

Estrategia Anestesiológica para Cesárea en Paciente Portadora de Discapacidad de Factor XI. Relato de Caso *

Norma Sueli P. Módolo, TSA¹, Vera Lucia Fernandes de Azevedo, TSA², Paulo Sérgio S. Santos, TSA³, Márcia Leal Rosa⁴, Dina Rita Corvino⁵, Lucas Jorge S. Castro Alves⁶

RESUMEN

Módolo NSP, Azevedo VLF, Santos PSS, Rosa ML, Corvino DR, Alves LJSC – Estrategia Anestesiológica para Cesárea en Paciente Portadora de Discapacidad de Factor XI. Relato de Caso.

JUSTIFICATIVA Y OBJETIVOS: La discapacidad del factor XI es una enfermedad hematológica rara en la población. La hemofilia C (discapacidad del factor XI), ocurre en los dos sexos y normalmente no presenta ninguna sintomatología, y se puede manifestar apenas como hemorragia post-quirúrgica. Es una enfermedad autosómica recesiva, homocigótica o heterocigótica, y su gravedad depende de los niveles de factor XI. El objetivo de este relato fue presentar la estrategia anestésica en paciente portadora de hemofilia C.

RELATO DEL CASO: Paciente con 32 años, gesta I/para 0, 39 semanas de gestación programada para cesárea electiva. Paciente portadora de discapacidad de factor XI. Examen clínico y laboratorial sin alteraciones. Conforme a la orientación del hematólogo, el día de la cesárea, la paciente usó prometazina 25 mg; hidrocortisona 500 mg, debido a reacciones transfusionales previas, y plasma 10 mL⁻¹. kg⁻¹ llegando a un total de 700 mL. Después de 2 horas, se sometió al bloqueo subaracnoideo bajo monitorización de rutina. Hidratación con RL 2000 mL. Procedimiento anestésico-quirúrgico sin intercurencias. La paciente evolucionó en el postoperatorio sin intercurencias, y en el 3º DPO usó plasma fresco congelado (PFC) 10 mL⁻¹. kg⁻¹ para evitar el sangramiento post-quirúrgico tardío.

CONCLUSIONES: El objetivo del caso fue presentar el protocolo anestésico para pacientes portadores de hemofilia C y alertar sobre la necesidad de investigación en caso de antecedente de sangramiento postoperatorio. También avisar cuando un estudio de coagulación debe ser realizado antes de cualquier procedimiento invasivo y si un TTPA prolongado se encuentra, es un imperativo investigar la discapacidad de ese factor.

* Recibido del Hospital Santo Amaro – Fundación José Silveira, Salvador, BA

1. Doctor en Anestesiología; Profesora Adjunta Libre-Docente de la Universidad Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho

2. Máster en Anestesiología; Doctoranda en Anestesiología – FMB/UNESP; Responsable del CET/SBA del Hospital Santo Antonio – Asociación Obras Sociais Irmã Dulce

3. Máster en Anestesiología; Corresponsable del CET/SBA del Hospital Professor Edgar Santos de la HUPES, Salvador, BA

4. Especialista en Anestesiología; Anestesiólogo del Hospital Santo Amaro

5. Especialista en Ginecología y Obstetricia; Obstetra del Hospital Santo Amaro

6. ME, del CET/SBA del Hospital Santo Antonio – Asociación Obras Sociais Irmã Dulce

Presentado el 17 de mayo de 2009

Aceptado para publicación el 24 de diciembre de 2009

Dirección para correspondencia:
Dra. Vera Lucia Fernandes de Azevedo
Rua Frederico Costa, 97/1001
Brotas 40255-350 Salvador, BA
E-mail: vlfazevedo@terra.com.br

Descriptores: ANESTESIA, Obstétrica; CIRUGÍA, Obstétrica: cesárea; ENFERMEDADES, Hematológica: discapacidad del factor XI, hemofilia C.

INTRODUCCIÓN

Los factores plasmáticos de la coagulación son los siguientes: I – fibrinógeno; II – protrombina; III – tromboplastina; IV – calcio; V – factor lábil; VI – protrombinasa; VII – factor estable; VIII – globulina anti-hemofílica; IX – factor de Christmas PTC; X – factor de Stuart-Power; XI – PTA; XII – factor de Hageman; XIII – factor estabilizador de la fibrina ¹.

Según la Comisión Internacional de Nomenclatura de la Organización Mundial de la Salud (OMS), la clasificación de las enfermedades hemorrágicas se basa en el factor deficiente:

- 1) Discapacidad del fibrinógeno I: afibrinogenemia, hipofibrinogenemia.
- 2) Discapacidad del factor estabilizador de la fibrina XIII.
- 3) Discapacidad de la protrombina.
- 4) Discapacidad de los factores activadores de la protrombina:
 - a) Sistema extrínseco: discapacidad de factor V o parahemofilia; discapacidad de factor VII; discapacidad de factor X.
 - b) Sistema intrínseco: discapacidad de factor VIII (hemofilia A); discapacidad de factor IX (hemofilia B); discapacidad de factor XI (hemofilia C); discapacidad de factor XII (molestia de Hageman).
- 5) Discapacidad asociada de factor vascular y plasmático (molestia de von Willebrand).

La discapacidad del factor XI o hemofilia C es una enfermedad hematológica rara en la población en general. A diferencia de la hemofilia A (discapacidad del factor VIII), la hemofilia C ocurre en los dos sexos y normalmente no presenta ninguna sintomatología, pudiendo manifestarse apenas como hemorragia post-quirúrgica ². Es una enfermedad autosómica recesiva ^{3,4} homocigótica o heterocigótica, y su gravedad depende de los niveles de factor XI, siendo clasificada como grave si aparece con niveles de 4% a 20% y moderada a ligera entre 20% y 65% ⁵.

La activación del factor X de la coagulación es necesaria para la conversión de la protrombina en trombina y la acción de ella sobre el fibrinógeno, transformándolo en fibrina, y posterior acción del factor XIII, que estabiliza el coágulo de fibrina. Entre las enfermedades hereditarias más comunes y que comprometen la activación del factor X está la discapacidad de factor VIII (hemofilia A), discapacidad de factor IX (hemofilia B), discapacidad del factor XI (hemofilia

C), además del involucramiento de la discapacidad de factor VII, vía extrínseca, y la discapacidad adquirida de los inhibidores de esos factores. Laboratorialmente esas discapacidades se traducen en un prolongamiento del tiempo parcial de tromboplastina activada (TTPA), cuya incidencia induce al estudio de esos factores o investigación de inhibidores⁶. El factor XI tiene un importante papel en la reducción de la fibrinólisis, y pacientes con discapacidad de ese factor están propensos a tener hemorragias en los tejidos con gran actividad fibrinolítica, como, por ejemplo, amígdalas, próstata, útero, cavidad oral^{5,7}.

La vida media del factor XI en el plasma es de 40 a 80 horas⁵. No existe un consenso claro sobre cuál es el nivel de factor XI necesario para la hemostasis durante el procedimiento quirúrgico, pero se ha sugerido que un límite de 45 IU.dL⁻¹ y 30 IU.dL⁻¹ deberá ser el objetivo para cirugías de mayor y menor porte respectivamente⁵. El mantenimiento de los niveles de factor XI de aproximadamente 30% es generalmente suficiente, sin embargo, algunos enfermos podrán necesitar niveles más elevados. El diagnóstico de la discapacidad del factor XI se hace a través de la dosificación del respectivo factor⁷. Los pacientes con discapacidad de factor XI habitualmente tienen TTPA prolongado y TP normal, aunque los heterocigóticos con discapacidad ligera puedan tener un TTPA normal. Debemos dosificar también el factor VIII, el factor de von Willebrand, el tiempo de sangramiento y estudios de función plaquetaria^{5,7}, porque puede ocurrir una asociación con los defectos plaquetarios. En la discapacidad de factor XI el tiempo de protrombina y trombina son normales⁷.

Situaciones y sugerencias para el manejo de paciente con hemofilia C:

Preoperatorio: Plasma fresco congelado (PFC) (15-20 mL.kg⁻¹)³⁻⁹ seguido de mantenimiento en el postoperatorio de transfusión diaria de PFC (5 mL.kg⁻¹)⁹ durante una semana, puede ser suficiente para prevenir complicaciones hemorrágicas después del procedimiento quirúrgico abdominal electivo en pacientes con discapacidad grave de factor XI⁵.

Parto vaginal: El uso de PFC o concentrado de factor XI durante y/o después del parto, no es algo obligatorio en mujeres con discapacidad grave de factor XI y pueden ser restringido a pacientes en que ocurra hemorragia grave³.

Cesárea: Parece que la misma estrategia (del parto vaginal), puede ser seguida³. Es posible que la tendencia para la complicación hemorrágica después del parto vaginal o cesárea quede reducida debido al estado de hipercoagulabilidad del embarazo que entra con niveles aumentados de fibrinógeno, factor V, VII, VIII, IX y XI³.

Anestesia epidural: No se recomienda y está contraindicada en pacientes con discapacidad grave de factor XI, excepto si se administra una terapéutica profiláctica con PFC o concentrado de factor XI³.

Anestesia subaracnoidea: Es más segura que la anestesia epidural en pacientes con coagulopatías¹.

Las enfermas que desarrollan inhibidores: Pueden ser tratadas durante la cirugía con factor VIIa recombinante¹.

Concentrado de factor XI: Esa modalidad terapéutica se usa en la discapacidad grave del factor XI. La dosis indicada es de 30 U.kg⁻¹²⁻⁹.

Fármacos antifibrinolíticos utilizados: Ácido tranexémico, desmopresina y sellante de fibrina².

RELATO DEL CASO

Paciente con 32 años, primípara, en la 39ª semana de gestación, fue atendida en el consultorio para evaluación preanestésica para cesárea electiva. Paciente portadora de discapacidad de factor XI en seguimiento con el hematólogo. Antecedente de miomectomía hace 5 años, en que presentó sangramiento post-quirúrgico intenso, cuando fue investigada y diagnosticada la discapacidad de factor XI. La paciente refirió el uso de varias transfusiones de PFC, habiendo presentado una reacción transfusional en algunas ocasiones. Se registró que siempre presentó metrorragia, anteriormente imputada a la miomatosis uterina.

En el examen clínico se encontraba sin alteraciones, y los exámenes de laboratorio preoperatorios presentaban los siguientes valores: hemoglobina, 11 g.dL⁻¹; hematocrito, 34%; TTPA, 40 segundos; tiempo de coagulación, 8 minutos; tiempo de sangramiento, 1 minuto y 30 segundos; TP, normal; y RNI, 1,0. Conforme a la orientación del hematólogo, el día de la cesárea, la paciente usó prometazina (25 mg.kg⁻¹) por vía oral, hidrocortisona (500 mg.kg⁻¹) por vía venosa y plasma (10 mL.kg⁻¹) en total de 700 mL. El examen de TTPA: 34,4 segundos se repitió. Dos horas después, la paciente fue monitorizada con cardioscopio, oxímetro de pulso, presión arterial no invasiva y diuresis. Se realizó entonces la anestesia subaracnoidea con aguja 27 x 3,5 del tipo Whitacre y se usaron 12,5 mg de bupivacaína 0,5% hiperbárica y morfina 50 µg. Se infundieron durante la operación, 2000 mL de solución de Ringer con lactato. La prevención de náuseas y vómitos se hizo con dexametasona (10 mg.kg⁻¹) y ondansetrona (4 mg.kg⁻¹); antibioticoprofilaxis, con cefazolina (2 mg.kg⁻¹). No se registraron intercorrencias durante el procedimiento anestésico-quirúrgico, y la paciente evolucionó normalmente en el postoperatorio, siendo que al 3º día del postoperatorio, usó PFC (10 mL.kg⁻¹) para evitar el sangramiento post-quirúrgico tardío.

DISCUSIÓN

La discapacidad de factor XI fue descrita por Rosenthal et al. en 1953¹ y fue llamada hemofilia C. Su herencia es incompletamente autosómica recesiva. La frecuencia en la población en general es de 1/1.000.000, pero es frecuente entre los judíos Ashkenazis, siendo estimada una frecuencia génica entre el 5% y el 11%, y más que 0,3% son homocigotos^{2,5-9}. La discapacidad proviene de tres tipos de mutación: 1) alteraciones en la segmentación del ADN, 2) parada en la lectura

del ADN (*stop codon*) con molécula no funcional y 3) reemplazo de aminoácido y disfunción molecular⁶. Los tipos II y III se dan en el referido grupo étnico⁷. Cursa con pocas manifestaciones hemorrágicas, tales como sangramiento gingival, epistaxis, menorragia y hematuria. Sin embargo, y después del traumatismo o procedimiento invasivo, un importante sangramiento puede ocurrir.

La discapacidad de factor XI interfiere en la cascada de la coagulación por ser uno de los factores de la vía intrínseca para la activación del factor X. El tratamiento o prevención puede ser hecho por el uso de plasma humano fresco (inicialmente 15 mL.kg⁻¹ y después 3 a 6 mL.kg⁻¹ por 12 a 24 horas) o el uso de concentrado de factor XI o factor VII recombinante, y en caso de inhibidor de factor XI, se recomienda el uso de FEIBA (complejo coagulante antiinhibidor)⁸.

En el referido caso, a pesar de que la paciente presentase diagnóstico confirmado de hemofilia C, fue necesaria la preparación del preoperatorio porque se desconocían los niveles de factor XI. El objetivo del caso fue presentar el protocolo anestésico para pacientes portadores de hemofilia C y alertar para la necesidad de investigación en caso de antecedente de sangramiento postoperatorio, cuando un estudio de la coagulación debe ser realizado antes de cualquier procedimiento invasivo, y si un TTPA prolongado

se encuentra es un imperativo investigar la discapacidad de ese factor.

REFERENCIAS

01. Ramos MRF, Rotbande IS, Ramos RRM – Complicação da anestesia subdural utilizada em artroscopia de joelho em paciente com doença de Von Willebrand: relato de caso. Rev Bras Ortop, 2000;35:419-421.
02. Conde P, Alegria A, Moniz A – Deficiência de factor XI. Acta Med Port, 2007;20:375-380.
03. Saloman O, Seligsohn U – New observations on factor XI deficiency. Haemophilia, 2004;10(suppl 4):184-187.
04. Bolton-Maggs PH – Factor XI deficiency and its management. Haemophilia, 2000;6(suppl 1):100-109.
05. Kim S, Srinivas SK, Rubin SC et al. – Delayed hemorrhage after cervical conization unmasking severe factor XI deficiency. Obstet Gynecol, 2004;104:1189-1192.
06. Diament J, Perez AR, Bacal NS et al. – Deficiência do fator XI. Einstein, 2004;2:115-116.
07. Canadian Hemophilia Society. Disponível em: <http://www.hemophilia.ca/en/>.
08. Rodgers GM, Grenberg CS – Inherited Coagulation Disorders, em: Lee GR, Foerster J, Lukens J et al. – Wintrobe's Clínica Hematology. 10th, Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 1999;1712.
09. Martlew VJ – Peri-operative management of patients with coagulation disorders. Br J Anaesth, 2000;85:446-455.