

Manejo anestésico de pacientes con policitemia vera.

Presentación de caso

Anesthetic management of patients with polycythemia vera.

Case presentation

Dr. Carlos Gilberto Nieto Monteagudo¹ <https://orcid.org/0000-0002-8514-0488>

Dr. Osmany Cruz García^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-8887-9085>

Dr. Miguel Alejandro Guerra Hernández² <https://orcid.org/0009-0008-2236-7459>

*Autor para correspondencia: osmanycg@infomed.sld.cu

¹Hospital Universitario "Celestino Hernández Robau". Santa Clara. Villa Clara. Cuba.

²Hospital Pediátrico Universitario "José Luis Miranda". Santa Clara. Villa Clara. Cuba.

Recibido: 24/09/2025

Aprobado: 30/10/2025

RESUMEN

Introducción: la policitemia vera, o enfermedad de Vaquez y Osler, integra el grupo de neoplasias mieloproliferativas y presenta características clínicas y analíticas tales como leucocitosis y trombocitosis persistentes, microcitosis secundaria a ferropenia, aumento de la masa eritrocítica, mutaciones de JAK2, incremento de fosfatasa alcalina leucocítica, esplenomegalia, prurito aquagénico generalizado, sangramientos, trombosis arterial y venosa, incluidas localizaciones infrecuentes y eritromegalia.

Presentación del paciente: se informa el manejo anestésico en un paciente en el que las principales consideraciones están relacionadas con el incremento de la viscosidad de la sangre, lo que provoca mayor riesgo de trombosis y la mayor incidencia de aterosclerosis y cardiopatías.

Conclusiones: la suspensión de la aspirina y de la hidroxiurea, el uso pre y postoperatorio de heparina de bajo peso molecular, la hemodilución normovolémica aguda, la hidratación adecuada, el uso de medias elásticas en miembros inferiores, la deambulacion precoz, la buena hemostasia quirúrgica y la disponibilidad de sangre y sus componentes son los elementos fundamentales en el manejo de este paciente.

Palabras clave: policitemia vera; neoplasias mieloproliferativas; trombosis; manejo anestésico

ABSTRACT

Introduction: Polycythemia vera, or Vaquez-Osler disease, belongs to the group of myeloproliferative neoplasms and presents clinical and analytical characteristics such as persistent leukocytosis and thrombocytosis, microcytosis secondary to iron deficiency, increased red blood cell mass, JAK2 mutations, increased leukocyte alkaline phosphatase, splenomegaly, generalized aquagenic pruritus, bleeding, arterial and venous thrombosis, including in unusual locations, and erythromegaly.

Patient presentation: This report describes the anesthetic management of a patient in whom the main considerations are related to increased blood viscosity, which leads to a higher risk of thrombosis and a greater incidence of atherosclerosis and heart disease.

Conclusions: The discontinuation of aspirin and hydroxyurea, the pre- and postoperative use of low molecular weight heparin, acute normovolemic hemodilution, adequate hydration, the use of elastic stockings on lower limbs, early ambulation, good surgical hemostasis, and the availability of blood and its components are the fundamental elements in the management of this patient.

Key Words: polycythemia vera; myeloproliferative neoplasms; thrombosis; anesthetic management

INTRODUCCIÓN

La policitemia vera (PV), la trombocitemia esencial y la mielofibrosis primaria forman parte del grupo de neoplasias mieloproliferativas en el sistema de clasificación de los tumores malignos hematológicos. Estas enfermedades tienen una naturaleza clonal y derivan de una célula madre en la médula ósea hematopoyética, con una transformación genética que permite la mieloproliferación clonal; si se toma en cuenta que la leucemia mieloide crónica se vincula de forma constante a la translocación Filadelfia (BCR-ABL1), estas tres neoplasias mieloproliferativas se conocen de manera operativa como NMP BCR-ABL1 negativas.⁽¹⁾

La policitemia vera sostiene su diagnóstico en la presencia de criterios mayores y menores. Los criterios mayores son, en primer lugar, hemoglobina mayor de 18,5 g/dl en hombres y de 16,5 g/dl en mujeres o relación hemoglobina/hematocrito mayor a 99 percentil del intervalo de referencia o hemoglobina mayor de 17 g/dl en hombres y 15 g/dl en mujeres si está asociado a un aumento mantenido mayor o igual a 2 g/dl respecto al nivel basal, sin otra explicación o aumento de la masa eritrocítica mayor a 25% por encima del valor medio predicho y, en segundo lugar, la presencia de mutación JAK2 (JAK2V617F) u otra parecida. Los criterios menores son la mieloproliferación de las tres líneas medulares, la concentración de eritropoyetina sérica por debajo de lo normal (4 mU/ml) y el crecimiento de la colonia eritroide endógena. La presencia de los dos criterios mayores y un criterio menor o la presencia del primer criterio mayor y dos menores confirman el diagnóstico.^(1,2,3,4,5,6,7)

En los estudios realizados sobre neoplasias mieloproliferativas, tras la descripción de una mutación con ganancia de función en JAK2 (JAK2V617F) en las NMP BCR-ABL1 negativas, estudios posteriores demostraron la presencia de dicha mutación en aproximadamente el 95% de los pacientes con una PV, mientras que la mayoría del 5% restante de los pacientes son portadores de otra mutación de JAK2 (exón 12 de JAK2), de manera que virtualmente todos los afectados con PV son portadores de una mutación en JAK2, aunque rara vez aparecen mutaciones CALR o LNK, entre otras.^(1, 4, 5)

La Policitemia Vera ha sido relacionada con un aumento de la morbilidad perioperatoria y la predisposición a un mayor riesgo trombotico, posibles eventos hemorrágicos y repercusiones cardiopulmonares, hacen de esta enfermedad un reto para el anestesiólogo, quien estará obligado a realizar un manejo perioperatorio certero para lograr un control adecuado de la hemostasia y prevenir graves complicaciones.⁽¹⁻⁷⁾

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 75 años de edad, con diagnóstico de carcinoma epidermoide en partes blandas de antebrazo y metástasis ganglionar axilar, que acude a la consulta anestésica preanestésica para valoración preoperatoria con fines quirúrgicos, donde se detectan antecedentes patológicos personales de asma bronquial, hipertensión arterial, enfermedad renal crónica en estadio 3a y Policitemia Vera con marcador clonal JAK2V617F positivo, llevando tratamiento con spray de salbutamol y fluticasona, enalapril 5 mg cada 12 horas, aspirina 75 mg diaria e hidroxiurea 1 tableta diaria al examen físico se constata soplo sistólico II/VI paraesternal izquierdo.

En los exámenes complementarios se detecta un hematocrito de 50%, leucograma en $8.3 \times 10^9/l$ con 64% de polimorfonucleares y 36% de linfocitos, conteo de plaquetas en $375 \times 10^9/l$, tiempo

de coagulación 8 minutos, tiempo de sangramiento 1 minuto, tiempo de protrombina 14/14 segundos (INR 1), tiempo de tromboplastina parcial activado 29/32 segundos, glicemia 6.1 mmol/l, creatinina 146 mmol/l, filtración glomerular 59 ml/min y ácido úrico, TGP, TGO y lipidograma en límites normales. El Rx de tórax muestra un índice cardiotorácico normal y no existen lesiones pleuropulmonares, el EKG muestra un ritmo sinusal con QS en cara inferior y en el ecocardiograma revela una doble lesión aórtica a predominio de estenosis moderada, estenosis mitral de leve a moderada e insuficiencia tricúspidea ligera con una fracción de eyección del ventrículo izquierdo de 56%.

Se estableció como indicaciones suspender 5 días antes del acto quirúrgico el ácido acetil salicílico y la hidroxiurea, administrar fraxiparina 1 vial de 0.3 ml por vía subcutánea 12 horas antes de la intervención y 1 vial de 0.3 ml por vía subcutánea diario, a partir de las 24 horas de la cirugía, durante 5 días y reinicio del tratamiento antiagregante plaquetario y citoreductor a las 48 horas después de la intervención. Se recomendó mantener enalapril la mañana del proceder quirúrgico si la tensión arterial era mayor de 140/90 mm de Hg, así como la utilización de medias elásticas en miembros inferiores para compresión neumática externa, hidratación adecuada, deambulacion precoz, hemostasia terapéutica impecable y disponibilidad de sangre y sus componentes por si fuera necesario su uso.

En la unidad quirúrgica se realiza medicación preanestésica con midazolam 2 mg, omeprazol 40 mg y antibioprolaxis con cefazolina 1 gr, por vía endovenosa, comenzando la monitorización electrocardiográfica continua, la medición no invasiva de la tensión arterial y la pulsioximetría. En el quirófano se realiza hemodilución normovolémica aguda, se administra diclofenaco de sodio 75 mg en 100 ml de solución salina fisiológica en 30 minutos previos a la incisión quirúrgica. Se realiza la inducción de la anestesia general con propofol 1.5 mg/kg, ketamina 0.2 mg/kg, fentanilo 3 mcg/kg, lidocaína al 2% 1.5 mg/kg y atracurio 0.5 mg/kg por vía endovenosa. Tras ventilación con máscara facial, FiO₂ de 1 y presión cricoidea, se coloca tubo endotraqueal y se ventila con volumen tidal de 7 ml/kg y frecuencia respiratoria de 12 respiraciones por minuto.

El mantenimiento de la anestesia se realiza con anestesia intravenosa total (TIVA) a base de infusión de propofol 100 mcg/kg/min y lidocaína 1 mg/kg/hora, hasta el final de la intervención. Se administró fentanilo a 2 mcg/kg según necesidades y atracurio 0.2 mg/kg cada 40 minutos. La ventilación se llevó a cabo con una mezcla de oxígeno y aire a una FiO₂ de 0.4. Durante la operación se ejecutó monitorización de la tensión arterial no invasiva, electrocardiografía continua, SpO₂, PVC, diuresis, gasometría horaria y temperatura corporal. Los objetivos anestésicos fueron encaminados a mantener normotensión, normocardia, normotermia y evitar la acidosis.

Para profilaxis de la emesis se utilizó ondansetrón 0.1 mg/kg, 15 minutos antes del cierre de piel. Al final de la intervención se revirtió el bloqueo neuromuscular con neostigmina 0.04 mg/kg más

atropina 0.02 mg/kg y se inició la analgesia preventiva con metamizol 1.2 gr por vía intramuscular para continuar cada 6 horas. Se retiró el tubo endotraqueal en el salón de operaciones, al cumplirse los criterios establecidos para la extubación endotraqueal. La operación realizada consistió en resección del tumor y vaciamiento ganglionar axilar, en un tiempo quirúrgico de 125 minutos, alcanzándose un balance hídrico positivo de 100 ml. No existieron complicaciones tromboticas ni hemorrágicas.

En la sala de recuperación posanestésica se determinaron los valores de hemoglobina, leucograma, conteo de plaquetas, creatinina, ionograma y gasometría y el paciente fue monitorizado con electrocardiografía continua, pulsioximetría y medición no invasiva de tensión arterial. La vigilancia posoperatoria fue en la Unidad de Cuidados Intensivos por 48 horas, continuando su vigilancia posterior en una sala convencional de cirugía, recibiendo el alta al quinto día del postoperatorio y su evolución fue satisfactoria.

DISCUSIÓN

La Policitemia Vera es una neoplasia mieloproliferativa crónica caracterizada por un aumento del número de eritrocitos, que se asocia con hiperviscosidad sanguínea y aumento de leucocitos y plaquetas, todos ellos normales morfológicamente. ^(1, 2, 4-8)

El exceso de plaquetas favorece la adherencia de los factores de la coagulación, evitando la interacción necesaria para formar trombina y fibrina en la zona de sangrado, por lo que la trombocitosis puede causar tanto trombosis arteriales y venosas como cuadros hemorrágicos. El recuento leucocitario elevado y su activación favorece interacciones anormales con el endotelio que se relacionan con eventos tromboticos e isquémicos. ^(1, 4-8)

En la Policitemia Vera existe un mayor riesgo de trombosis arteriales, pero pueden producirse también trombosis venosas en sitios habituales e infrecuentes, además de existir riesgos de episodios hemorrágicos. Las manifestaciones comunes incluyen esplenomegalia, debilidad, cefalea, mareos, alteraciones visuales, trastornos auditivos, hemorragias mucosas, parestesias acrales, cansancio y disnea. ⁽¹⁻⁷⁾

En esta neoplasia mieloproliferativa el volumen de sangre se expande y el aumento del número de eritrocitos puede causar hiperviscosidad, que predispone a la trombosis macrovascular, como accidente cerebrovascular, trombosis venosa profunda, infarto agudo de miocardio, oclusión de la arteria o vena de la retina o infarto esplénico. ^{1, 2, 6-9} Las trombosis de sitios infrecuentes ocurren fundamentalmente en las venas mesentéricas, porta y hepáticas y los sangramientos son más frecuentes en el sistema digestivo. ⁽¹⁾

También pueden ocurrir eventos microvasculares como ataques transitorios de isquemia, eritromegalia, migraña ocular y prurito aquagénico. ^(1, 6) El riesgo trombotico debe ser

considerado elevado en todo paciente con 60 años o más y la presencia de factores como episodio previo de trombosis, recuento plaquetario mayor de $1000 \times 10^9/l$, insuficiencia cardiaca congestiva, hipertensión arterial, diabetes mellitus, mutación JAK2V617F y esplenomegalia sintomática. ^(1, 8) Los pacientes portadores de PV tienen un mayor riesgo de sufrir eventos cardiovasculares adversos, siendo superior este riesgo en los ancianos y cuando existen los factores de riesgo mencionados. ⁽⁶⁻⁹⁾

Las plaquetas pueden exhibir una función anormal, sobre todo si el recuento plaquetario supera la cifra de 1000 a $1500 \times 10^9/l$, por la deficiencia adquirida del factor de Von Willebrand, debido a la absorción por parte de las plaquetas de grandes multímeros de proteína Von Willebrand, pero además en estos pacientes las plaquetas son disfuncionales y el número absoluto de las mismas no predice si existe un riesgo de sangramiento. La enfermedad de Von Willebrand adquirida puede diagnosticarse mediante una disminución del nivel plasmático del antígeno factor de Von Willebrand, a través de la prueba del cofactor de ristocetina. ^(1, 2, 4-9)

El aumento del recambio celular produce hiperuricemia e hiperuricosuria lo que aumenta el riesgo de padecer artritis gotosa y cálculos renales de urato, estos pacientes son más propensos a la enfermedad ulcerosa ácido péptica debido a la infección por *helicobacter pylori* y otro detalle analítico interesante en estos pacientes es la deficiencia de hierro, que ocurre por la mayor necesidad para producir eritrocitos. Los pacientes con PV tienen cifras altas de eritrocitos con ferropenia y microcitosis, característica distintiva de esta enfermedad. ⁽⁴⁻⁹⁾

El tratamiento fundamental de la enfermedad está encaminado a prevenir la trombosis en pacientes de alto riesgo y aliviar los síntomas como trastornos microvasculares, prurito y esplenomegalia sintomática. En las líneas de tratamiento es fundamental la flebotomía, los antiagregantes plaquetarios como la aspirina si existen trastornos microvasculares, factores de riesgo cardiovascular y mutación JAK2V617F. Entre los agentes citoreductores la hidroxiurea sigue siendo el fármaco de elección de la PV de alto riesgo y también se utilizan la anagrelida y busulfano. Entre los fármacos de segunda línea están el interferón α -2b pegilado y el inhibidor de JAK2 ruxolitinib. No se conoce con exactitud la causa del prurito aquagénico, pero la excelente respuesta al tratamiento con inhibidores de JAK2 sugiere una relación con las citocinas que emplean la vía de transmisión de señales JAK-STAT. ^(1, 9-12)

Una de las complicaciones más peligrosas del padecimiento es la trombosis de grandes vasos arteriales y venosos. ¹⁻⁹ La trombosis venosa ocurre en los sitios habituales (trombosis venosa profunda en miembros inferiores y tromboembolismo pulmonar) aunque también puede ocurrir en localizaciones menos frecuentes como la arteria y vena retiniana y las venas mesentéricas, porta y hepáticas. ⁽¹⁾ La edad mayor de 60 años, los antecedentes de trombosis, factores de riesgo cardiovascular, recuento leucocitario mayor de $11 \times 10^9/l$ y presencia de la mutación JAK2V817F

(mayor efecto trombógeno) han sido señalados como factores predictores independientes para trombosis arterial y el sexo masculino para trombosis venosa.^(1, 4-9)

En el paciente que se reporta encontramos una edad de 75 años, hipertensión arterial, QS en cara inferior en el electrocardiograma y una mutación JAK2V617F, todo lo cual justifica las intervenciones realizadas, encaminadas a la prevención de eventos trombóticos como uso de fraxiparina, hemodilución normovolémica, medias elásticas en miembros inferiores, hidratación adecuada y deambulacion precoz. La normotension y normocardia fueron objetivos supremos de la anestesia, tomando en cuenta los factores de riesgo cardiovascular, como hipertension arterial, cardiopatía isquémica y valvulopatías múltiples.

Las intervenciones para la prevención de sangrado fueron encaminadas a suspender la aspirina 5 días antes de la intervención quirúrgica, prevenir la acidosis, estableciendo monitorización con gasometrías seriadas y evitar la hipotermia mediante la utilización de cobertores para aislamiento pasivo, así como el calentamiento de los fluidos de administración intravenosa y de lavado. Por último, se orientó la disponibilidad de sangre y concentrados de plaquetas para ser utilizadas ante la existencia de un sangrado que así lo requiriera. La utilización de agentes antifibrinolíticos como el ácido tranexámico debe evitarse por sus posibles efectos trombógenos, sobre todo en este paciente que exhibe patrones analíticos que apuntan hacia una PV controlada.

La anestesia general endotraqueal fue la técnica anestésica elegida, decisión prácticamente mandataria tomando en cuenta el lugar de la cirugía, pero queremos establecer un llamado de atención en relación con la anestesia neuroaxial en estos pacientes, pues el riesgo de sangrado, la existencia de plaquetas disfuncionales y la posibilidad de existir un síndrome de Von Willebrand adquirido, logran determinar un fallo de la hemostasia primaria, pueden provocar sangramientos en el sitio de la punción lumbar y sobre todo en el espacio epidural, lo que genera el peligro de desarrollar un hematoma epidural con la consiguiente compresión medular y paraplejia, por lo que se considera riesgoso la utilización de la anestesia neuroaxial en estos pacientes, siendo la anestesia general la indicación de elección en el manejo anestésico de estos pacientes.^(13, 14)

CONCLUSIONES

La Policitemia Vera es una neoplasia mieloproliferativa que provoca un aumento de la morbimortalidad perioperatoria, acompañándose de mayor predisposición a eventos trombóticos y hemorrágicos, así como repercusiones cardiopulmonares. La suspensión de la antiagregación plaquetaria y la hidroxiurea, la hemodilución normovolémica, la tromboprolifaxis perioperatoria, la normotension, normocardia, normotermia, prevención de la acidosis, hemostasia quirúrgica impecable y disponibilidad de sangre y sus derivados, son elementos importantes en el manejo anestésico de este paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Tefferi A. Policitemia Vera, Trombocitemia Esencial y Mielofibrosis Primaria. En: Goldman L, Schafer AI. Tratado de Medicina Interna. 25ed. Barcelona: Elsevier; 2017. p. 1122-1128.
2. Oprea AD. Hematologic disorders. En: Hines RL, Marshall KE. Stoelting's Anesthesia and co-existing diseases. 7ed. Philadelphia: Elsevier; 2018. p. 477-506.
3. Wijesundera DN, Sweitzer BJ. Evaluación preoperatoria. En: Miller RD. Anestesia. 8ed. Barcelona: Elsevier; 2016. p. 1085-1155.
4. Thiele J, Kvesnicka HM, Orazi A, Gianelli U, Gangat N, Vannucchi AM, et al. The international consensus classification of myeloid neoplasms and acute leukemia: myeloproliferative neoplasms. Am J Hematol [Internet]. 2023 [citado 23/07/2025]; 98(3): [aprox. 2p.]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36200127/> <https://doi.org/10.1002/ajh.26821>
5. Arber DA, Orazi A, Hasserjian RP, Borowitz MJ, Calvo KR, Kvsnicka HM, et al. International consensus classification of myeloid neoplasms and acute leukemia: integrating morphologic, clinical and genomic data. Blood. [Internet]. 2022 [citado 23/07/2025]; 140(11): [aprox. 2p.]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35767897/> <https://doi.org/10.1182/blood.2022015850>
6. Orazi A, Hasserjian RP, Cazzola M, Dohuer H, Tefferi A, Arber DA. International consensus for myeloid neoplasms at-a-glance. Am J Hematol [Internet]. 2023 [citado 23/05/2025]; 98(1): [aprox. 2p.]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36314608/> <https://doi.org/10.1002/ajh.26772>
7. Tefferi A, Vannucchi AM, Barbui T. Polycythemia Vera: historical oversights, diagnostic details and therapeutic views. Leukemia [Internet]. 2021 [acceso 23/07/2025]; 35: [aprox. 2p.]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34480106/> <https://doi.org/10.1038/s41375-021-01401-3>
8. Tefferi A, Barbui T. Policitemia Vera: actualización de 2024 sobre diagnóstico, estratificación de riesgo y tratamiento. Am J Hematol [Internet]. 2023 [citado 23/07/2025]; 98(9): [aprox. 2p.]. Disponible en: <https://pubmed-ncbi-nlm-nih.gov.translate.goog/37357958/> <https://doi.org/10.1002/ajh.27002>
9. Tefferi A, Barbui T. Polycythemia Vera and Essential Thrombocythemia: 2021 update on diagnosis, risk-stratification and management. Am J Hematol [Internet]. 2020 [citado 23/07/2025]; 95(12): [aprox. 3p.]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32974939/> <https://doi.org/10.1002/ajh.26008>

10. Cruz García O, Nieto Monteagudo CG, Álvarez Hurtado LM, Cruz Hernández Y, Cruz Hernández M. Manejo anestésico en pacientes con Trombocitemia esencial. Rev Cubana Anestesiología Reanimación [Internet]. 2021 [citado 22/07/2025]; 20(3):[aprox. 2p.]. Disponible en: <http://www.revanestesia.sld.cu/index.php/anestRean/article/view/729>
11. Chang L, Li WX, Cai H, Li J, Duan MH. Efficacy and safety of pegylated interferon in the treatment of JAK2^{V617F}-positive Polycythemia Vera with a dose de-escalation strategy: a single center retrospective study. Front Oncol [Internet]. 2025 [citado 23/07/2025]; 15: [aprox. 2p.]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40438689/>
<https://doi.org/10.3389/fonc.2025.1586839>
12. Marjoncu D, Carmichael J, Andrick BJ, Oxemberg J. Stopping Oral Chemotherapy Agents With a High Bleeding Risk Before and After Minor Surgical Procedures. J Hematol Oncol Pharm [Internet]. 2023 [citado 22/07/2025]; 13(3):[aprox. 3p.]. Disponible en: <https://www.jhoponline.com/online-first/19522-stopping-oral-chemotherapy-agents-with-a-high-bleeding-risk-before-and-after-minor-surgical-procedures>
13. Jianli Z, Liang H, Matson D, Na L, Lin H. Perioperative management of polycythemia. En: Scher CS. Essential of blood product management in anesthesia practice. Nueva York: Springer; 2021 [citado 22/07/2025]. Disponible en: https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-030-59295-0_42
14. Cherenfant C, Umeth U. Coagulation and regional anesthesia. En: Scher CS. Essential of blood product management in anesthesia practice. 1^{ra} ed. Nueva York. Springer; 2021 [citado 22/07/2025]. Disponible en: https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-030-59295-0_44

Conflicto de intereses:

Los autores declaran que no existe conflictos de intereses

Contribución de autores:

CGNM: Conceptualización, Supervisión, Visualización, redacción borrador original

OCG: Conceptualización, análisis formal, metodología, revisión y edición

MAGH: Conceptualización, análisis formal, metodología