



## CASO CLÍNICO

Vol. 32. No. 2 Abril-Junio 2009  
pp 134-137

## Manejo anestésico en cesárea de urgencia en pacientes con enfermedad de Von Recklinghausen: Presentación de dos casos

Dra. Ana Sofía Del Castillo,\* Dra. Marion Brito,\* Dr. Jorge Martínez,\*\* Dra. Norma Sardi\*\*\*

\* Médico residente de Anestesiología de I año.

\*\* Médico Funcionario en Anestesiología.

\*\*\* Médico Funcionario en Patología Clínica.

Hospital Santo Tomás, Ciudad de Panamá, Panamá.

**Solicitud de sobretiros:**

Dra. Ana Sofía Del Castillo

Apartado postal Núm. 1644, Zona 1,  
Panamá, Estafeta Balboa

Teléfono: (507)507-5676; (507)66789712

Número de fax: (507)507-5676

Correo electrónico: adelcas@cwpanama.net  
anasofia113@hotmail.com**ABREVIATURAS**

FUM: Fecha de última menstruación

LCR: Líquido cefalorraquídeo

NF1: Neurofibromatosis tipo I

SNC: Sistema nervioso central

Recibido para publicación: 25-04-08

Aceptado para publicación: 27-09-08

**RESUMEN**

La enfermedad de Von Recklinghausen o neurofibromatosis tipo I es un grupo de enfermedades hereditarias autosómica dominante con un gran espectro de manifestaciones clínicas. Presentamos dos casos que describen a unas parturientas diagnosticadas con enfermedad de Von Recklinghausen a las cuales se les administró de manera exitosa anestesia epidural y general respectivamente para cesárea de urgencia, obteniéndose dos productos sanos, con buena puntuación de Apgar y sin complicaciones maternas ni neonatales.

**Palabras clave:** Enfermedad de Von Recklinghausen, anestesia epidural, cesárea de urgencia

**SUMMARY**

*Von Recklinghausen disease or neurofibromatosis Type I is a group of inheritable autosomal dominant diseases with a wide spectrum of clinical manifestations. We present two cases that describe parturient women having been diagnosed Von Recklinghausen disease. These women were successfully administered epidural and local anesthesia for emergency caesarean, respectively. The babies were healthy, with a good Apgar scoring and without either maternal or neonatal complications.*

**Key words:** Von Recklinghausen disease, epidural anesthesia, emergency caesarean.

**INTRODUCCIÓN**

La enfermedad de Von Recklinghausen o neurofibromatosis tipo I forma parte de un grupo de enfermedades de herencia autosómica dominante caracterizada por tendencia a la formación de tumores de tejidos del ectodermo y mesodermo<sup>(1)</sup>. Los primeros reportes de esta enfermedad datan del siglo 16 y debe su nombre a Freidrich Recklinghausen que fue el primero en 1882 de reconocer que los tumores que caracterizan a la enfermedad tienen su origen en el tejido nervioso<sup>(2)</sup>.

Su fisiopatología consiste en la alteración del gen NF1, un gen supresor de tumores que se localiza en el cromosoma 17q11, localizado en 1987 y aislado en 1990. Los pacientes con neurofibromatosis tienen característicamente neurofibromatosis múltiples, cutáneos o plexiformes (tumores benignos formados por células de Schwann y fibroblastos), manchas café con leche (crecimiento análogo de melanocitos) y nódulos de Lisch (hamartomas de iris), así como una elevada incidencia de neurofibrosarcomas malignos y gliomas ópticos, además de anomalías óseas, retraso mental y dificultades para el aprendizaje<sup>(3)</sup>.

## PRESENTACIÓN DE LOS CASOS CLÍNICOS

El primer caso se trata de una paciente femenina mestiza de 31 años, en su segundo embarazo, con antecedente de una cesárea anterior y de neurofibromatosis tipo I diagnosticada desde su adolescencia, que ingresa a nuestra institución vía cuarto de urgencias con un trabajo de parto activo y 4 centímetros de dilatación, la cual se decide llevar al salón de operaciones para cesárea de urgencias.

Al examen físico encontramos a una paciente de 60 kg y 1.65 metros de altura, con múltiples neurofibromas cutáneos, manchas café con leche y un gestación de 38 semanas por FUM. En cuanto a la evaluación de la vía aérea, la paciente presentaba un mallampati grado II, buena apertura oral y una distancia tiromentoneana mayor de 6 centímetros. A nivel de la columna vertebral encontramos a una paciente sin escoliosis, con abundantes neurofibromas en piel con espacios intervertebrales palpables.

La paciente tenía el antecedente de una cesárea anterior hace 2 años con anestesia epidural y nos comunicó que deseaba nuevamente dicha anestesia, rechazando la opción de una anestesia general. La paciente fue colocada en la posición sentada y el espacio L2-L3 fue identificado, no encontrándose lesiones cutáneas en esta área. El espacio epidural fue localizado utilizando la técnica de la pérdida de la resistencia son salina y avanzándose un catéter epidural 5 centímetros en dicho espacio, sin salida de sangre ni LCR. Un total de 20 mililitros de bupivacaína al 0.5% (90 mg) y 100 µg de fentanyl fue administrado en el espacio epidural obteniéndose un nivel sensitivo anestésico T4 satisfactorio bilateral. Un producto femenino sano de 39 semanas es obtenido mediante operación cesárea, con un peso de 2.38 kg y un Apgar de 8 al minuto y 9 a los 5 minutos. Durante el transoperatorio y el postoperatorio la paciente no presentó complicaciones anestésicas. Fue dada de alta a las 72 horas en buen estado de salud y sin complicaciones neurológicas.

El segundo caso es el de una mujer afroantillana de 25 años, primigesta, que ingresa vía cuarto de urgencias a nuestra institución con los siguientes diagnósticos: una gestación de 41 semanas, preeclampsia leve e insuficiencia útero-placentaria, razón por la cual se le decide realizar una cesárea de urgencia. Al examen físico encontramos a una paciente de 64 kg y 1.60 metros de altura, múltiples neurofibromas cutáneos (Figura 1), al evaluar vía aérea presentaba un mallampati grado IV (Figura 2), buena apertura oral y distancia tiromentoneana. A diferencia de la paciente anterior, esta paciente presentaba marcada escoliosis que dificultaba técnicamente un bloqueo neuroaxial (Figura 3), por tal razón se le administró anestesia general, realizando la inducción anestésica con pentotal 500 mg y succinilcolina 100 mg endovenoso, se realiza laringoscopía directa con hoja curva No. 3 sin complicaciones. Un producto masculi-



**Figura 1.** Nótese los abundantes neurofibromas cutáneos que presentaba la paciente.



**Figura 2.** Al realizar la evaluación de la vía aérea de la paciente, encontramos un mallampati grado IV

no de 41 semanas se obtiene vía cesárea con un peso de 3.29 kg y un Apgar de 8 al minuto y 9 a los 5 minutos. La paciente se mantuvo hemodinámicamente estable durante el transoperatorio y en el postoperatorio inmediato. Se maneja en sala con monitoreo de la presión arterial y es dada de alta al cuarto día sin complicaciones.

## DISCUSIÓN

La incidencia de nacimientos con NF1 oscila entre 2,500-3,300 y su prevalencia en la población es de 1 en 5,000<sup>(4)</sup>. Los neurofibromas son la principal manifestación clínica



**Figura 3.** La marcada escoliosis que presentaba la paciente dificultaba técnicamente la colocación de un bloqueo neuroaxial.

de la NF1, donde los neurofibromas cutáneos ocurren en el 95% de los pacientes<sup>(5)</sup>.

Aunque la neurofibromatosis aparentemente no tiene efecto intrínseco en la fertilidad, una alta tasa de abortos espontáneos y óbitos han sido reportados<sup>(6)</sup>. También es posible que en un 30% de las pacientes se presente una labor pretérmino; mientras que la obstrucción de la labor de parto por la presencia de un neurofibroma a nivel uterina o en canal vaginal no está bien documentada<sup>(7)</sup>.

El embarazo está usualmente asociada con un aumento en el número y tamaño de los neurofibromas cutáneos. La anestesia para parturientas con neurofibromatosis no se encuentra bien documentada. En la mayoría de las pacientes con enfermedad moderada, la pregunta entre anestesia regional *versus* anestesia general es la misma que las pacientes sin neurofibromatosis. En aquellas pacientes con una enfermedad más extensa, las técnicas regionales pueden ser más apropiadas, especialmente si hay problemas en la vía aérea. Sin embargo, la anestesia regional puede ser técnicamente difícil si existen neurofibromas espinales o escoliosis. Además, la presencia de aumento en la presión intracranial debe ser excluida antes que la anestesia regional, aunque esto requiera una tomografía computada incluyendo su riesgo de radiación<sup>(8)</sup>.

Existe una gran cantidad de literatura que advierte las implicaciones anestésicas de pacientes con NF1; éstas incluyen la sensibilidad alterada a la succinilcolina y a relajantes neuromusculares no-despolarizantes, vía aérea difícil secundario a la formación de neurofibromas en la lengua y otras estructuras intraorales aledañas, deformidades de la pared torácica, hipertensión, cardiomiopatía, enfermedad renovascular, coartación de la aorta, tumores carcinoides y feocromocitoma<sup>(9)</sup>.

En cuanto a la literatura que reporta anestesia neuroaxial en pacientes con NF1, Dounas et al<sup>(10)</sup> describieron el primer caso de una analgesia epidural exitosa en la labor de una paciente de 26 años con NF1, luego de confirmar compromiso negativo del canal espinal por los neurofibromas por examen clínico y tomografía computada. Sahin y Aypar<sup>(11)</sup> también reportaron una anestesia espinal en un varón con NF1 luego que un tumor de SNC fuera excluido. Por otra parte Ester et al<sup>(12)</sup> reportaron el caso de una paciente nulípara de 41 años con NP1 no diagnosticada previamente a la cual se le colocó anestesia epidural para analgesia de parto y se le realizó una punción dural inadvertida, la cual desarrolló un hematoma epidural que resolvió en un período de 4 semanas. El consenso, entonces, es que la indicación de anestesia neuroaxial para la NF1 se basa en la confirmación de ausencia de neurofibromas del SNC.

En el primer caso tenemos una paciente con presentación moderada de la enfermedad, con antecedente de una anestesia epidural exitosa y que rehusaba anestesia general, situación clínica que nos da indicio de que esta paciente no presentaba neurofibromas a nivel del SNC. Debemos recordar que esta paciente entra a nuestro servicio como una urgencia; esta información nos brindaba una buena evidencia de la seguridad de utilizar la técnica epidural en la misma.

En el segundo caso presentamos a una paciente con un nivel más grave de la enfermedad, en la cual la técnica neuroaxial era técnicamente muy difícil y con poca evidencia de la seguridad de utilizarla en la paciente. Por tal razón, el uso de anestesia general era la mejor técnica, debido a que no existía ninguna confirmación de la ausencia de neurofibromas en el SNC.

## CONCLUSIONES

Podemos concluir que la NF1 puede tener una amplia gama de presentaciones clínicas, permitiendo técnicas anestésicas diferentes. En el siguiente artículo presentamos dos casos diferentes de pacientes con diagnóstico de NF1 con el uso tanto de anestesia epidural como general de forma exitosa y sin complicaciones maternas ni neonatales.

## REFERENCIAS

1. Korf BR. Neurocutaneous syndromes: Neurofibromatosis I, neurofibromatosis 2, and tuberous sclerosis. *Curr Opin Neurol* 1997;10:131-136.
2. Von Recklinghausen FD. Ueber die multiplen Fibroma der Aut. Und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen. Hirschwald, Berlin, 1882.
3. Evans G, Poulsen R, Mardones C. Enfermedad de Von Recklinghausen y embarazo. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2002;67:153-156.
4. Crowe FW, Schull WJ, Neel JV. A clinical, Pathological, and Genetic Study of Multiple Neurofibromatosis: Charles C. Thomas Springfield, IL (EUA), First edition, 1956.
5. Weistler OD, Radner H. Pathology of neurofibromatosis I and 2. In: Huson SM, Hughes RAC, eds. *The Neurofibromatosis*. London: Chapman and Hall 1994:135-139.
6. Dugoff L, Sujansky E. Neurofibromatosis type I and pregnancy. *Am J Med Genet* 1996;66:7-10.
7. Hadi HA. Clinical significance of neurofibromatosis in pregnancy. *Am J Perinatal* 1995;12:459-461.
8. Hirsch NP, Murphy A, Radcliffe JJ. Neurofibromatosis: clinical presentations and anaesthetic implications. *Br J Anaesth* 2001;86:555-564.
9. Sakai M, Vallejo MC, Shannon KT. A parturient with neurofibromatosis type 2: anesthetic and obstetric considerations for delivery. *Inter J Obst Anesth* 2005;14:332-335.
10. Doumas M, Mervier FJ, Lhuissier C, Benhamou D. Epidural Analgesia for parturient with neurofibromatosis. *Can J Anesth* 1995;42:420-424.
11. Sahin A, Aypar U. Spinal anesthesia in a patients with neurofibromatosis. *Anesth Analg* 2003;97:1855-1856.
12. Ester M D, Durbridge J, Kirby S. Epidural haematoma after dural puncture in a parturient with neurofibromatosis. *Br J Anaesth* 2001;87:932-934.