorregional, la presencia de anticoagulante lúpico no (es sólo una interferencia in Vitro). Se debe tener en cuenta, además, que

las pacientes pueden estar bajo la acción de antiagregantes como el ácido acetilsalicílico. Si se detectó bradicardia, como manifestación del bloqueo cardiaco por lupus neonatal, en el momento del parto debe haber disponible una unidad de cuidados intensivos pediátricos, puesto que el recién nacido puede precisar un marcapasos. En estos casos parece recomendable la derivación de la paciente a hospitales con UCI neonatal previo al alumbramiento, si las condiciones lo permiten.

Se debe pautar profilaxis antibiótica, mantener cobertura a altas dosis de corticoides durante el parto y los dos primeros días post-parto. Se debe cruzar sangre con tiempo suficiente a estudiar posibles anticuerpos irregulares que pueden causar dificultad en la compatibilidad.




3.- SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO

Presencia de anticuerpos antifosfolípido, con clínica de trombosis arterial y venosa, abortos de repetición, trombocitopenia, valvulopatía, hipertensión pulmonar, insuficiencia suprarrenal y enfermedad neurológica. Un 50% de los casos está asociado a lupus eritematoso, ó es frecuente también con la esclerodermia. En el caso del embarazo, altas dosis de corticoides pueden devolver a la normalidad el TTPa y la trombopenia puede ser mejorada con ácido acetilsalicílico.

Confirman el diagnóstico:

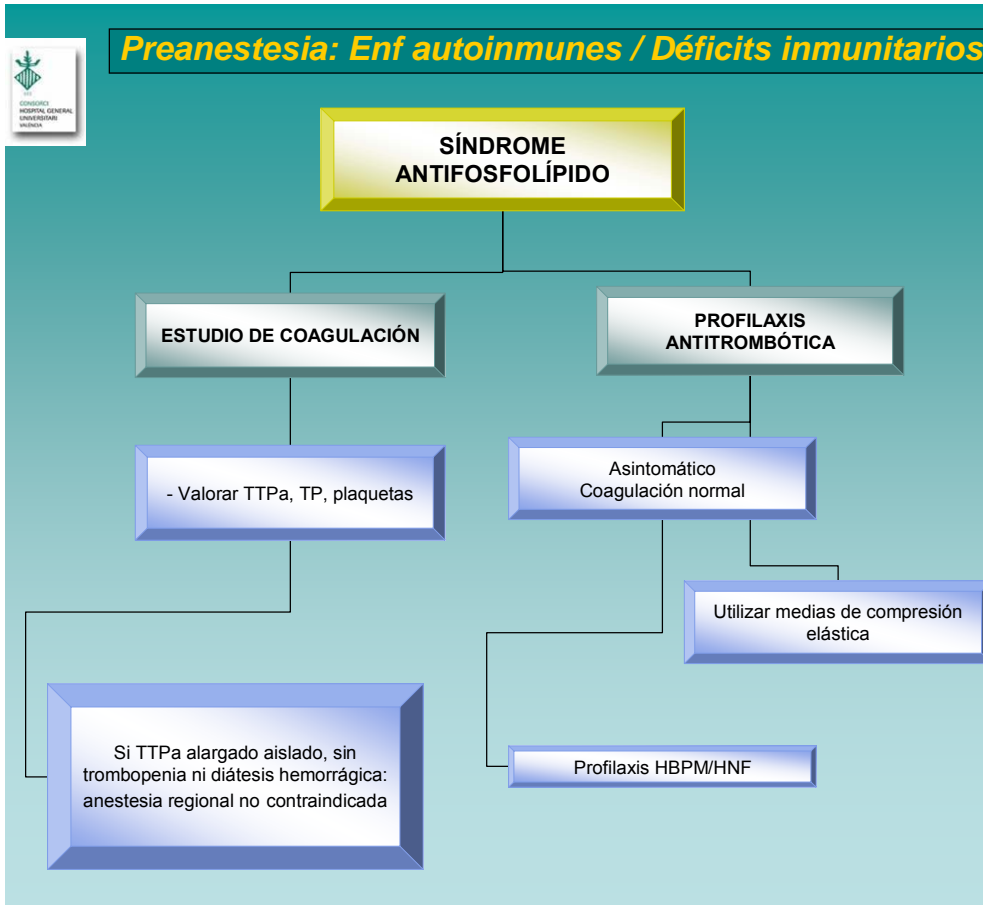
- Bloqueo actividad Xa-Va-Ca: TTPa prolongado; TP y tiempo de trombina normales.
- Ac anticardiolipina en ELISA.



Preanestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios

VALORACIÓN PREANESTÉSICA
SD. ANTIFOSFOLÍPIDO:

- 1. No diagnosticado pero ↑ sospecha:**
 - Determinación Acs. Anticardiolipina
 - Estudio de la coagulación: TTPA, TP, Plaqs., Tpo de hgja.
- 2. Paciente ya diagnosticado y con tratamiento:**
 - Estudio de la coagulación y ajuste de pauta Agg/ACO
 - Valoración de afectación sistémica:
 - An. Sang: anemia, plaquetopenia, electrolitos, función renal...
 - RX Tx: ensanchamiento mediastínico, derram. Pleural...
 - ECG: trastornos conducción, desviación del eje...→Según resultados e HC valorar solicitud de otras PC e IC:
(Ecocardiografía, hematología)
 - Valoración tratamiento habitual: corticoides → Ver AR



LES Y SD. ANTIFOSFOLÍPIDO EN LA PACIENTE OBSTÉTRICA:

- **Embarazada:**
 - ↑ Riesgo episodio agudo
 - ↑ Riesgo complicaciones obstétricas: prematuridad, hemorragia, muerte fetal...
 - Lupus neonatal
- **Manejo preanestésico:**
 - **Mantener corticoides** a dosis bajas (↑ si brote).
 - Vigilancia **HTA** (efecto secundario de corticoterapia).
 - Estudio precoz durante el embarazo (anterior a semana 36) de:
 - **Acs. Anti-Ro:** ↑ riesgo lupus neonatal
 - **Coagulación:** anticoagulante lúpico/ Acs. Frente proteínas de la coagulación
 - Pruebas sanguíneas cruzadas

4.- PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA AUTOINMUNE (IDIOPÁTICA)

Aguda: Infantil, cura espontáneamente, no precisa tto. Relación con infección vírica.

Crónica: Edad adulta. Auto-Ac frente a glucoproteína IIb-IIIa o complejos glucoproteína Ib-IX.

La clínica comprende aumento de la incidencia de hemorragias cutáneo-mucosas.

CLÍNICA	TTO	PREANESTESIA
Trombopenia	Prednisona Inmunoglobulina IV Esplenectomía Danazol Ciclofosfamida Plasmaféresis	Inmunoglobulina IV+corticoides para incrementar plaquetas Posponer cirugía electiva si plaquetas<50000/mcl



Preanestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios

VALORACIÓN PREANESTÉSICA en la PTI:

1.- Anamnesis específica sobre episodios hemorrágicos:
sangrado gingival, flujo menstrual, melenas,
hematoquecia, hemoptisis...

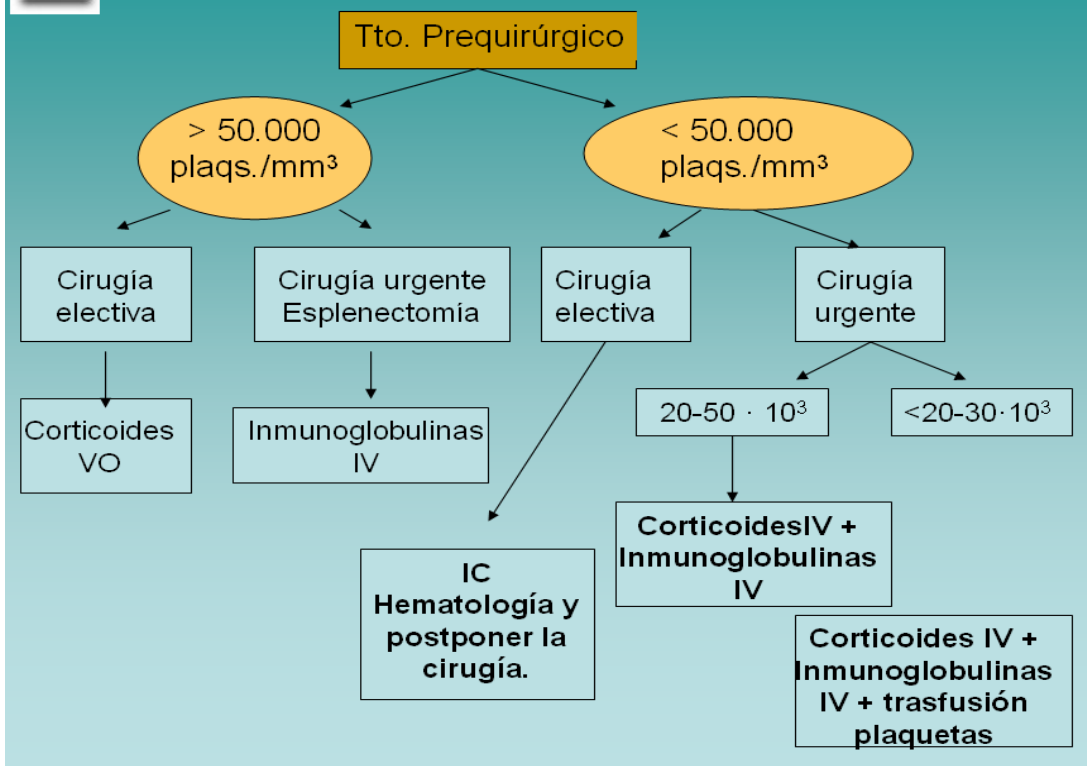
2.- Analítica sanguínea:

- Prequirúrgico habitual
- Pbas coagulación no siempre alteradas
- Plaquetopenia: si imp. Valorar transfusión prequirúrgica y realizar IC a hematología.



Preanestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios

VALORACIÓN PREANESTÉSICA en la PTI:



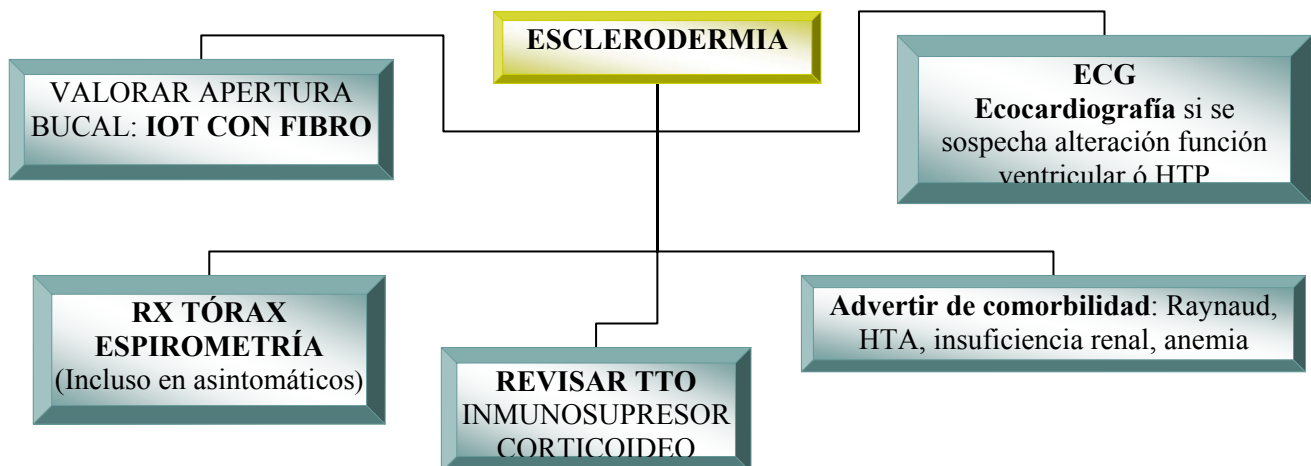
ACTITUD PREANESTÉSICA EN OBSTETRICIA:

- Es posible realizar técnicas de anestesia / analgesia loco-regional sin mayor riesgo de complicaciones hemorrágicas hasta 70.000 plaqs/mm³ según algunos estudios.
- Si <50.000 plaq/mm³ → **Prednisona** VO 2-3 sem.
- Si fracaso corticoideo o ↑ dosis → **Inmunoglobulinas**
- Sólo si plaqs.<10.000/mm³ **esplenectomía** (en 2º trimestre)
- Resto de ID contraindicados por teratogenia

5.- ESCLERODERMIA

La etiopatogenia fundamental se debe a depósito de colágeno anormal (fibrosis) y lesión microvascular. Se caracteriza por depósitos fibrosos junto con alteraciones microvasculares. El tratamiento habitual consiste en corticoides e inmunosupresores.

VASCULAR	Fenómeno de Raynaud Hipotensión impte tras inducción Telangiectasias: sangrado en IOT
PIEL/MUSCULOESQUELÉTICO	Esclerodermia Artritis, contracturas en flexión Dificultad IOT: afectación ATM
GASTROINTESTINAL	Riesgo elevado de neumonitis por aspiración Gastroparesia, reflujo Malabsorción, anemia
PULMONAR (Ppal comorbilidad)	Neumonitis por aspiración Alveolitis, fibrosis 2/3 inf pulmón Patrón restrictivo, disminución de DLCO
RENAL	Insuficiencia renal HTA
CARDIOVASCULAR	Pericarditis Insuf cardíaca congestiva Miocardiopatía Hipertensión pulmonar, Cor pulmonale Bloqueo cardíaco, arritmias
HEPÁTICO	Cirrosis biliar primaria



1. *AFECTACIÓN CUTÁNEA:*

- Engrosamiento piel peribucal
 - Reabsorción ósea mandibular
- } Dificultad } **Dificultad**
apertura } **IOT**
bucal }
- Engrosamiento cutáneo difuso → Dificultad de acceso venoso y arterial (No radial)


2. *AFECTACIÓN SISTÉMICA:*

- Cardíaco: ECG, Si HTP → Ecocardiografía; Si alt. conducción
→ **IC cardiología**
- Pulmonar: RX Tx → Neumotórax, bullas, fibrosis
PFR → Patrón restrictivo
- Gastrointestinales: profilaxis con antiácidos o anti-H2

6.- DERMATOMIOSITIS

En la patogenia existen autoanticuerpos antinucleares frente músculo esquelético y piel.

- Clínica: - Debilidad muscular proximal y simétrica ± disfagia ± disfunción diafragmática.
- Rash cutáneo → decoloración heliotropa parpebral, edema, pápulas eritematosas de Gotton



Preanestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios

VALORACIÓN PREANESTÉSICA
DERMATOMIOSITIS:

- Valoración habitual
- Valoración específica:
 - **Analítica sanguínea:** mioglobina sérica.
 - **Anamnesis cuidadosa** por aparatos y según afectación sistémica valorar la realización de Pc e IC (EMG, PFR, Ecocordio, gasometría...)

7.- SÍNDROME DE SJÖGREN

Se trata de una exocrinopatía autoinmune, que se caracteriza por la sequedad en mucosas: conjuntiva, oral, bronquial, etc.. (xerostomía y xeroftalmía). Menos frecuente son la gastritis atrófica y la pancreatitis. Puede haber afectación intersticial renal y pulmonar, además de polineuritis y/o Fenómeno de Raynaud.

En la consulta de preanestesia se debe constatar descartar su asociación con otras enfermedades autoinmunes, se debe prestar atención a la medicación habitual (esteroides, hidroxicloroquina), con cobertura de estrés corticoidea según las normas generales, así como sus efectos secundarios y la valoración de la vía aérea que puede requerir IOT con fibrobroncospio en algunos casos.

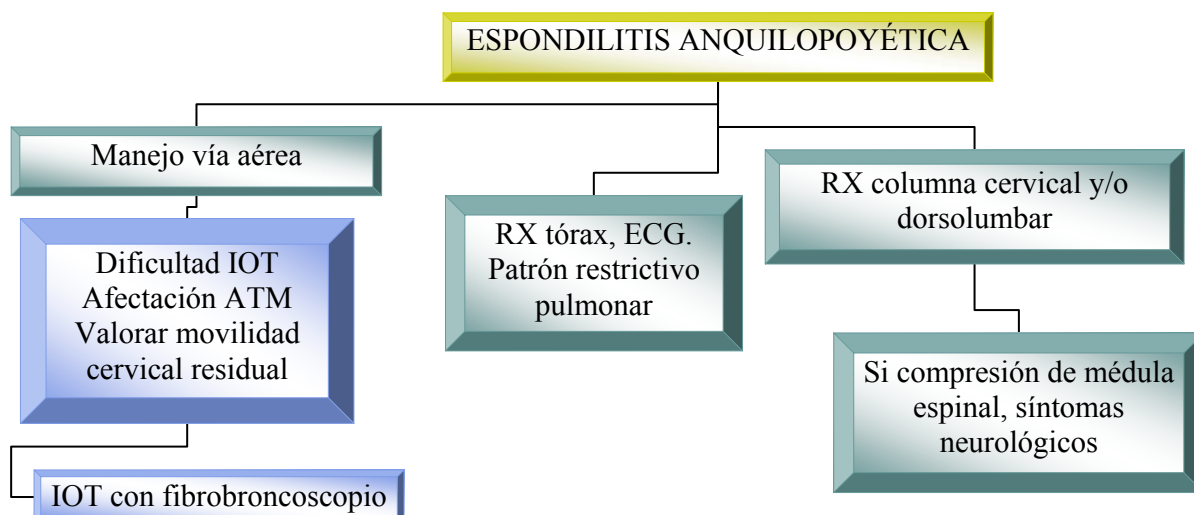
Además, se recordará el uso de filtros humidificadores, protección ocular con pomada y/o suero fisiológico.



8.-ESPONDILITIS ANQUILOSANTE

Enfermedad crónica, inflamatoria y sistémica que afecta predominantemente al esqueleto axial, con afectación de articulación sacroiliaca, artropatía periférica y ausencia de nódulos reumatoideos y factor reumatoide. Correlación con factores genéticos (HLA-B27). La anquilosis completa de la columna cervical en flexión es el estadio final.

SÍNTOMAS GRALES	Fiebre, fatiga, pérdida de peso
PIEL/MUSCULOESQUELÉTICO	Dolor lumbar con rigidez matutina Afectación columna cervical Osificación ligamentos interespinosos Fracturas vertebrales con la extensión. Dificultad IOT: afectación ATM
OFTALMOLÓGICAS	Uveítis, conjuntivitis
PULMONAR	Afectación laríngea por úlceras Artritis cricoaritenoidea Fibrosis lóbulo superior Patrón restrictivo: afectación costo-vertebrales
CARDIOVASCULAR	Aortitis, insuficiencia aórtica Valvulopatía mitral Defectos de conducción Bloqueo cardiaco completo
HEMÁTICO	Anemia normocítica/normocrómica Aumento IgA
NEUROLÓGICO	Compresión de médula espinal cervical Sind cola de caballo Epilepsia focal Insuficiencia vertebro-basilar



9.- VASCULITIS

Enfermedades sistémicas caracterizadas por inflamación de los vasos sanguíneos dando lugar a su deterioro y obstrucción. El tratamiento puede realizarse con corticoides y/o ciclofosfamida.

VASCULITIS AUTOINMUNES DE GRANDES VASOS:

	EPIDEMIOLOGÍA	CLÍNICA
A. TEMPORAL	♂ adulto	-Cefalea. - Engrosamiento a. temporal. - ↓ agudeza visual/amaurosis. - Claudicación mandibular.
TAKAYASU	♀ joven	- Artralgias/mialgias. - Claudicación MMSS. - □ pulsos. - Mareos/síncope. - ↓visión. - IC y/o HTA.

VASCULITIS AUTOINMUNES DE MEDIANOS VASOS:

	EPIDEMIOLOGÍA	CLÍNICA
PAN	♂ joven	-Dolor abdominal. -Artralgias/artritis -Púrpura. -IR, HTA. -Coronariopatía, IC. -Mononeuritis múltiple
KAWASAKI	♀ < 2 años	-Coronariopatía, peri/miocarditis, valvulopatía, IC. -Conjuntivitis bulbar bilateral. -Exantema polimorfo. -Eritema palmoplantal. -Adenopatías. -Artralgias/artritis. -Dolor abdominal.

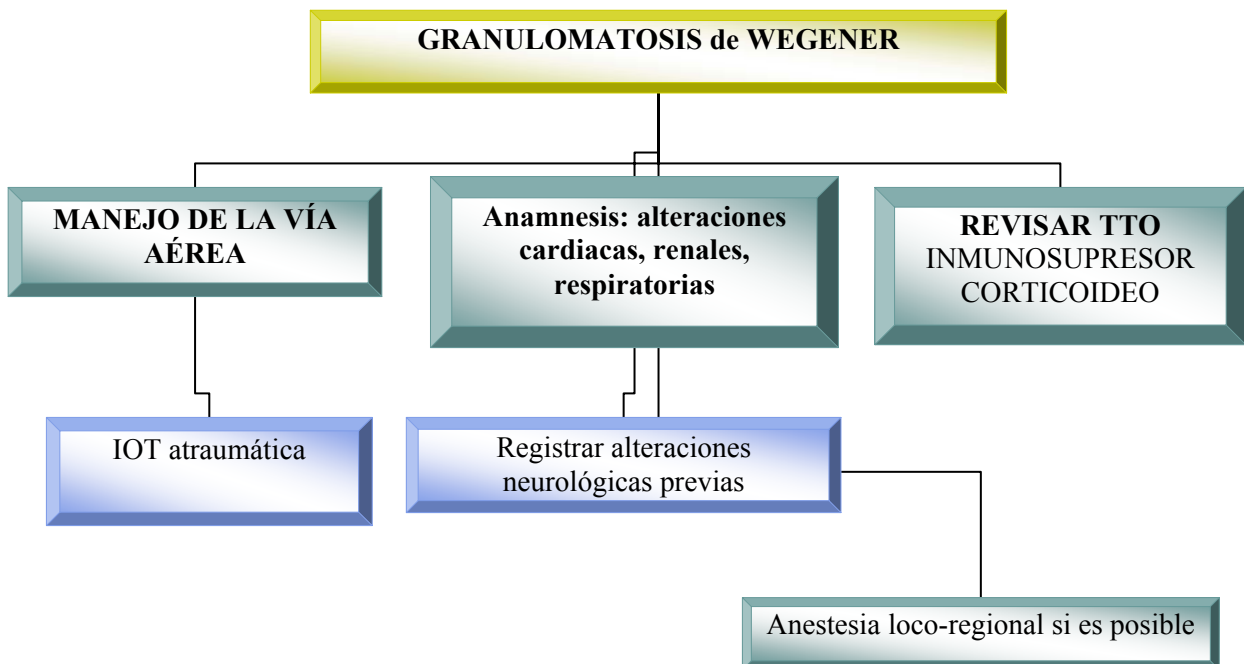
VASCULITIS AUTOINMUNES DE PEQUEÑOS VASOS

	EPIDEMIOLOGÍA	CLÍNICA
WEGENER	♂=♀ adultos	<ul style="list-style-type: none"> -Nódulos púrpura. -Hemoptisis, nódulos infiltrados. -Pericarditis, coronariopatía, IC. -Conjuntivitis/queratitis. -Destrucción senos, IOT difícil. -Riesgo hemorrágico. -GMN/IR.
PAM	♂=♀	<ul style="list-style-type: none"> -Púrpura/petequias. -GMN/IR. -Hemorragia alveolar.
CHURG- STRAUSS	♂>♀	<ul style="list-style-type: none"> -1º: rinitis, pólipos nasales, asma. -2º: eosinofilia periférica. -3º: vasculitis sistémica. -Púrpura, nódulos, livedo ret. -Mononeuritis múltiple MMII. -IC/derrame pericárdico
SCHÖNLEIN- HENOCH		<ul style="list-style-type: none"> -Púrpura palpable. -Dolor abdominal cólico. -Artritis no erosiva. -GMN.
CRIOGLOB.		<ul style="list-style-type: none"> -Artralgias, mialgias. -Púrpura/neuropatía periférica. -GMN, Insuficiencia hepática.

➤ GRANULOMATOSIS DE WEGENER

Angeítis necrosante sistémica de predominio pulmonar, pero también afectación ORL, cardiaca, renal y ocular. Manifestaciones clínicas:

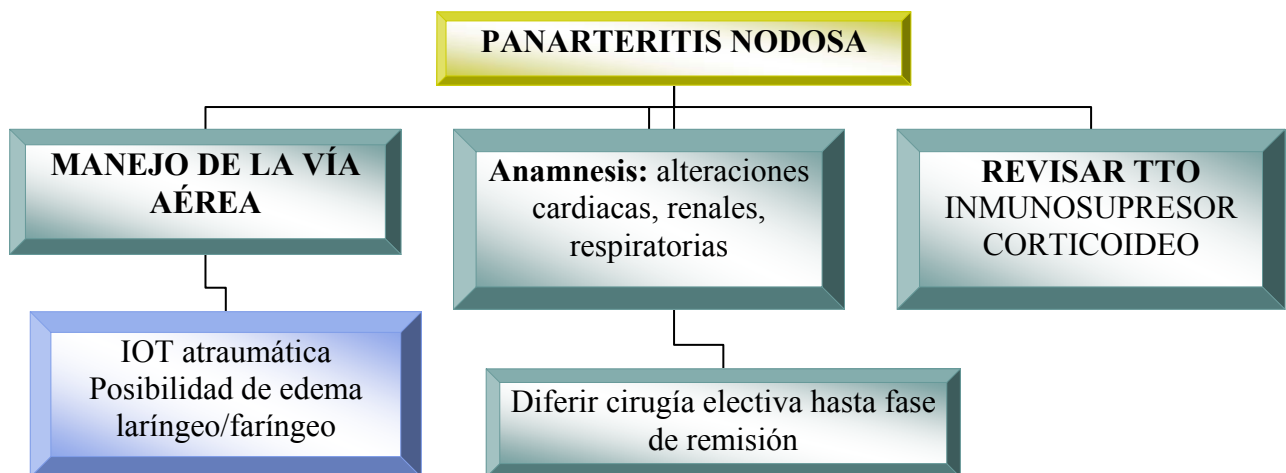
SÍNTOMAS GRALES	Alteración del estado general
OFTALMOLÓGICAS	Conjuntivitis, queratitis
PULMONAR	Hemoptisis Nódulos, infiltrados
CARDIOVASCULAR	Pericarditis Coronariopatía Insuficiencia cardiaca
ORL	Dstrucción de senos IOT dificultosa, riesgo de hemorragia
CUTÁNEAS	Nódulos subcutáneos, púrpura
RENAL	Neuropatía glomerular: insuf renal crónica



➤ PANARTERITIS NODOSA

Angeítis necrosante que afecta a arterias musculares de pequeño y mediano calibre en la circulación mayor.

SÍNTOMAS GRALES	Alteración del estado general en fase aguda
ABDOMINAL	Dolor abdominal (vasos vísceras)
PULMONAR	Nódulos, infiltrados
CARDIOVASCULAR	HTA Coronariopatía Insuficiencia cardíaca
NEURO	Neuropatía periférica
MUSCULOESQUELÉTICO	Nódulos, deformaciones articulares
RENAL	Insuficiencia renal



Ib.-

ENFERMEDADES

AUTOINMUNES

ÓRGANO-ESPECÍFICAS

I-B: ENFERMEDADES AUTOINMUNES ÓGANOESPECÍFICAS

Se deben a la producción de autoanticuerpos que reaccionan contra un órgano determinado. Trataremos aquí sólo de forma general las características particulares de cada una de ellas, puesto que algunas están incluidas en otras futuras sesiones.

1.-ENF. DE ADDISON:

Etiología: Destrucción de >90% de tejido suprarrenal.

CLÍNICA	TTO	PREANESTESIA
Astenia, anorexia Debilidad, dolor abdominal Hipotensión, hipoglucemia Aumento de K ⁺	HIDROCORTISONA 30 mg/d en 3 tomas FLUDROCORTISONA APORTE DE Na ⁺	Actuación terapia corticoidea Duplicar dosis Valorar presión arterial y K ⁺ Pérdida líq extacelular acentúa hTa

2.- MIASTENIA GRAVIS

Etiología: anticuerpos frente a receptores de acetilcolina de las uniones neuromusculares.

CLÍNICA	TTO	PREANESTESIA
Debilidad faríngea, ocular que empeora con ejercicio Debilidad musc proximales Disfagia Neumonía por aspiración Insuficiencia respiratoria	Anticolinesterasas Corticoides Azatioprina Ciclofosfamida Plasmaféresis Inmunoglobulina Timectomía	No interrumpir tto anticolinesterasas Sustitución corticoidea Exacerbado por tetraciclinas, aminoglucósidos Descartar asociación con autoinmunes Valorar insuficiencia respiratoria

3.- ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Etiología: inflamación crónica y destrucción selectiva de mielina del SNC.

CLÍNICA	TTO	PREANESTESIA
Ataques disfunción neurológica focal Neuritis óptica Afectación troncoencéfalo, cerebelo Síntoma de Lhermitte	Interferón B1A, b-1 ^a Copolímero Metilprednisolona (brote) Prednisona Plasmaféresis Mitoxantrona ciclofosfamida Baclofeno Diazepam Anticonvulsivantes Anticolinérgicos	Posponer cirugía electiva si brote Sustitución corticoidea Si brote: 100 mg hidrocortisona cada 4-6 h Monitorizar temperatura Dosis mínimas AL

4.- ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE

- POR ANTICUERPOS CALIENTES:

Hemólisis. Más frecuente en niños, tras enfermedades infecciosas.

CLÍNICA	TTO	PREANESTESIA
Agudas: Hemólisis (Coombs +) Crónicas: Hemólisis repetidas	Corticoides Corticoides Esplenectomía Inmunosupresión	Posponer cirugía no urgente Si transfusión: hematíes lavados IC a Hema pues plasmaféresis preoperatorio ayuda

- POR ANTICUERPOS FRÍOS:

Agudas: Niños tras neumonía atípica, gripe... hemólisis IV grave. Posponer cirugía hasta fin crisis.

Hemoglobinuria paroxística a frigore: hemólisis tras exposición al frío. Se detecta aglutinina bifásica. Buena evolución en semanas. Corticoterapia. Posponer cirugía hasta fin crisis.

Crónica: hombres mayores de 50 años con hemólisis crónica tras frío. Hemólisis bien tolerada sin shock ni insuficiencia renal. No corticoides ni esplenectomía.

CLÍNICA	TTO	PREANESTESIA
Hemólisis	Según tipo	Anamnesis crisis hemolíticas Posponer cirugía hasta fin crisis. Estudio de aglutinina: IC hema Mantener temperatura Limitar transfusiones (si necesaria, hematíes lavados)

- CRIOGLOBULINEMIA

Presencia en el suero de inmunoglobulinas que precipitan a 4°C y se vuelven a disolver a 37°C, en concentración entre 0,1-1 g/L.

CLÍNICA	TTO	PREANESTESIA
Acrocianosis Sind de Raynaud Necrosis cutánea Púrpura	Corticoterapia Inmunosupresores Mantener temperatura Plasmaféresis	Posponer cirugía si grave

5.- TIROIDITIS

La etiología inmunológica se ha visto implicada en procesos que pueden alterar el funcionamiento de la glándula tiroidea, tanto provocando un hipotiroidismo como un hipertiroidismo y crisis tirotóxica. Es fundamental demorar toda cirugía no urgente hasta que no se compruebe un adecuado funcionamiento de la glándula y control de la enfermedad. Se deben solicitar pruebas de función tiroidea, y realizar interconsulta a endocrinología según los resultados.

Los anticuerpos antiperoxidasa tiroidea están elevados en el 95% de los hipotiroidismos de origen inmunológico. En la enfermedad de Graves-Basedow los anticuerpos antirreceptor de TSH están elevados. En la tiroiditis de Hashimoto son positivos los anticuerpos antimicrosomiales y antitiroglobulina.

○ TIROTOXICOSIS (Hipertiroidismo)

La enfermedad de Graves-Basedow es la causa más frecuente de hipertiroidismo. Se producen inmunoglobulinas estimulantes del tiroides y LATS (estimulantes tiroideos de larga evolución. Tienen mayor prevalencia de prolapso de la válvula mitral, incluso en estado eutiroideo. Si existe tirotoxicosis + soplo, debe realizarse un ecocardiograma para descartar prolapso de la válvula mitral, y establecer profilaxis de la endocarditis bacteriana

CLÍNICA	TTO	PREANESTESIA
Estado hipermetabólico Arritmias: taquicardia, AcxFA Fallo cardiaco congestivo Leucopenia, trombopenia	Cirugía tiroides Antitiroideos Yodo radiactivo Betabloqueantes	Control hormonas tiroideas Descartar agranulocitosis Siempre ECG. Si soplo, ecocardio Demorar cirugía no urgente Premedicar generosamente Anestesia regional beneficiosa Mantener B-bloq desde 15 d antes hasta día cirugía Si urgencia: Propranolol 40-80 mg/6h o hasta Fc controlada

○ HIPOTIROIDISMO

La tiroiditis de Hashimoto es la causa más frecuente de hipotiroidismo en adultos. Puede asociarse a otras enfermedades autoinmunes. La cirugía electiva debe posponerse en el hipotiroidismo severo (coma mixedematoso). Se debe tener cuidado con la premedicación con ansiolíticos. Pueden ser necesarios suplementos de corticoides. Debe corregirse la anemia y la hipovolemia. Puede haber dificultad en el manejo de la vía aérea por macroglosia, relajación de tejidos de la orofaringe, insensibilidad al CO₂, retraso en vaciamiento gástrico y aumento de sensibilidad a depresores. La vida media de la levotiroxina es de 7 días, así que es opcional la administración la mañana de la cirugía.

II.

DÉFICITS

INMUNITARIOS

II.- DÉFICITS INMUNITARIOS:

La deficiencia de algún componente del sistema inmunitario implica un aumento de susceptibilidad a las infecciones. Dichos trastornos pueden ser clasificados en primarios ó secundarios a patologías y/o fármacos.

- **Congénitas o primarias:** el 70% se dan en varones por su naturaleza ligada al cromosoma X. Se dan en menores de 20 años en el 80% de los casos. Se conocen más de 130 ID primarias.

Tipos:

- Céls B: déficit de Ac.

El más frecuente es **déficit de IgA** (1:400)

- Inmunodeficiencia variable común
- Deficiencia selectiva IgG y/o Ig M
- Hipogammaglobulinemia con timoma
- Enf de Bruton (agammablobulinemia lig al X)

- Céls T: - Déficit de céls T (di George):

- Inmunodeficiencia combinada
- Sínd de Wiskott-Aldrich
- Ataxia-talangiectasia

- Fagocitos - Hiper Ig-E

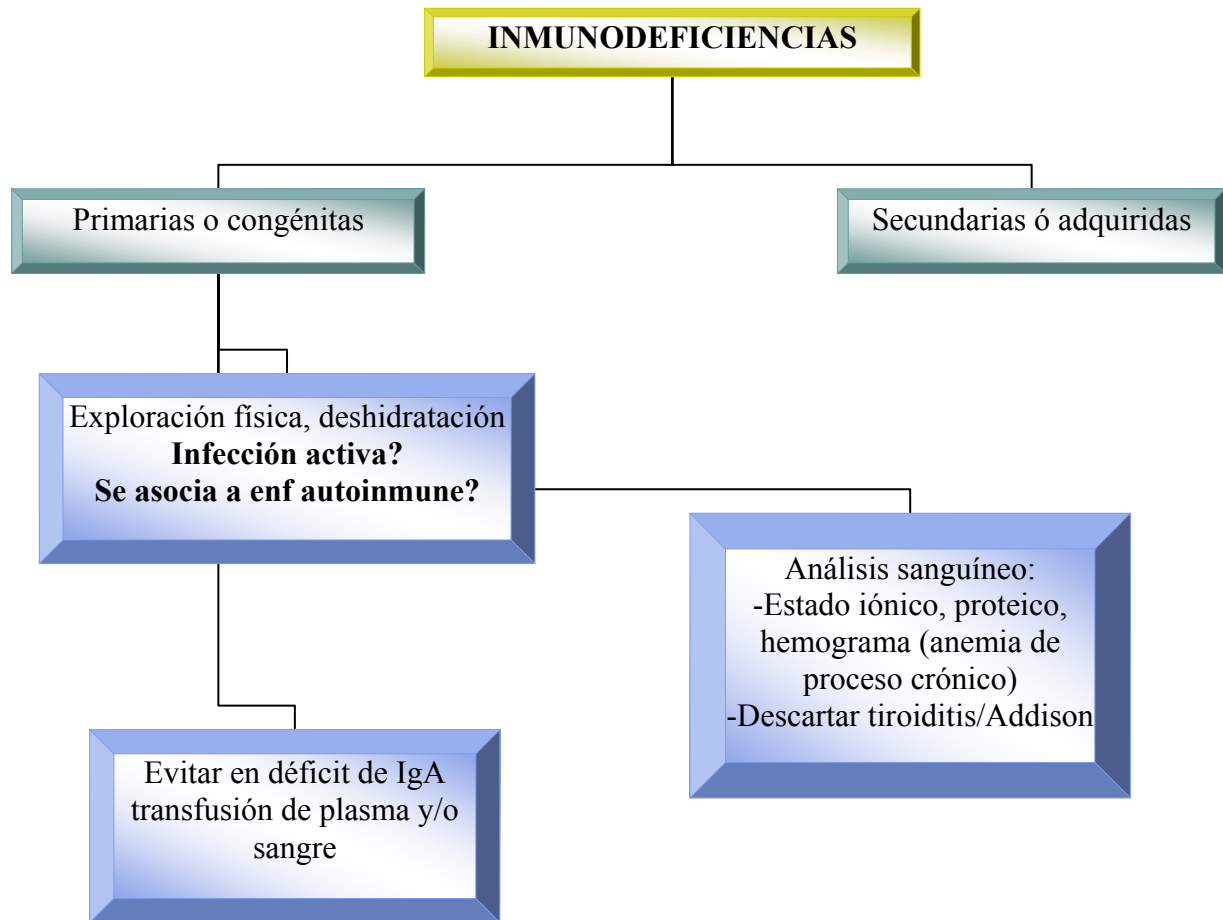
- Enf granulomatosa crónica
- Déficit de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa.

- Complemento - Déficit del inhibidor de C1: angioedema

- **Secundarias:**

- Por fármacos: RT, hidantoínas, D-penicilamina, inmunosupresores, corticoides
- Enf infecciosas inmunodepresoras: rubéola, sarampión, lepra, TBC, SIDA, malaria, CMV, EBV, hepatitis B
- Enfermedades: Diabetes mellitus, malnutrición, sínd nefrótico, distrofia miotónica, enf de céls falciformes, Sind de Down.
- Enfermedades hematológicas infiltrativas: histiocitosis, sarcoidosis, Hodgkin y Linfoma, LLC, mieloma, agranulocitosis, anemia aplásica

- Esplenectomía, quemaduras



NIVELES SÉRICOS DE INMUNOGLOBULINAS:

Ig G: 800-1800 mg/dl

Ig A: 90-450 mg/dl

Ig M: 65-265 mg/dl

Ig E: 10-179 IU/ml

II.- a: CONGÉNITOS:

CÉLS B

1.- DÉFICIT DE IG A:

El **déficit de Ig A** es el déficit inmunitario más frecuente en Europa (1/400 hab). La IgA es la principal inmunoglobulina de las secreciones y primer eslabón de defensa en mucosas. La clínica, que puede estar ausente, se caracteriza por infecciones graves (respiratorias, las más habituales) y diarreas crónicas, pero el verdadero problema estriba en

la producción de Ac anti-IgA precipitantes, con reacciones anafilactoides graves tras la transfusión de componentes sanguíneos de donantes, así que habrá que evitar toda transfusión innecesaria en estos pacientes, y si es necesario, procedente de donantes con déficit eritrocitos lavados 3 veces, aunque no elimina el riesgo).

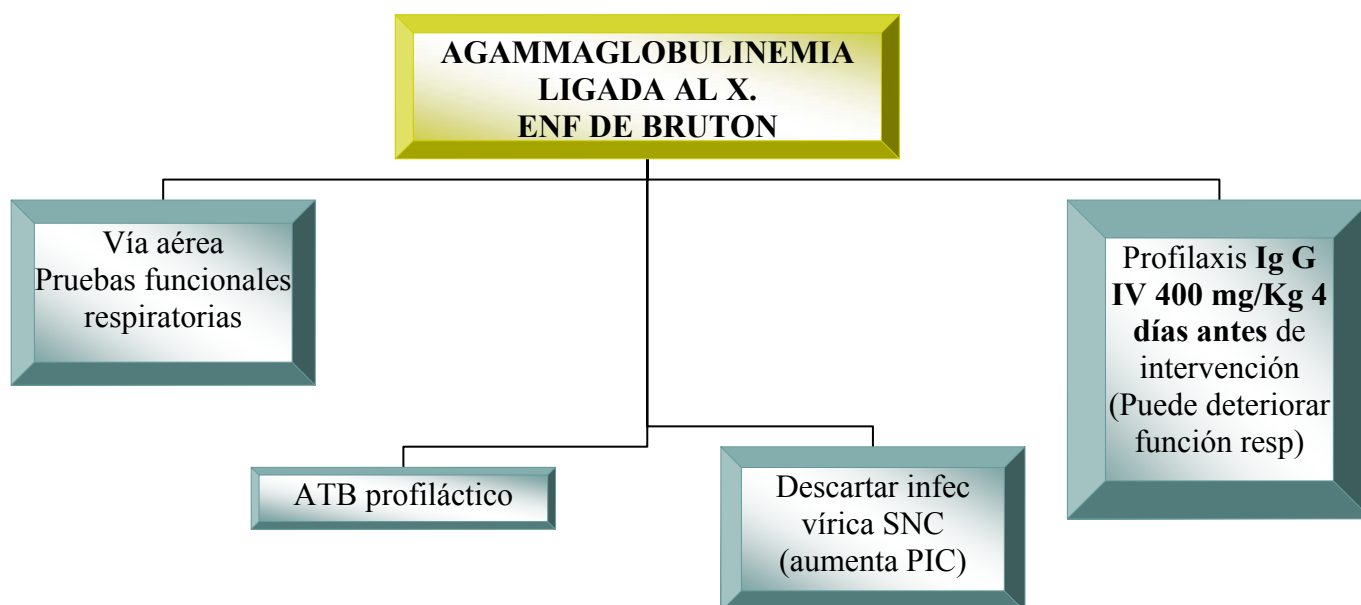
En las formas congénitas, pueden ser niños con múltiples infecciones, que pueden llegar a ser bacterianas graves con cronificación y/o secuelas. Lo más frecuentes son infecciones respiratorias, úlceras orales, conjuntivitis, diarreas... Infrecuentemente pueden desarrollar trastornos hematológicos, vasculitis, artritis y endocrinopatías, enfermedad celiaca y anemia perniciosa. No es extraño que presenten Ac lupus-like sin trascendencia clínica, y tener con más frecuencia atopias y dermatitis. Puede estar desencadenado por fenitoína. No es necesario solicitar pruebas funcionales.

Diagnóstico: IgA <5 mg/dl. No existe terapia sustitutiva.

2.- AGAMMAGLOBULINEMIA LIGADA AL X. ENF DE BRUTON

Ausencia de linfocitos B maduros. Clínica: lactantes a partir de 5-6 mes (tras cese Ac maternos). Ig G < 200 mg/dl, con ausencia de Ig m, A, D y E. Infecciones con otitis, Giardia, S. pneumonia y Haemophilus... Cuadro similar a artritis reumatoide. No existe contraindicación para anestesia general/loco-regional.

TTO: Ig G IV ó IM: 200 mg/Kg-400 mg/Kg mensual (vida media: 15-20 días).

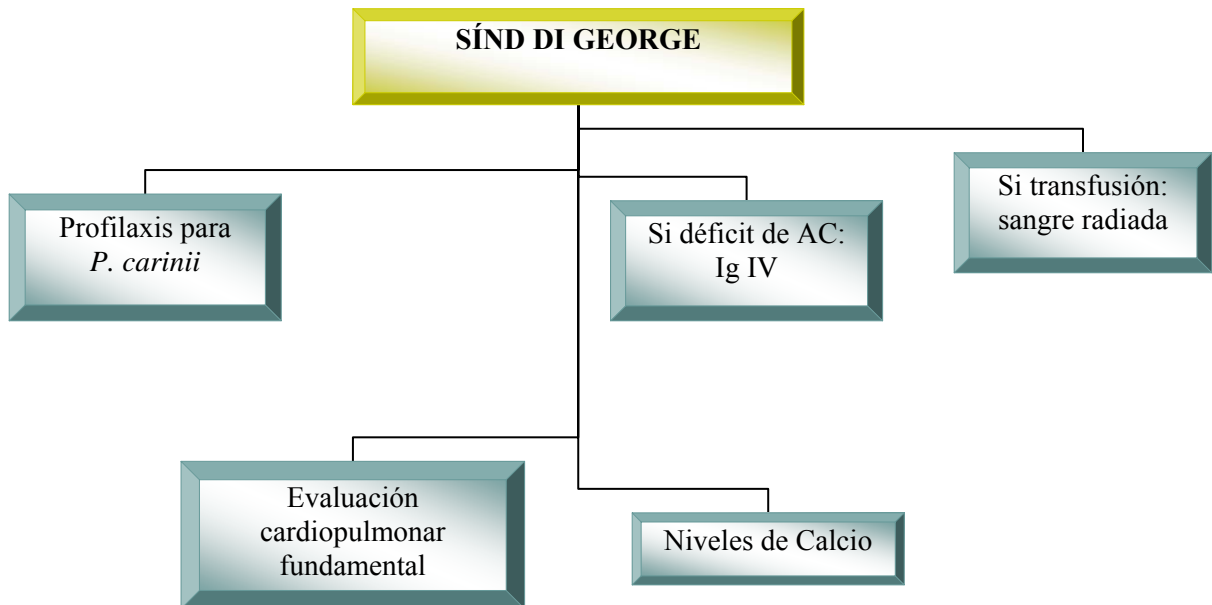


CÉLS T

1.- SÍNDI GEORGE

Síntomas desde el nacimiento: facies anormal (baja implantación de orejas, boca de pescado), hipoparatiroidismo, micrognatia y alteraciones cardíacas (insuficiencia cardíaca). Requieren trasplante tímico para lograr supervivencia alargada.

Se manifiesta como hipocalcemia a las 24 h resistente al tto habitual. Puede desarrollar enfermedad injerto contra huésped tras transfusión sanguínea (si no se ha realizado el trasplante tímico: la transfusión debe ser con sangre radiada).



2.- ATAXIA-TELANGIECTASIA

Concentración disminuida ó ausente de IgG e IgA, con ataxia-telangiectasia, infec senopulmonar recidivante y alteraciones de céls T y B, EPOC, retraso mental y debilidad.

No aplicar vacunas de virus atenuados. Radiar siempre los productos sanguíneos antes de cualquier transfusión. EVALUACIÓN PULMONAR PREPERATORIA EXHAUSTIVA.

DISFUNCIÓN DE FAGOCITOS

ENF GRANULOMATOSA CRÓNICA	Aumento de lupus. Infec x S. epidermidis, S. marcescens, Aspergillus. Linfadenopatía, neumonía, hepatoesplenomegalia	INTERFERON GAMMA (disminuye infec) TMP_SMXZ (profil. y tto) ANFOTERICINA B
ENF DE CHEDIAK-HIGASHI	Infec. bacterianas recidivantes, neoplasias, albinismo...	- PRUEBAS FUNCIONALES RESPIRATORIAS - ESTUDIO EXHAUSTIVO COAGULACIÓN - PROFILAXIS CORTIOIDES ESTRÉS
SIND HIPER IG-E. SIND JOB	Ig E x 10 veces Infec bacterianas y abscesos recurrentes, por S. aureus.	- Riesgo de absceso epidural - Respuesta prolongada a succinilcolina?
CANDIDIASIS MUCOCUTÁNEA CRÓNICA	Infec crónica por Candida, hipoparatioidismo, enf de Addison, hepatitis crónica, fibrosis pulmonar, déficit ACTH...	

DISFUNCIÓN DEL COMPLEMENTO

ANGIOEDEMA POR DÉFICIT DE C1 INHIBIDOR:

De vital importancia para el anestesiólogo por su potencial implicación con edema de la vía aérea. Es una enf hereditaria autonómica dominante. Consiste en reducción funcional de la proteína del complemento inhibidor de la esterasa C1, con liberación de mediadores vasoactivos. Se caracteriza por episodios de edema agudo subcutáneo de mucosa de tracto digestivo y/o vía aérea superior, SIN PRURITO, incluso con cuadro de dolor abdominal severo.

TIPOS:


I.- 85%: Niveles de C1 inhibidor disminuido por defecto de síntesis.

II.- Niveles N ó aumentados: trast funcional

III.- No se conoce el defecto, pero se da durante el embarazo.

Desencadenantes de las crisis: sólo en 30-40% se conocen: traumas, endoscopias, ansiedad...

Afectación de la vía respiratoria: desde alteración de la voz a muerte por asfíxia.



Preadnestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios

ANGIOEDEMA POR DÉFICIT DE C1 INHIBIDOR:

CLÍNICA	TTO	PREANESTESIA
Edema subcutáneo Edema submucoso Edema digestivo EDEMA VÍA AÉREA Prurito	Crisis AGUDA: Purificado C1 inhibidor Tto CRÓNICO: Andrógenos atenuados Antifibrinolíticos Purificado C1 inhibidor	Mantener tto habitual Profilaxis edema de glotis: Purificado C1 inhibidor (1500 UI 6-12 h prequirúrgico) Alternativa: Plasma fresco congelado (2 U 24 h antes + 2 U justo antes cirugía) Evitar IECA y estrógenos

ACTO QUIRÚRGICO:

- Existe riesgo de desencadenar crisis. De elección: técnica loco-regional
- Evitar asociación con mascarilla laríngea: riesgo de edema
- Mantener tto habitual con andrógenos atenuados (DANAZOL, 100-600 mg/d durante 5 días antes de intervención y 2 después; alternativa: Estanzolol 6-12 mg/d durante 5-7 días) ó antifibrinolíticos.
- Tras administrar C1 inhibidor, los niveles de C4 se elevan hasta la normalidad
- NIÑOS: tto crisis (poco frecuentes): 500 UI de purificado de C1-inhibidor. A los 30 min comienza el efecto, remisión de síntomas completo a las 24 h y efecto dura 3-5 días. Sólo tto continuo con antifibrinolíticos si 1 ó mas episodios/mes en niños.
- EMBARAZADAS: Puede estar impedido parto por vía vaginal. Contraindicados los andrógenos. El purificado de C1 es tto profiláctico previo al parto. Si la clínica es severa, profilaxis continua con antifibrinolíticos. Importante papeal de técnicas loco-regionales en manejo del dolor obstétrico.

II.- b: ADQUIRIDOS:

1.- VIH y SIDA

La visita preanestésica en el paciente VIH positivo debe estar enfocada a tres aspectos fundamentales: estadio de la enfermedad (directamente relacionado con el riesgo anestésico-quirúrgico); anamnesis cuidadosa por sistemas y exploraciones complementarias pertinentes (por ejemplo, ecocardiografía ante sospecha de afectación cardíaca) y la documentación de la medicación habitual para descartar complicaciones y/o interacciones. Hay que recordar que el paciente VIH tiene una susceptibilidad aumentada a las infecciones, por lo que además de extremar las medidas de asepsia, debe instaurarse profilaxis antibiótica adecuada.

La infección por VIH puede desembocar en SIDA (según la clasificación del CDC, la más utilizada, combina el número de linfocitos CD4 con la clínica) en estadios avanzados de la enfermedad.. Puede comprometer per se cualquier órgano vital, favorece tanto infecciones como tumores, y la terapia plantea numerosas complicaciones. En relación al riesgo, hay un 13,3% de tasa de mortalidad a los 6 m postoperatorios si el número de CD4 es $<50\text{mm}^{-3}$; y ésta es del 0,8% si CD4 es $>200\text{mm}^{-3}$.

CTABLA 4. Clasificación de los CDC de 1993

Categorías de Linfocitos CD4+	Categorías clínicas		
	A Infección aguda Infección asintomática o LGP	B Infección sintomática no A o C	C Condiciones indicadoras de SIDA
(1) $\geq 500\text{ cel/mm}^3$	A1	B1	C1
(2) $200\text{-}499/\text{mm}^3$	A2	B2	C2
(3) $< 200/\text{mm}^3$	A3	B3	C3

Categoría Clínica A

1. Infección asintomática.
2. Linfadenopatía generalizada persistente.
3. Infección Aguda (Primaria).

Categoría Clínica B

Sintomático condiciones no A no B

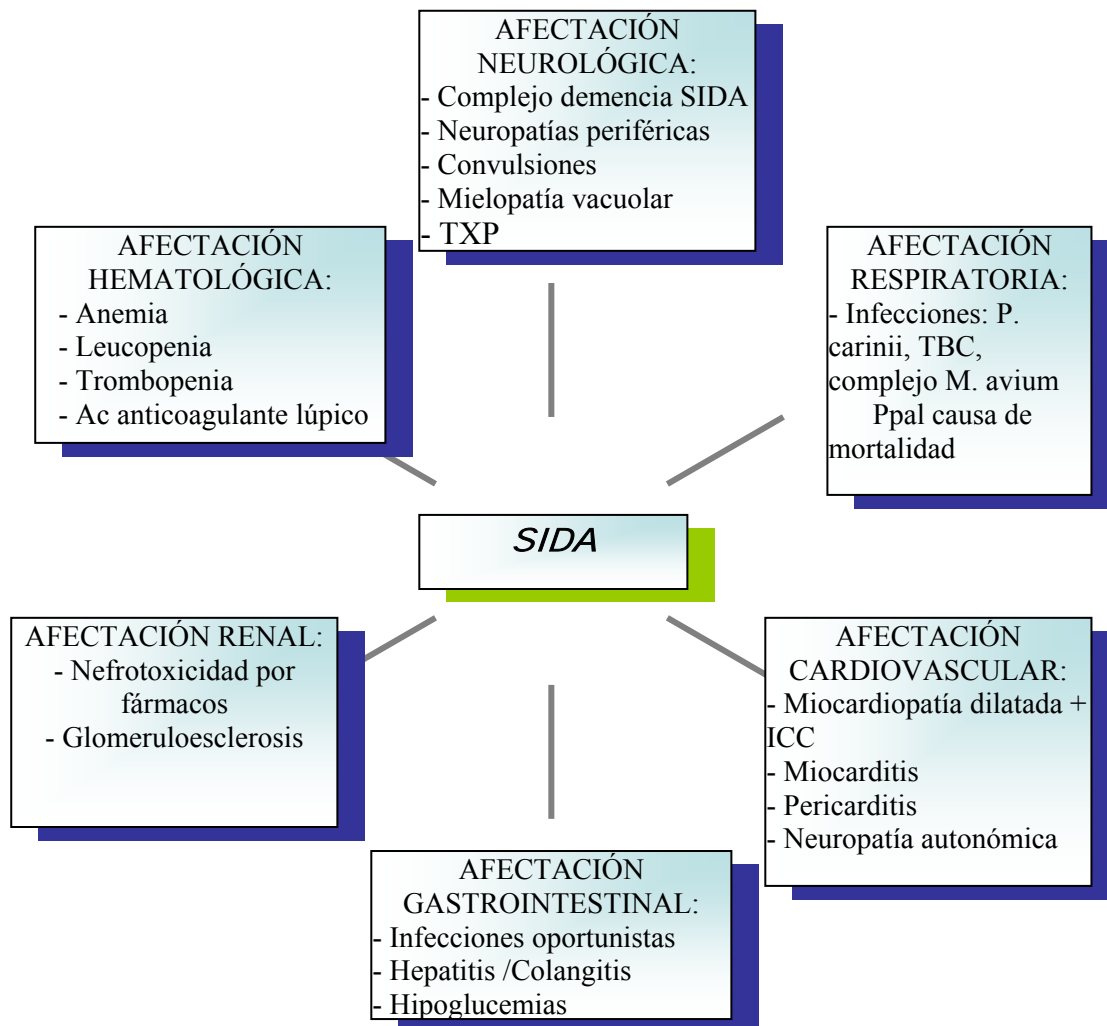
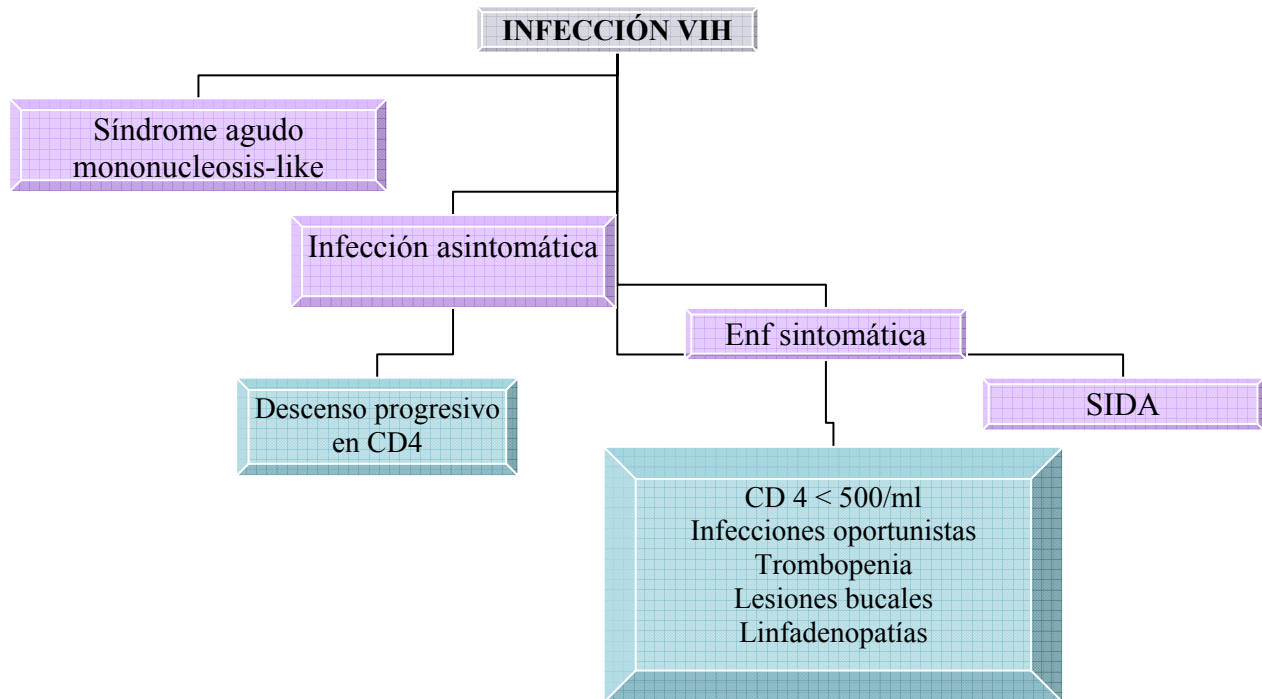
1. Angiomatosis bacilar.
2. Candidiasis vulvovaginal persistente más de un 1 mes, con pobre respuesta al tratamiento.
3. Candidiasis orofaríngea.
4. Displasia cervical o carcinoma in situ.
5. Síntomas constitucionales: fiebre (38,5°C) o diarrea mayor de 1 mes.

Categoría Clínica C

Condiciones clínicas que definen **SIDA**:

1. Candidiasis esofágica, traqueal, bronquial o pulmonar.
2. Cancer Cervical Invasivo.
3. Coccidioidomicosis, extrapulmonar.
4. Cryptococosis, extrapulmonar.
5. Cryptosporidiosis con diarrea mayor de un (1) mes..
6. Retinitis por Citomegalovirus o infección por Citomegalovirus en bazo, hígado o nódulos linfáticos.
7. Ulceras muco-cutáneas de un (1) mes o más de duración, bronquitis neumonitis o esofagitis por Herpes simplex.
8. Histoplasmosis extrapulmonar o diseminada.
9. Isosporiasis con diarrea mayor de un (1) mes
10. Neumonía por Pneumocystis carinii.
11. Neumonía bacteriana recurrente (más de dos episodios en un año).
12. Tuberculosis pulmonar o extrapulmonar.
13. Infecciones por Mycobacterium avium o kansasii extrapulmonar o diseminada.
14. Nocardiosis.
15. Toxoplasmosis del S.N.C.
16. Salmonelosis recurrente o diseminada.
17. Strongiloidiasis extraintestinal.
18. Leucoencefalopatía multifocal progresiva.
19. Sarcoma de Kaposi.
20. Linfoma primario del S.N.C, linfoma inmunoblástico o linfoma de Burkitt.
21. Síndrome de desgaste.

Manifestaciones clínicas de la enfermedad por VIH según su evolución:



La afectación cardiaca ocurre en >del 50%, y puede ser muy temprana e la evolución de la enfermedad. La forma más frecuente es una miocardiopatía dilatada, por ello, ante la menor duda, una ecocardiografía que valore la función cardiaca debe ser realizada.

Las alteraciones hematológicas merecen un apartado especial: la anemia perioperatoria debe ser tratada mediante EPO y/o donación autóloga, en los casos posibles. En cuanto a las transfusiones sanguíneas homólogas, algunos estudios han sugerido que se debe recurrir a concentrados eritrocitarios desleucocitados por crioconservación y filtrado (CMV negativas). La trombopenia observada es de causa autoinmune, por lo que debe ser tratada como una PTI (corticoides 1mg/kg/d; esplenectomía y además AZT ó dapsona). Recomendamos IC a hematología ante una thrombopenia importante en paciente VIH positivo previo a la cirugía. En el caso de necesitar un rápido ascenso por un síndrome hemorrágico ó cirugía urgente, la transfusión de plaquetas recordaos que no está indicada, pero sí la inmunoglobulina polivalente de origen humano (1-2 g/Kg) IV de 2-5 días. Por otra parte, el VIH puede predisponer a fenómenos tromboembólicos, no sólo por su terapia, sino por su asociación a enfermedades neoplásicas y autoinmunes.

Los fármacos antirretrovirales no deben suspenderse de forma preoperatoria, puesto que una disminución en la concentración plasmática podría aumentar la replicación viral y además dar lugar a resistencias. Desafortunadamente no existen preparados intravenosos, por lo que deben introducirse de nuevo por vía oral tan pronto como sea posible. Es importante que el anestesiólogo conozca las posibles interacciones que la terapia antiviral origina durante el acto anestésico, pero no vamos a entrar en profundidad en este protocolo preanestésico (remitimos capítulo 36-658-A-10 de la Enciclopedia Médico Quirúrgica).

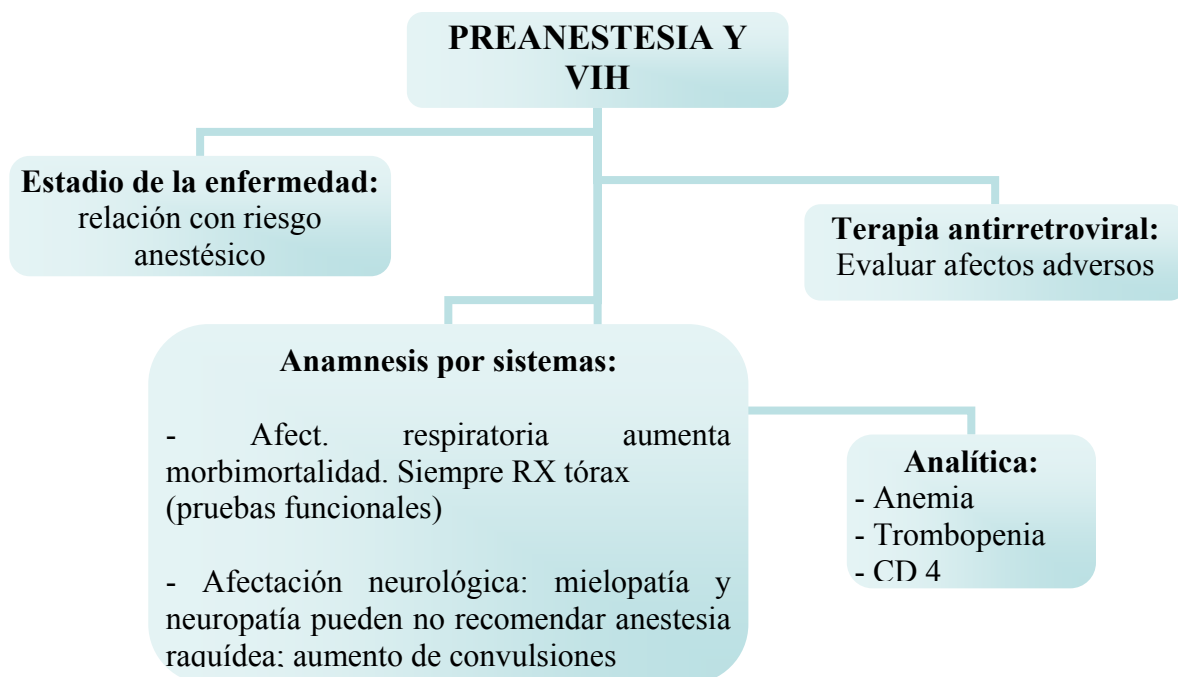
La anestesia loco-regional intraaxial parece ser segura en estos pacientes, puesto que la diseminación del virus hacia SNC se produce en fases muy precoces de la enfermedad y se considera improbable la inoculación del VIH durante la anestesia raquídea. En caso de cefalea post-punción dural, el parche hemático sigue siendo una controversia; parece no indicado pues puede aumentar de forma local la replicación viral en SNC, pero el número de casos estudiado es pequeño. La cateterización epidural prolongada en pacientes severamente comprometidos debe ser contraindicada.

Mención especial debe prestarse en el caso de embarazo. En EEUU, 1,7/1000 embarazos se da en mujeres seropositivas. La reducción de la transmisión vertical es > al 50% si se realiza una cesárea. La incidencia de complicaciones aumenta si $CD4 < 200/mm^3$.

El embarazo no es una contraindicación ó razón para posponer el tratamiento, aunque se deben tener en cuenta los cambios en el volumen de distribución y los posibles efectos adversos en el feto. La combinación de cesárea+terapia antirretroviral ha disminuido la transmisión vertical a <5%.

La afectación neurológica tipo demencia SIDA puede privar al enfermo de la habilidad de otorgar consentimiento informado, y éste debe ser firmado por un familiar, además de aumentar la sensibilidad del cerebro a medicación ansiolítica como benzodiacepinas, opiodes y neurolépticos. La infección de SNC y aumento de la PIC por meningitis, encefalopatía y mielopatía son contraindicaciones para anestesia neuroaxial. Se debe excluir manifestaciones neurológicas.

Si se sospecha infección oportunista es recomendable posponer la cirugía electiva hasta su resolución.




→ **VIH controlado sin otra infección: no medidas especiales de programación quirúrgica.**

2.- NEUTROPENIA

Cifras de neutrófilos $< 2000/\text{mcl}$ se considera leve; si es $< 1000/\text{cl}$, moderada y es grave por debajo de $500/\text{mcl}$. El grado de granulocitopenia se correlaciona con el riesgo de infección. La mayoría de las veces la etiología de la neutropenia es debida a fármacos, infecciones bacterianas, víricas, (mononucleosis infecciosa, VIH), quimioterapia, esplenectomía ó déficits nutricionales, aplasia, leucemias... El origen genético es mucho más infrecuente.

Ante una neutropenia, si es $< 1000/\text{mcl}$, la cirugía electiva debe suspenderse hasta estudio y/o tratamiento específico, puesto que el riesgo de infección es enorme. Además, debe evitarse las anestésias loco-regionales por vía raquídea y/o peridural.



Preanestesia: Enf autoinmunes / Déficit inmunitarios

NEUTROPENIA

Causas de neutropenia:

1. Medicamentosa: analgésicos, antiinflamatorios, atb, anticonvulsivantes, antiH2, antitiroideos, cardiovasculares, diuréticos, hipoglucemiantes, otros...
2. Congénita
3. Infecciosa: virus, bacterias, sepsis, malaria
4. Autoinmune: idiopática, AR
5. Carencia medular: neoplasias, QT, RT
6. Esplenomegalia.

→ El riesgo de infección depende tanto de la **duración** como de la **gravedad** de la neutropenia.

→ Bacterias: S. Aureus, SCN, G-.
Hongos: Cándida spp, Aspergillus spp.

CLASIFICACIÓN DE LA NEUTROPENIA:

NEUTROPENIA **LEVE**: $< 2000/\text{MCL}$

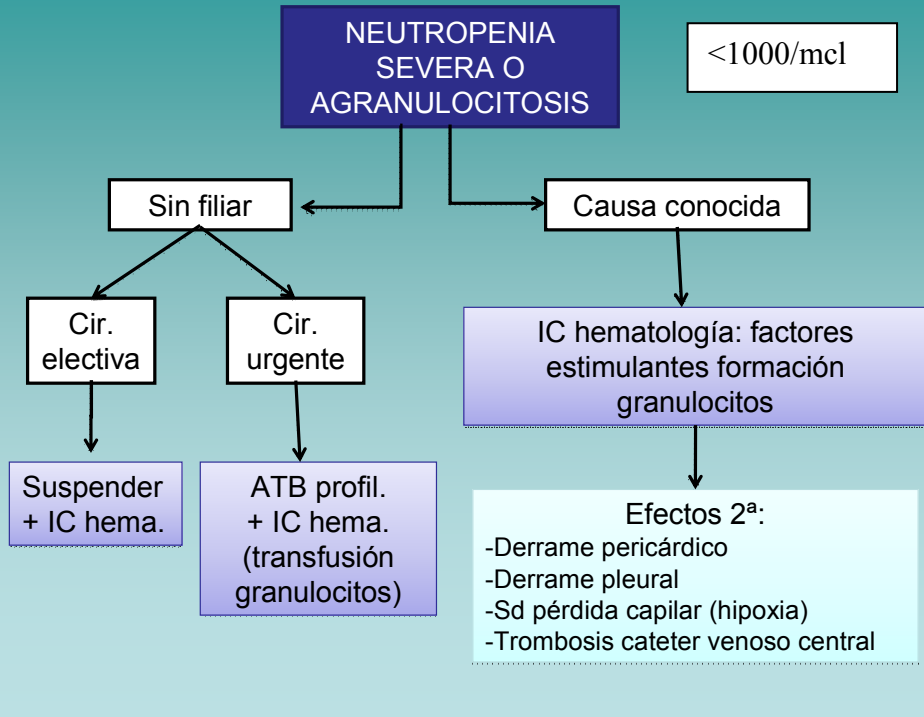
NEUTROPENIA **MODERADA**: $< 1000/\text{MCL}$

NEUTROPENIA **GRAVE**: $< 500/\text{MCL}$




Preanestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios

Valoración preanestésica:



3.- PACIENTE TRANSPLANTADO:



Preanestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios


PACIENTE TRANSPLANTADO

GENERALIDADES:

- Mejoría de la inmunosupresión, técnica Qx y cuidado perioperatorio → ↑ supervivencia → ↑ pacientes transplantados que se someten a otras intervenciones.
- Debido a medicación inmunosupresora, **intervenciones + frecs:**
 1. Drenaje de abscesos/perforación de vísceras
 2. Colecistectomía
 3. Cirugía tumoral (linfomas, Kaposi, ca. cérvix)

VALORACIÓN PREANESTÉSICA:

- ¿Cómo es la función del órgano transplantado?
- ¿Existen alteraciones en la función de otros órganos por la inmunosupresión?
- ¿Presenta el paciente alguna infección activa o rechazo del injerto?



Preanestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios

TRANSPLANTE CARDÍACO:

- Valoración órgano transplantado:
 - ✓ Obtener del programa de seguimiento informes y pruebas complementarias previas: ECOCARDIO
 - ✓ Exploración habitual + valoración específica VA (dif. IOT por corticoides o enf. Linfoproliferativas)
- Descartar rechazo:
 - ✓ Alteraciones en tolerancia al ejercicio
 - ✓ Disnea.
 - ✓ Fatiga. } IC → BIOPSIAR



Preanestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios

TRANSPLANTE CARDÍACO

Valorar la inmunodepresión y sus efectos secundarios:

- ✓ Triple terapia: -Metilprednisolona/prednisona
 -Ciclosporina/tacrolimus.
 -Azatioprina/micofenolato.
- ✓ EF. 2ºS: INSUFICIENCIA RENAL, HTA, hiperglucemia
- ✓ Si necesario VO → IV
- ✓ Premedicación: - Ciclosporina VO 5-7h preQx si niveles infraterapéuticos
 - Si hiperuricemia por ciclosporina → Alopurinol
 - Prevención ISA.
- ✓ Descartar infección: causa más frecuente de morbi-mortalidad

→ Ante sospecha de rechazo o infección:
PC + IC + DEMORA CIRUGÍA ELECTIVA



Preanestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios

TRANSPLANTE HEPÁTICO

▪ Valoración del órgano transplantado y posible rechazo:

- ✓ Obtener del programa de seguimiento informes y pruebas complementarias previas
- ✓ **Función hepática:** ictericia, prurito, color heces/orina, peso, edemas, distensión abdominal, enzimas hepáticas, coagulación, glucemia... (normalizado 3 m. post-tx)

▪ Alteraciones sistémicas:

1. Hipercolesterolemia / hipertrigliceridemia → coronariopatía
2. HTA por ciclosporina
3. Obesidad
4. Diabetes
5. Insuficiencia renal
6. Osteoporosis
7. Fármacos antidepresivos
8. Alteraciones neurológicas
9. ↑ incidencia de tumores e infecciones



Preanestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios

TRANSPLANTE HEPÁTICO

✓ Descartar infección:

- ✓ Anamnesis cuidadosa por sistemas.
- ✓ Fiebre: medicamentosa, rechazo agudo, **INFECCIÓN**.
- ✓ Profilaxis contra Pneumocystis Carinii: TMP-SMZ.
Continuar prequirúrgico.


SE HA RECOMENDADO RETRASAR
LA CIRUGÍA ELECTIVA SI < 2000
LEUCOCITOS/mL O CUANDO
EXISTEN INFECCIONES DENTALES

✓ Valorar la inmunodepresión y sus efectos secundarios:

- ✓ Determinación y ajuste de niveles terapéuticos.
- ✓ Interacciones medicamentosas (ver tabla adjunta).
- ✓ Efectos indeseables (ver tabla adjunta).

3.- FÁRMACOS INMUNOSUPRESORES / AINES/ CORTICOTERAPIA PROLONGADA

CORTICOIDES: potente efecto antiinflamatorio, pero a costa de multitud efectos secundarios. HTA, Cushing iatrogénico, aumento de infecciones, retraso en la cicatrización, sangrado gastrointestinal, osteoporosis, miopatía. Debe prescribirse una pauta de sustitución hormonal según el esquema de y el tipo de cirugía. Para procedimientos menores, 100 mg de hidrocortisona IV son suficientes, mientras que para mayor son 100mg/6h durante 3 días.


 **Preanestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios**

TRATAMIENTO CORTICOIDEO CRÓNICO

•**GENERALIDADES:**

Eficaces para tratar manifestaciones inflamatorias, pero sus efectos no son selectivos, por lo que hay muchos **efectos secundarios**:


1. **Endocrinos:** supresión del eje H-h-S, retraso crecimiento, intolerancia leve a la glucosa
2. **Metabólicos:** osteoporosis, osteopatías, osteonecrosis aséptica, retraso consolidación de fracturas, hiperlipemia
3. **Dermatológicos:** estrías, atrofia, hirsutismo, acné, fragilidad capilar...
4. **Oftalmológicos:** glaucoma, cataratas
5. **SNC:** psicosis, pseudotumor cerebral
6. **Cardiovasculares:** HTA, alcalosis hipokaliémica, retención Na⁺ y H₂O
7. **Intolerancia gastrointestinal**
8. **Depresión inmunitaria**

 **Preanestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios**

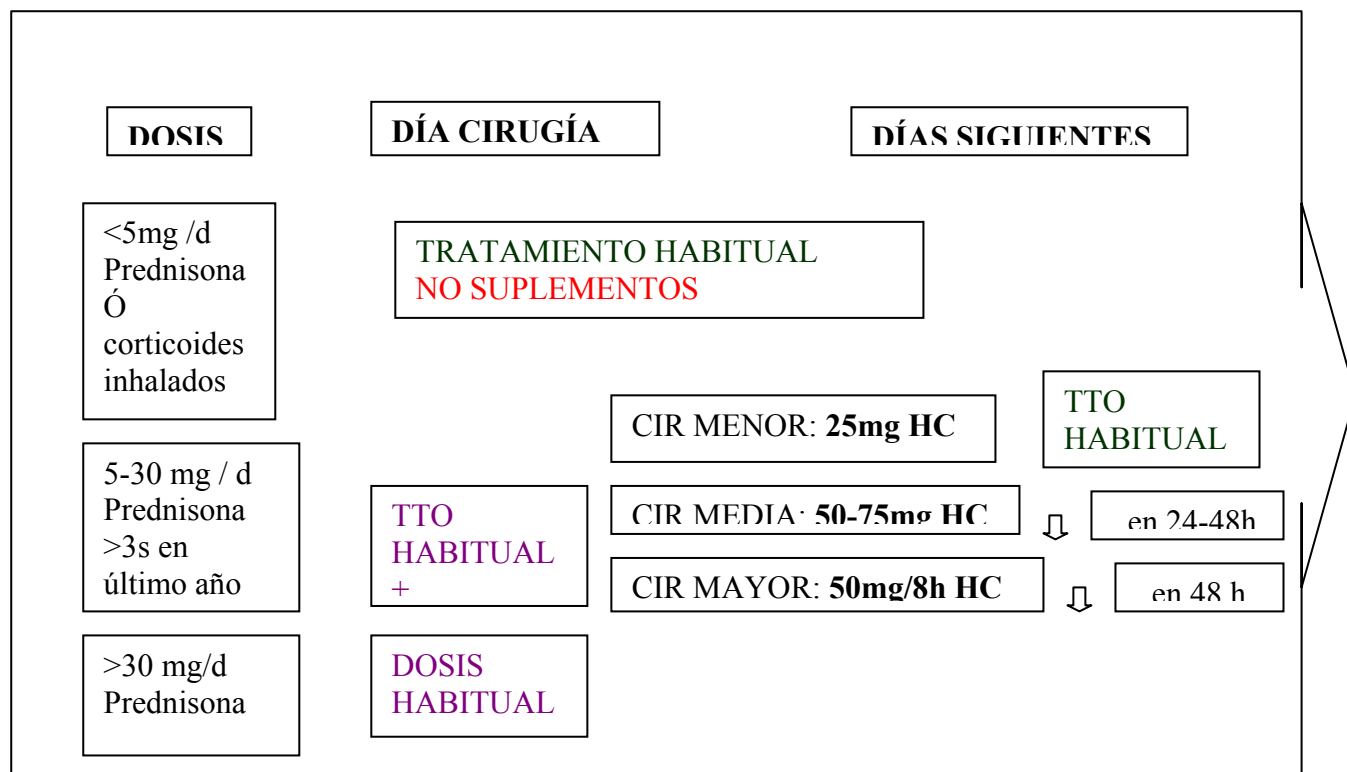
ACTITUD EN PREANESTESIA:

Problemas anestésicos:

1. **↑ riesgo de insuficiencia suprarrenal aguda:**
 - No suspensión prequirúrgica del tratamiento.
 - Instauración de pauta sustitutiva:
2. **Efectos secundarios sistémicos:**
 - Adecuado conocimiento de la patología de base.
 - Anamnesis cuidadosa por sistemas.
 - Analítica sanguínea: control metabólico (glucemia, Hb glicosilada, lípidos) e hidroelectrolítico (Na⁺, K⁺).
 - Control HTA.
 - Control peso → obesidad: dificultad control VA y cateterización arteriovenosa.



PAUTA DE SUSTITUCIÓN DE TERAPIA CORTICOIDEA



CIRUGÍA MENOR: Colonoscopia, herniorrafia, cirugía con anestesia local...

CIRUGÍA MEDIA: hemicolectomía, colecistectomía, etc

CIRUGÍA MAYOR: cirugía cardíaca, Whipple, resección hepática...

NOTA: ó dosis equivalente de Prednisona.

Recomendaciones de: Valoración anestésica preoperatoria. Edimsa. 2008 (p. 202).

AINES/ INMUNOSUPRESORES

AINES: Pacientes de alto riesgo de hemorragia digestiva: protección gástrica preoperatoria.

Valorar grado de disfunción renal.

ANTIPALÚDICOS: cloroquina puede producir retinopatía, cardiopatía o neuromiopatía.

SALES DE ORO: Proteinuria y síndrome nefrótico, gastrointestinales.

Trombocitopenia, agranulocitosis, aplasia medular, hepatitis, neumonitis, hipotensión, mareo, náuseas y vómitos.


SULFASALAZINA: intolerancia gastrointestinal, neutropenia, leucopenia, trombocitopenia, anemia aplásica, neumonitis o alveolitos.

PENICILAMINA: Proteinuria, leucopenia, eosinofilia, trombocitopenia, lupus eritematoso y síndrome miastenia-like.

AZATIOPRINA Y CICLOFOSFAMIDAS: Náuseas, anorexia, vómitos, pancreatitis, hepatitis colostásica, neoplasias y cáncer de piel.

METROTREXATE: Insuficiencia renal, aumenta el efecto de dicumarínicos, toxicidad medular. Bronquiolitis y fibrosis pulmonar.

CICLOSPORINA: Insuficiencia renal, HTA, neurotoxicidad.



Preadestesia: Enf autoinmunes / Déficits inmunitarios

TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR

VALORACIÓN PREADNESTESIA:

- En líneas generales **no** es necesario la suspensión del tratamiento previamente a la Qx
- Utilizar pautas estándar de ATB profiláctica
- Algunos reumatólogos recomiendan la suspensión de los anti-TNF α (infiximab y etanercept) debido a la alta incidencia de infecciones, sin embargo no se han publicado trabajos al respecto
- La D-penicilamina prolonga los efectos de los relajantes musculares → **MONITORIZAR LA CURARIZACIÓN**

BIBLIOGRAFÍA

- ***Enfermedades autoinmunes.*** En: Manual de Medicina Preoperatorio. Fraile JR, de Diego R, Ferrando A, Garutti I. 2ª edición. Ediciones Ergon. 2004. p- 187-202
- ***Consideraciones anestésicas en las inmunodeficiencias primarias.*** Longás Valián, J, Cuartero Lobera J, Merodio Gómez, A. Formación Continuada. Rev. Esp. Anestesiología y Reanimación. 2008; 55:626-636
- ***Systemic lupus Erythematosus and the obstetrical patient- implications for the anesthetist.*** Sharon R. Davies. Can J Anaesth 1991/38:6; 790-6
- ***Regional Anesthesia in the Immunocompromised patient.*** Horlocker T, Wedel D. Regional Anesthesia and Pain Medicine; vol 31 (4); 2006; 334-345
- ***The adult cervical spine: implications for airway management.*** Crosby E. Can J Anaesth 1990/37:1; 77-93
- ***Lupus eritematoso sistémico en la paciente gestante. Implicaciones anestésicas*** E.M. Pastor Tomás, J. Guillén Antón, A. Vaquerizo Gareta, P. Lirola Grajales. R. Martínez García y J. Cuartero Lobera. Rev. Esp. Anestesiología y Reanimación. 2001; 48: 141-145
- ***Anestesia y enfermedades poco frecuentes.*** Enciclopedia Médico Quirúrgica de Anestesiología y Reanimación. Elsevier. Volumen 3. 36-670-A-10
- ***Analgesia obstétrica en 28 partos de gestantes con púrpura trombocitopénica idiopática.*** Ramos I, Pacreu S, Fernández C, Gomar C. Revista Española de Anestesiología y Reanimación, 2004; 51; 378-384
- ***Anestesia y enfermedades del colágeno.*** Maseda E. Hosp. La Paz
- ***Anestesia en enfermedades osteoarticulares: artritis reumatoide. Espondilitis anquilosante.*** Baeza Gil, C. Hosp. La Paz.
- ***Human Immunodeficiency Virus: anesthetic and obstetric considerations.*** Evron S, Glezerman M, Harow E, Sadan O, Ezri T. Anesth Analg 2004; 98: 503-11
- ***Disease activity in rheumatoid arthritis as a predictor of difficult intubation.*** B. Cagla. European Journal of Anesthesiology, 2008; 25:800-804
- ***Alteraciones del complemento. Angioedema por déficit de C1 inhibidor.*** En: Manual de Medicina Preoperatorio. Fraile JR, de Diego R, Ferrando A, Garutti I. 2ª edición. Ediciones Ergon. 2004. p- 203-210
- ***Evaluación preanestésica del paciente con infección por el virus de la inmunodeficiencia humana.*** SIDA. En: Manual de Medicina Preoperatorio. Fraile JR, de Diego R, Ferrando A, Garutti I. 2ª edición. Ediciones Ergon. 2004. p- 549-562
- ***Esquemas de valoración anestésica preoperatoria.*** Edimsa. Madrid. 2008.