

Reporte de Caso

Rev. Mex. Anest
1996;19:150-152
©, Soc. Mex. Anest, 1996

Manejo Anestésico en la Enfermedad de Von Willebrand: Reporte de un Caso

Andrés Loaiza Montoya*, Enrique Lanza Valladares*, Lilia García Moreno**, Horacio Olivares Mendoza**, Socorro Espíritu Muñoz*, Hilario Genovés Gómez[§]

RESUMEN

La enfermedad de von Willebrand es una entidad autosómica dominante de la coagulación relativamente frecuente, cuyo manejo anestésico se basa principalmente en la prevención de las alteraciones de la coagulación. En este trabajo se presenta el caso de una paciente con enfermedad de von Willebrand que fue sometida a una cirugía ginecológica, haciendo énfasis en su manejo perioperatorio, así como una revisión de la literatura acerca de los esquemas encaminados a lograr el control de la enfermedad en dicho caso.

Palabras clave: Enfermedad de von Willebrand, factor von Willebrand, manejo anestésico.

SUMMARY

ANESTHETIC MANAGEMENT OF VON WILLEBRAND DISEASE. A CASE REPORT

The von Willebrand disease has a dominant hereditary character, is frequent and the anesthetic management is directed over coagulation alterations. We present a case of a patient with this syndrome, who was operated of a gynecology surgery, reporting the transoperative management, as well as treatment reported by literature.

Key words: von Willebrand disease, von Willebrand factor, anesthetic management.

En 1926, von Willebrand describió una diátesis hemorrágica observada en miembros de una familia que vivía en las islas Aland, cerca de la costa de Finlandia. Llamó al proceso pseudohemofilia y consideró que dependía de una función anormal de las plaquetas. Posteriormente aparecieron en la literatura diferentes informes sobre casos de pseudohemofilia. El estudio repetido de estos pacientes ha demostrado la naturaleza de su defecto y parece lógico llamar al trastorno enfermedad de von Willebrand.

El factor VIII es un complejo que consiste en dos fracciones, el factor VIII: C (de la coagulación o antihemofílico) y el factor VIII: fvW (proteína de von Willebrand), este último facilita la adhesión plaquetaria al subendotelio vascular y sirve como transporte al primero (VIII: fvW plaquetario y plasmático respectivamente)¹.

La enfermedad de von Willebrand se produce por la deficiencia o anomalía del fvW, lo cual puede disminuir la adhesividad plaquetaria y producir sangrado clínico². Esta es la alteración hereditaria de la coagulación más frecuente (1 en 800 a 1000 individuos)³. La transmisión es autosómica dominante y más raramente autosómica recesiva⁴.

Las manifestaciones clínicas y los hallazgos de laboratorio son variados y dependen en parte del tipo de enfermedad.

Relatamos un caso clínico que ejemplifica y pretende establecer el manejo perianestésico en la enfermedad de von Willebrand para evitar complicaciones hemorrágicas.

CASO CLINICO

Paciente femenino de 29 años de edad con antecedentes familiares de Hipertensión arterial y Diabetes mellitus, alimentación adecuada en cantidad y calidad, negó tabaquismo, alcoholismo y otras toxicomanías. Síndrome migrañoso en tratamiento con Ácido valproico, apendicectomía 10 años antes de su

*Residente de Anestesiología, Hospital American British Cowdray.
**Anestesiólogo, Hospital American British Cowdray. [§]Jefe del Departamento de anestesiología, Hospital American British Cowdray. Correspondencia: Andrés Loaiza Montoya. Departamento de Anestesiología. Hospital American British Cowdray, México D.F.

actual ingreso, liposucción, artroscopia de ambas rodillas, aparentemente sin complicaciones. Niega alergias.

Inició su padecimiento 8 meses antes de su ingreso, con sangrado uterino normal que no cedió al tratamiento con legrado uterino instrumental ni a manejo hormonal, por lo que se le realizó USG pélvico 6 meses después, encontrándose imagen compatible con miomatosis uterina; se programó para histerectomía, la cual fue suspendida por encontrarse un tiempo parcial de tromboplastina (TPT) de 46 segundos. La paciente fue estudiada y finalmente se le realizó el diagnóstico de enfermedad de von Willebrand. Se inició tratamiento con hidrocortisona, ácido aminocaproico, clormadinona, ac. fólico, hierro y antiácidos durante un mes. Posteriormente fue internada para la realización de la intervención quirúrgica.

Al ingreso se encontró la paciente pálida, con signos vitales normales, cardiopulmonar sin compromiso, sangrado transvaginal moderado. Mallampati I, estado físico ASA III. Hematología inició tratamiento con crioprecipitados 15 unidades cada 24 horas, plasma fresco congelado 1 unidad cada 4 horas hasta 72 horas después de la cirugía y gluconato de calcio.

No se premedicó a la paciente. Se llevó a cabo histerectomía total-abdominal bajo anestesia general a base de Fentanyl 150 µg, tiopental sódico 375 mg, Atracurio 40 mg. Intubación atraumática con TET 7.0. Mantenimiento anestésico con isoflurano y atracurio a requerimientos. Sangrado aproximado de 200 ml, sin complicaciones trans y postanestésicas. Evolución satisfactoria, con manejo hematológico y controles de laboratorio durante 3 días más, al cabo de los cuales fue dada de alta por mejoría.

DISCUSION

La enfermedad de von Willebrand es heterogénea. Hay varios hallazgos clínicos que son comunes para todos los síndromes. En los casos leves, el sangrado ocurre solamente después de cirugía o trauma³ con variabilidad en la severidad del mismo dependiendo del subtipo o de la evolución a lo largo del tiempo en el mismo paciente⁵. Lo anterior coincide con el caso que presentamos, en el cual no existen antecedentes de importancia conocidos hasta la aparición del cuadro que desencadenó en sangrado. Los pacientes más severamente afectados pueden sufrir epistaxis, sangrado oral, gastrointestinal o genitourinario en forma espontánea y la enfermedad puede manifestarse en las primeras semanas de

vida. El subtipo I involucra una anomalía cuantitativa del factor VIII: fvW en el que también pueden encontrarse niveles disminuidos de factor VIII: C. En el subtipo II existe una alteración cualitativa del factor VIII: fvW. En el tipo III o forma grave los niveles de factor VIII pueden no ser detectables⁴. Los pacientes con enfermedad de von Willebrand deben ser tipificados debido a las implicaciones terapéuticas de esta clasificación. Aunque no es ampliamente disponible, el análisis de multímeros de factor VIII ha probado ser extremadamente útil en la definición de subtipos de enfermedad de von Willebrand; el diagnóstico es más complejo mientras mayormente se ha comprendido la fisiopatología de la enfermedad⁶. Una evaluación completa que incluya multímeros de fvW, agregación plaquetaria inducida por ristocetina, niveles de actividad de factor VIII y tiempo de sangrado es necesaria para diagnosticar, clasificar y manejar correctamente al paciente con enfermedad de von Willebrand^{3,5,6}. La paciente presentó alargamiento del TPT y posteriormente con los estudios correspondientes se comprobó la enfermedad de von Willebrand.

El manejo anestésico de la enfermedad de von Willebrand se inicia con la elección del método anestésico a utilizarse; las técnicas regionales que involucren el eje neural central están contraindicadas sin un documento que indique tiempos normales de coagulación, aunque esto depende en gran parte del criterio del anestesiólogo^{7,8}. Se debe evitar el uso de sustancias que reduzcan la agregación plaquetaria y puedan aumentar el riesgo de sangrado perioperatorio⁷.

Existen varias opciones terapéuticas, una involucra al crioprecipitado, una fracción plasmática enriquecida con factor von Willebrand que debe administrarse dos veces al día desde la tarde anterior a la cirugía hasta 48 - 72 horas después de la misma para asegurar una hemostasis óptima^{3,4}. Se han utilizado además las transfusiones de plaquetas para el mantenimiento de la interacción entre las plaquetas y las paredes de los vasos⁹ junto con concentrados plasmáticos. Actualmente se dispone de concentrados ultrapurificados y pasteurizados de factor VIII (Humate-P, Koate HS) con un mínimo de riesgo de infecciones vírales por derivados sanguíneos^{3-5,10-13} y con resultados satisfactorios como los encontrados recientemente por Kreuz y cols¹².

Los casos leves, específicamente el subtipo I de enfermedad de von Willebrand pueden ser controlados con 1-desamino-8-D-arginina vasopresina (DDAVP o Desmopresina), un análogo de la vasopresina que incrementa la actividad del factor von

Willebrand al mejorar los niveles de multímeros de dicha proteína^{11,12,14,15}.

La evolución natural del trastorno es muy variable, resulta difícil interpretar la eficacia de una determinada terapéutica. Cualquier intervención quirúrgica es peligrosa para estos pacientes, por lo cual deben llegar en las mejores condiciones posibles si el procedimiento es electivo y obligatorio o urgente.

REFERENCIAS

1. Stoelting RK, Dierdorf SF. Coagulation disorders. In: *Anesthesia and Co-Existing Disease*. 3rd Ed. New York. Churchill Livingstone, 1993.407-426.
2. Hoyer LW, Tuddenham EG. Hemorragia excesiva causada por coagulación defectuosa. En: Lichtman MA. *Hematología clínica*. México, D.F.: Nueva Editorial Interamericana, 1983.341-17.
3. Handin RI. Clotting disorders. In: *Harrison's Principles of Internal Medicine*. Thirteenth edition. McGraw-Hill, 1994.1800-1801.
4. Ellison N. Homeostasis and Hemotherapy. In: Barash PG, Cullen BF, Stoelting RK. *Clinical Anesthesia*. 2nd Ed. Philadelphia; J.B. Lippincott Company, 1992:258.
5. Besa EC, Catalano PM, Kant JA, Jefferies LC. Coagulation disorders. in: *Hematology*. Harwal Publishing. 1992.230-233.
6. Rick ME. Laboratory diagnosis of von Willebrand's disease. *Clin Lab Med* 1994; 14: 781-94.
7. Katz RL. *Anesthesia and uncommon diseases*. Third edition. Philadelphia; W.B. Saunders, 1990. 112-118.
8. Bredbacka S, Blomback M, Hagnevic K, Irestedt L. Per- and Postoperative changes in coagulation and fibrinolytic variables during abdominal hysterectomy under epidural or general anesthesia. *Acta Anesthesiol Scand* 1986; 30: 204-210.
9. Castillo R, Escolar G, Monteagudo J, Ordinas A. Role of Platelet von Willebrand Factor in supporting Platelet-vessel wall interactions in von Willebrand Disease. *Am J Hematol* 1989; 31: 153-58.
10. Slaughter TF, Mody EA, Oldham HN, Reves JG, O'Connor CM. Management of a Patient with Type IIC von Willebrand's Disease during Coronary Artery Bypass Graft Surgery. *Anesthesiology* 1993; 195-97.
11. Association of hemophilia Clinic Directors of Canada. Hemophilia and von Willebrand's disease: 2. Management. *Can Med Assoc J* 1995; 153: 147-57.
12. Kreuz W, Mentzer D, Beckers, Scharrer I, Kornhyber B. Haemate P in children with von Willebrand's disease. *Haemostasis* 1994; 24: 304-10.
13. Berntrorp E. Plasma product treatment in various types of von Willebrand's disease. *Haemostasis* 1994; 24: 289-97.
14. Erfurth EM, Ericsson UB, Egervall K, Lethagen SR. Effect of acute desmopressin and of longterm thyroxine replacement on haemostasis in hypothyroidism. *Clin Endocrinol Oxf* 1995; 42: 373-8.
15. Cusher JM. Response to 1-desamino-8-D-arginine vasopressin in von Willebrand Disease. *Haemostasis* 1994; 24: 276-84.