medigraphic Artemisa en línea

Reporte de Caso

Rev. Mex. Anest
1996;19:79-81
©, Soc. Mex. Anest, 1996

Manejo Anestésico de Paciente Embarazada con Síndrome de Osler-Weber -Rendú e Insuficiencia Cardiaca Congestiva

Anselmo Garza Hinojosa*, Gustavo González Cordero, Raquel Garza Guajardo§, Luis Carlos Cantú‡**

RESUMEN

Paciente femenina de 20 años de edad con síndrome de Osler-Weber-Rendú (telangiectasia hemorrágica hereditaria) en trabajo de parto. Se presenta el manejo anestésico y preparación preoperatoria y se discuten los problemas específicos de este síndrome asociado al embarazo.

Palabras Clave: Técnicas Anestésicas, Epidural.Complicaciones, Síndrome de Osler-Weber-Rendú, Embarazo.

SUMMARY
ANESTHETIC MANAGEMENT OF A PREGNANT PATIENT WITH OSLER WEBER-RENDU SYNDROME AND CONGESTIVE HEART FAILURE

A 20 year-old woman with Osler-Weber-Rendú syndrome (hereditary hemorragic telangiectasia) underwent labor. The preoperative preparation and anesthesia management are presented, and the specific problems discussed.

Key Words: Anesthesia: epidural; Pregnant; Osler-Weber-Rendu Syndrome

El síndrome de Osler-Weber-Rendú (telangiectasia hemorrágica hereditaria, HHT, Enf. de Osler) es un desorden genético autosómico dominante de alta penetrancia, que se caracteriza por telangiectasias múltiples de la piel, membranas mucosas y sistemas gastrointestinal y urinario[1]. Es una enfermedad poco común con una frecuencia de 1-2 por cada 100,000 personas[2]. La insuficiencia cardíaca congestiva es una secuela debida a la anemia resultante de las múltiples fístulas arteriovenosas en este síndrome y combinado con el embarazo, aumenta la incidencia de mortalidad materna[3].

En este trabajo reportamos el manejo anestésico de una paciente embazada y en trabajo de parto con síndrome de Osler-Weber-Rendú (OWR) con insuficiencia cardiaca congestiva empleando anestesia epidural con una técnica que disminuya los riesgos fetales y maternos.

REPORTE DEL CASO

Paciente femenina de 2O años de edad, segunda gesta, para una, con embarazo de 40 semanas, con síndrome de OWR diagnosticado desde hace cinco años, antecedente de OWR en su madre y abuelo materno, manifestándose con epistaxis ocasionales de moderada cantidad, gingivorragias ocasionales y melena. Anemia crónica secundaria a éstas pérdidas sanguíneas por múltiples fístulas arteriovenosas (telangiectasias) en mucosas, piel y vísceras, lo que la llevó a desarrollar insuficiencia cardíaca congestiva.

La paciente ingresa con trabajo de parto de un embarazo a término. Refiere mareo, epistaxis, ortopnea, disnea de medianos esfuerzos, poliuria y polaquiuria. Es tratada previamente con digoxina 500 mg cada 24 hrs y diuréticos. Las pruebas de coagulación se encontraron dentro de límites normales. Hemoglobina de 9.3 mg/dl y plaquetas 304,000.

Se continúa la digoxina durante el trabajo de parto, y se coloca un catéter de PVC y sonda de foley para tener mejor control de los líquidos administrados

*Jefe del Departamento de Anestesiología del Hospital, Clínica y Maternidad Conchita, Monterrey, Nuevo León., **Departamento de Anestesiología del Hospital, Clínica y Maternidad Conchita, Monterrey, Nuevo León., §Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Universidad Autónoma de Nuevo León, Monterrey, Nuevo León., ‡Residente de Anestesiología del Hospital San José de Monterrey, Nuevo León. Correspondencia: Anselmo Garza Hinojosa. Vicente Ferrara 149-3, Colonia Deportivo Obispado, Monterrey, Nuevo León. CP. 64050, México.

y de los egresos. Se coloca un catéter epidural a nivel de L_2-L_3 con una aguja de Tuohy 18 con técnica de pérdida de la resistencia. No se obtuvo líquido cefalorraquídeo ni sangre al realizar la punción ni al colocar el catéter. Se inició con una dosis analgésica de bupivacaína al 0.125 %, 10 mg (8 ml) con 25 µg de Fentanyl. Con una disminución de la sensibilidad hasta T_{10} y con una analgesia adecuada, se inicia una infusión de oxitocina para mantener el trabajo de parto y se realiza amniotomía. Durante la fase activa del trabajo de parto se mantuvo una infusión epidural de bupivacaína al 0.125% a 10 ml /hr más 2 µg de Fentanyl/ml durante cuatro horas. El feto toleró bien la inducción de la analgesia sin deceleraciones cardíacas, lo que se observó con monitor electrocardiotocográfico. En el momento del parto se requirió de una analgesia más intensa, por lo que se le administraron 5 ml de bupivacaína al 0.25%. Cinco horas después de la inducción se obtuvo un producto femenino de 4,027 gr por vía vaginal, con forceps de salida. Su puntuación de Apgar al minuto y a los cinco minutos fue de 8 y 9 respectivamente .

Los líquidos intravenosos se mantuvieron a 100 ml por hora con un bolo de 300 ml previo al bloqueo con soluciones cristaloides.

Durante el trabajo de parto no se tuvieron variaciones significativas de la tensión arterial. El gasto urinario se mantuvo en aproximadamente 2 ml/hr durante este período, las pérdidas sanguíneas durante el parto no se consideraron como severas ya que no se presentaron alteraciones hemodinámicas. Después del parto la paciente se recuperó de los síntomas de la insuficiencia cardíaca congestiva y se mantuvo su manejo con digoxina.

DISCUSION

El síndrome de Osler-Wueber-Rendú, fue descrito primeramente por Rendú en 1896, en 1901, Osler[4] publicó varios casos con todo detalle, Weber[5] publicó un estudio familiar importante en 1907 y en 1909 Hanes[6] sugirió el nombre que hoy se le da a la enfermedad. Consiste de una tríada de telangiectasia, epistaxis recurrente, y una historia familiar de este desorden[7], pero más acertadamente está descrito como un desorden por sangrados por telangiectasias, aneurismas y fístulas AV de ambos sistemas circulatorios, sistémico y pulmonar[1,2]. La presentación clínica usual es sangrado recurrente de los sitios involucrados que tiende a incrementarse en frecuencia y severidad con la edad.

Esta condición es una anomalía vascular transmitida como rasgo dominante y afecta la piel, las membranas mucosas, los sistemas gastrointestinal y urinario, y en ocasiones el sistema nervioso.

Es posible que la lesión básica consista en un defecto de las paredes vasculares análogo en ciertos aspectos al angioqueratoma corporal difuso de Fabry, en el cual se ha detectado un defecto hereditario del metabolismo de la ceramida. Las lesiones son superficiales, puntiformes, purpúreas, de 1 a 4 mm de diámetro que palidecen con la presión. Localizadas en forma diseminada en la piel de cualquier parte del cuerpo. Estas lesiones aparecen durante la niñez, aumentan de tamaño durante la adolescencia y pueden adquirir configuraciones aracneiformes que se asemejan, en la vida adulta tardía, a las telangiectasias cutáneas observadas en la cirrosis. Las lesiones generan problema sólo como consecuencia de su tendencia hemorrágica. Durante la vida adulta pueden dar origen a episodios de epistaxis severa y repetida o a hemorragias importantes de los tractos gastrointestinal y urinario. La pérdida crónica de sangre puede provocar anemia ferropénica. Los angiomas presentes en estos pacientes se pueden formar en la médula espinal o en el cerebro y en esta última localización pueden provocar síndromes apopléjicos, o bien puede aparecer un síndrome cerebral progresivo como consecuencia de una sucesión de hemorragias pequeñas. Las fístulas pulmonares representan otra manifestación importante de la displasia vascular generalizada. Estos pacientes muestran una predisposición peculiar a la formación de abscesos cerebrales. El tratamiento puede requerir la aplicación de celulosa oxidada (oxicel) o gelfoam. Aunque la cauterización permite erradicar una lesión sangrante, es frecuente observar la neoformación de lesiones satélites. La profilaxis ha demostrado ser insatisfactoria.

En el estudio microscópico hay colecciones de pequeños vasos sanguíneos dilatados, revestidos por una sola capa de endotelio que descansa sobre tejido conectivo delicado. La anormalidad patológica básica parece ser una combinación de una insuficiencia de los elementos contráctiles del músculo liso, defectos en la unión de las células endoteliales y debilidad del tejido conectivo perivascular[8]. Además, la elevación del activador del plasminógeno tisular en el endotelio anormal puede producir formación de trombos una vez iniciados los sangrados.

Waring[2] sugiere que el incremento en el volumen sanguíneo asociado con el embarazo pudiera distender las fístulas AV anormales. Esta distensión podría incrementar el flujo de sangre de la fístula a la

vasculatura pulmonar normal y así incrementar el paso de sangre de derecha a izquierda. Además, se pueden desarrollar nuevas fístulas AV pulmonares durante el embarazo[9], debidas a hipoxemia refractaria con un riesgo elevado de mortalidad materna y fetal. Las fístulas pulmonares también incrementan la posibilidad de embolia paradójica, por partículas sépticas, líquido amniótico, aire o trombos. La embolia séptica periférica puede así evadir el filtro de la microvasculatura pulmonar y dar por resultado abscesos cerebrales, los cuales se desarrollan en el 6% de todos los pacientes con fístulas AV. Las fístulas AV pulmonares se desarrollan en aproximadamente el 15% de los pacientes con OWR, y 40 a 60% de los pacientes con fístula AV pulmonar tienen OWR.

La insuficiencia cardíaca congestiva secundaria a grandes puentes AV ha sido descrita en varios pacientes como la manifestación inicial del síndrome de OWR[10].

Nosotros empleamos la anestesia epidural en nuestro paciente con las siguientes consideraciones: 1) La analgesia epidural lumbar continua, disminuye la respuesta cardíaca al dolor del trabajo de parto y del nacimiento; 2) Puede aliviar la distensión de las fístulas pulmonares AV pre-existentes por reducción del gasto cardíaco; 3) Debido a la posibilidad de embolismo aéreo paradójico, no se inyectó aire con la técnica de pérdida de la resistencia (se sugiere solución salina); 4) No ha sido descrito sangrado epidural espontáneo en el síndrome de OWR, pero permanece la posibilidad de vasculatura anormal en el espacio epidural y en el subaracnoideo en un síndrome caracterizado por múltiples fístulas periféricas y centrales; 5) Una anormalidad de la coagulación tiene el riesgo de producir un hematoma epidural al colocar el catéter, en nuestro caso la paciente tenía pruebas de coagulación dentro de límites normales; 6) La instalación suave de la simpatectomía por el bloqueo analgésico mantuvo la vasoconstricción periférica y esto evitó que se administraran grandes cantidades de líquidos, previniendo una descompensación cardiovascular; 7) La administración del anestésico local por medio de infusión continua evitó la posibilidad de inyecciones epidurales excesivas para la paciente y que se presentaran efectos indeseables.

El reconocer la tendencia al sangrado, el riesgo de embolismo paradójico con fístulas pulmonares AV, y la posibilidad de insuficiencia cardíaca secundaria a las grandes fístulas AV constituyen las mejores consideraciones anestésicas en la embarazada con síndrome de Osler-Weber-Rendú. El uso de dosis bajas de anestésico local en forma continua mantiene a la paciente en adecuadas condiciones cardiovasculares para tener el mínimo de efectos indeseables o de exacerbación de su problema de base.

REFERENCIAS

1. Anderson's pathology. Ninth ed. Ed. John M . Kissane C.V. Mosby Company, St. Louis Missouri, 1990, p 795.
2. Waring PH, Shaw DB: Anesthesic Management of a parturient with Osler-Weber-Rendú syndrome and rheumatic heart disease. *Anesth Analg*. 1990: 71: 96-99.
3. Sullivan JM, Ramanathan KB. Management of medical problems in pregnancy- severe cardiac disease. *N Engl J Med* 1985: 313: 304-9
4. Osler, W: On a family form of recurring epistaxis, associated with multiple telangiectases of the skin and mucous membranes. *John Hopkins Hosp. Bull,* 1901;12:233.
5. Weber FP. Multiple hereditary developmental angiomata (telangiectases) of the skin and mucous membranes associated with recurring hemorrhages. *Lancet*. 1907;2:160.
6. Leavell-Thorup. Hematología Clínica. Trastornos de la Hemostasia. Cap. 11 Segunda Ed. pp. 316-373, 1967.
7. Perry WH. Clinical spectrum of hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendú disease) *Am J Med* 1987:82:989-997.
8. Jahnke V. Ultraestructure of hereditary hemorrhagic telangiectasia . *Arch Otolaryng* 1970;91:262-265.
9. Swinburne AJ, Fedullo AJ, Bangemi R, Mijangos JA. Hereditary telangiectasia and multiple pulmonary arteriovenous fistulas. Clinical deterioration during pregnancy. *Chest* 1986:89:459-460.
10. Baranda MM, Perez M, De Andres. High output congestive heart failure as first manifestation of Osler-Weber-Rendú disease. *Angiology* 1984:35:568-76.