

Cesárea en una embarazada con telangiectasia hemorrágica hereditaria: a propósito de un caso

 José Félix Martínez Juste.¹

RESUMEN

Las gestantes con telangiectasia hemorrágica hereditaria o síndrome de Rendu-Osler-Weber presentan un empeoramiento de su enfermedad debido a los cambios hemodinámicos del embarazo, con un aumento de la morbimortalidad. El manejo multidisciplinario de estas pacientes junto con un adecuado estudio preoperatorio, permite establecer un plan anestésico individualizado para el momento del parto. La anestesia espinal representa una opción adecuada en aquellos casos en que sea posible su realización.

Palabras clave: Telangiectasia hemorrágica hereditaria, Síndrome de Rendu-Osler-Weber, Anestesia espinal, Cesárea.

Caesarean section in a pregnant woman with hereditary hemorrhagic telangiectasia: about a case

SUMMARY

Pregnant women with hereditary hemorrhagic telangiectasia or Rendu-Osler-Weber syndrome have an illness deterioration due to hemodynamic changes in pregnancy with increases in morbidity and mortality. Multidisciplinary management of these patients and suitable preanesthetic assessment, allow for getting an individualized anesthetic plan for delivery. Spinal anesthesia represents an appropriate option if it is possible to perform it.

Keywords: Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia, Rendu-Osler-Weber Syndrome, Spinal Anesthesia, Caesarian Delivery.

INTRODUCCIÓN

La telangiectasia hemorrágica hereditaria, también conocida como síndrome de Rendu-Osler-Weber o HHT (*Hereditary Haemorrhagic Telangiectasia*), es una entidad autosómica dominante con afectación vascular multisistémica, que se caracteriza por telangiectasias mucocutáneas, epistaxis y malformaciones arteriovenosas (MAV), principalmente pulmonares, hepáticas y cerebrales. La prevalencia mundial estimada es de 1 cada 5000-8000 individuos (1).

Se cree que la alteración vascular podría estar producida por varios mecanismos, como defectos en las células endoteliales, déficit de la musculatura lisa o debilidad del tejido conectivo perivascular (2). Se han identificado cuatro genes responsables de esta patología: ENG, ACVRL1, SMAD4 y GDF2; las mutaciones de los dos primeros son las más frecuentes (90 % de los casos) (3).

El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos, que pueden completarse con el estudio genético, o bien utilizando los criterios de Curaçao (4), según los cuales el diagnóstico definitivo de HHT se establecería cuando el paciente presente 3 de estos 4 criterios: epistaxis, telangiectasias, historia familiar de HHT y afectación vascular de órganos internos.

¹Facultativo Especialista de Área en Anestesiología y Reanimación. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa – Zaragoza - España.
Correo de correspondencia: josemtezjuste@gmail.com

Forma de citar este artículo: Martínez Juste JF. Cesárea en una embarazada con telangiectasia hemorrágica hereditaria: a propósito de un caso. Rev Obstet Ginecol Venez. 2022; 82(3): 383-387. https://doi.org/10.51288/00820313

Las gestantes con HHT presentan un empeoramiento de su enfermedad debido a los cambios hemodinámicos fisiológicos que produce el propio embarazo, con un importante aumento de la morbimortalidad durante este período (5). Es importante el manejo multidisciplinario de estas pacientes durante el embarazo, así como la elaboración de un plan anestésico para el momento del parto.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una mujer de 33 años, diagnosticada de HHT a los 15 años. Presentaba historia familiar de esta enfermedad con afectación del abuelo materno, la madre y un hermano. Tenía un estudio genético que mostraba heterocigosis del gen ENG y una ecocardiografía con solución salina agitada, realizada antes del embarazo en la que se descartaba la presencia de MAV pulmonares.

La paciente fue atendida en la consulta de anestesia preoperatoria en la semana 34 de embarazo. Al realizarle la historia clínica, destacaba la presencia de epistaxis desde la adolescencia, con 2-3 episodios semanales, que requirieron taponamiento nasal y cauterización en momentos puntuales, junto con episodios migrañosos ocasionales. Los episodios de epistaxis habían ido aumentando conforme progresaba el embarazo, siendo casi diarios al momento del ingreso, aunque de escasa cuantía y con resolución espontánea. Negaba la existencia de sangrado gastrointestinal, de disnea o hemoptisis, y también negaba la formación de hematomas espontáneos o ante mínimos traumatismos. Se observaron telangiectasias en labios y lengua y el resto de la exploración física era normal.

Se creó un equipo multidisciplinario con la colaboración de ginecólogos obstetras, hematólogos, otorrinolaringólogos y anestesiastas, para coordinar el seguimiento de la paciente y planificar el parto.

Para completar el estudio preoperatorio se realizó una resonancia magnética (RM) y analíticas sanguíneas. La RM descartó la presencia de MAV cerebrales y espinales, objetivándose únicamente alguna MAV hepática de escaso calibre y sin repercusión clínica. Las pruebas de laboratorio incluyeron un estudio de coagulación con cuantificación de factores, siendo todos los parámetros analíticos normales, salvo una anemia leve. Además, la valoración de la vía aérea se completó con una nasofibrolaringoscopia, en la que se observaron lesiones telangiectásicas en *septum* y cornetes, con glotis y cuerdas vocales normales.

Debido a la presentación podálica del feto, se programó una cesárea para la semana 38, y se tomó la decisión de realizarle anestesia espinal para evitar las posibles complicaciones derivadas de la anestesia general. La punción espinal se llevó a cabo con una aguja tipo Whitacre, en punta de lápiz, de calibre 25 G. Tras aspiración de líquido cefalorraquídeo (LCR), se inyectaron 10 mg de bupivacaína al 0,5 % y 10 ug de fentanilo en el espacio subaracnoideo. A los pocos minutos de la punción, se obtuvo un bloqueo sensitivo a nivel T4, que permitió la realización de la cesárea, la cual transcurrió sin complicaciones maternas ni del recién nacido. La paciente permaneció hemodinámicamente estable durante todo el procedimiento quirúrgico, únicamente necesitó, en momentos puntuales, la administración de bolos endovenosos de fenilefrina y efedrina, para tratar la hipotensión. El posoperatorio, tanto en la sala de reanimación como posteriormente en la planta de ginecología, transcurrió sin incidentes y la paciente fue dada de alta, junto con el recién nacido, a las 72 horas de la intervención.

DISCUSIÓN

Las pacientes con HHT presentan progresión de su enfermedad durante el embarazo (6). Esto es debido a que la gestación produce una serie de cambios fisiológicos, como aumento del gasto cardíaco,

*CESÁREA EN UNA EMBARAZADA CON TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA:
A PROPÓSITO DE UN CASO*

disminución de las resistencias vasculares sistémicas y aumento del volumen plasmático, que contribuyen al agravamiento de las lesiones vasculares (7).

Las principales complicaciones que aumentan la mortalidad en las embarazadas con HHT son la hemorragia causada por MAV pulmonares, ictus e infartos de miocardio (8).

Las MAV pulmonares son las que se presentan con mayor frecuencia en los pacientes con síndrome de Rendu-Osler-Weber, pueden estar presentes hasta en el 50 % de los casos (9). Durante el embarazo, estas MAV pulmonares tienen especial relevancia, puesto que los cambios hemodinámicos de la gestante provocan mayor flujo sanguíneo pulmonar, aumentando el riesgo de sangrado de estas malformaciones; por lo que es recomendable tratarlas mediante embolización antes del parto (10). En mujeres con HHT, el riesgo de hemorragia pulmonar grave se sitúa en torno al 1 % (8). En el caso aquí descrito, se había descartado la presencia de MAV pulmonares antes de la gestación.

La presencia de MAV espinales es poco frecuente, se presentan en aproximadamente, el 1 % de todos los pacientes con HHT (11). Existe controversia sobre la realización de una RM raquídea antes del parto, para descartar la presencia de MAV espinales, y así poder realizar, de una forma más segura, las técnicas anestésicas o analgésicas regionales, que conllevan una punción epidural o intradural.

En dos series de casos publicadas, tras la realización de técnicas anestésicas epidurales o intradurales en embarazadas con HHT, no se objetivó ninguna complicación hemorrágica ni de otro tipo (8, 12). Por otro lado, existen dos casos publicados, de complicación con hematoma subdural, tras realizar anestesia espinal, en dos gestantes con MAV espinales (13, 14).

La última actualización de la guía clínica internacional para el diagnóstico y tratamiento de la HHT, publicada en 2020 (15), recomienda realizar anestesia espinal en las pacientes gestantes con HHT, sin ser necesario un despistaje previo para buscar MAV espinales. Sin embargo, otros autores defienden la necesidad de asegurar la ausencia de MAV espinales antes de realizar cualquier técnica anestésica que implique una punción espinal, para evitar complicaciones importantes como la formación de hematomas espinales (2, 5, 10, 16). Estos autores basan su afirmación en la facilidad de sangrado de las estructuras vasculares de las pacientes embarazadas con HHT, además del aumento del flujo sanguíneo en la zona perimedular.

En el presente caso, sí se descartaron MAV raquídeas mediante RM, previamente a la realización de la punción espinal. En dicha punción, a la aspiración se obtuvo LCR claro, sin contenido hemático, y no se registró ninguna incidencia durante la cesárea, ni posteriormente.

Se han descrito trastornos hemorrágicos asociados a HHT, como la coagulación intravascular diseminada, el síndrome de Von Willebrand o déficits de algunos factores de la coagulación (17, 18). La colaboración con los hematólogos, permitió descartar la presencia de algún tipo de coagulopatía asociada al síndrome de Rendu-Osler-Weber, en esta paciente. En una muestra estudiada por LaBranche y cols. (19), alrededor de un 2,6 % de pacientes con HHT presentaron alguna afectación hemorrágica asociada.

En caso de realizar anestesia general en los pacientes con HHT, la presencia de telangiectasias en la cavidad bucal, faringe o laringe, aumentan el riesgo de sangrado de dichas lesiones, complicando el manejo de la vía aérea (20). La paciente descrita en este trabajo presentaba lesiones vasculares telangiectásicas en los labios y la lengua, así como en *septum* y

cornetes nasales. La realización de anestesia espinal evitó la intubación y manipulación de la vía aérea, disminuyendo así el riesgo de sangrado de estas lesiones.

CONCLUSIONES

Las mujeres con HHT presentan mayor morbimortalidad durante el embarazo, debido al empeoramiento de su enfermedad. Su manejo debe realizarlo un equipo multidisciplinar que incluya diferentes especialidades, ayudando así a la toma de decisiones de manera conjunta.

Descartar la presencia de MAV viscerales, (principalmente pulmonares y espinales), coagulopatías asociadas y lesiones vasculares en la vía aérea, resulta de gran utilidad a la hora de establecer un plan anestésico para el parto. Debe considerarse la realización de anestesia espinal en los casos indicados, para evitar las complicaciones derivadas de la anestesia general.

Sin conflictos de interés.

REFERENCIAS

- Govani FS, Shovlin CL. Hereditary haemorrhagic telangiectasia: a clinical and scientific review. *Eur J Hum Genet.* 2009; 17:860-871. DOI: 10.1038/ejhg.2009.35.
- Della Vella B, Unfer V, Nania C, Borgia ML, Saraceno A, Minozzi M. Hereditary haemorrhagic teleangiectasia and pregnancy: case report. *Eur Rev Med Pharmacol Sci [Internet].* 2012 [consultado noviembre de 2021];16(7):986-989. Disponible en: <https://www.europeanreview.org/wp/wp-content/uploads/1429.pdf>
- Robert F, Desroches-Castan A, Bailly S, Dupuis-Girod S, Feige JJ. Future treatments for hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Orphanet J Rare Dis.* 2020; 15(1):4. DOI: 10.1186/s13023-019-1281-84.
- Shovlin CL, Guttmacher AE, Buscarini E, Faughnan ME, Hyland RH, Westermann CJ, *et al.* Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome). *Am J Med Genet.* 2000;91(1):66-67. DOI: 10.1002/(sici)1096-8628(20000306)91:1<66::aid-ajmg12>3.0.co;2-p.
- El Shobary H, Schricker T, Kaufman I. Anaesthetic management of parturients with hereditary haemorrhagic telangiectasia for caesarean section. *Int J Obstet Anesth.* 2009; 18:176-181. DOI:10.1016/j.ijoa.2008.12.001
- Begbie ME, Wallace GM, Shovlin CL. Hereditary haemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu syndrome): a view from the 21st century. *Postgrad Med J.* 2003;79(927):18-24. DOI: 10.1136/pmj.79.927.18.
- Kazma JM, van den Anker J, Allegaert K, Dallmann A, Ahmadzia HK. Anatomical and physiological alterations of pregnancy. *J Pharmacokinet Pharmacodyn.* 2020; 47(4):271-285. DOI:10.1007/s10928-020-09677-1.
- Shovlin CL, Sodhi V, McCarthy A, Lasjaunias P, Jackson JE, Sheppard MN. Estimates of maternal risks of pregnancy for women with hereditary haemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu syndrome): suggested approach for obstetric services. *BJOG.* 2008;115:1108-1115. DOI: 10.1111/j.1471-0528.2008.01786.
- Cottin V, Plauchu H, Bayle JY, Barthelet M, Revel D, Cordier JF. Pulmonary arteriovenous malformations in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Am J Respir Crit Care Med.* 2004;169(9):994-1000. DOI: 10.1164/rccm.200310-1441OC.
- Mac Sweeney C, Connolly P, Brady AB, Cafferkey A. Anaesthetic management of a parturient with hereditary haemorrhagic telangiectasia (HHT) and pulmonary haemorrhage requiring urgent caesarean section. *BMJ Case Report.* 2020; 13:e231120. DOI:10.1136/bcr-2019-231120
- Swietlik E, Doboszynska A. Recurrence of arteriovenous malformations with life-threatening complications in a pregnant woman with hereditary teleangiectasia. *J Physiol Pharmacol [Internet].* 2008 [consultado en noviembre de 2021];59(6):683-88. Disponible en: https://www.jpp.krakow.pl/journal/archive/12_08_s6/pdf/683_12_08_s6_article.pdf
- de Gussem EM, Lausman AY, Beder AJ, Edwards CP, Blanker MH, Terbrugge KG, *et al.* Outcomes of pregnancy in women with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Obstet Gynecol.* 2014;123(3):514-520. DOI: 10.1097/AOG.000000000000120.

*CESÁREA EN UNA EMBARAZADA CON TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA:
A PROPÓSITO DE UN CASO*

13. Hirsch NP, Child CS, Wijetilleka SA. Paraplegia caused by spinal angioma-possible association with epidural analgesia. *Anesth Analg* [Internet]. 1985 [consultado en diciembre de 2021]; 64:937-940. Disponible en: https://journals.lww.com/anesthesia-analgesia/Citation/1985/09000/Paraplegia_Caused_by_Spinal_Angioma_Possible.15.aspx
14. Abut Y, Erkalp K, Bay B. Spinal subdural hematoma: a pre-eclamptic patient with a spinal arteriovenous malformation. *Anesth Analg*. 2006;103(6):1610. DOI: 10.1213/01.ane.0000246274.96202.c7.
15. Faughnan ME, Mager JJ, Hetts SW, Palda VA, Lang-Robertson K, Buscarini E, *et al*. Second International Guidelines for the Diagnosis and Management of Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia. *Ann Intern Med*. 2020;173(12):989-1001. DOI: 10.7326/M20-1443.
16. Kamimura Y, Nakanishi T, Boku Sato A, Kako E, Tanaka M, Sobue K. Anesthetic considerations for cesarean delivery in a parturient with hereditary hemorrhagic telangiectasia: a case report. *JA Clin Rep*. 2021;7(1):19. DOI: 10.1186/s40981-021-00420-4.
17. Bick RL. Hereditary hemorrhagic telangiectasia and disseminated intravascular coagulation: a new clinical syndrome. *Ann N Y Acad Sci*. 1981;370(1):851-854. DOI:10.1111/j.1749-6632.1981.tb29791.
18. Javedan H, Naz N, Tandon M, Ayala J. DIC as a complication of HHT or Osler-Weber-Rendu syndrome. *Am J Gastroenterol* [Internet]. 2007 [consultado en diciembre de 2021];102:365. Disponible en: https://journals.lww.com/ajg/Fulltext/2007/09002/DIC_as_a_Complication_of_HHT_or_Osler_Weber_Rendu.673.aspx
19. LaBranche J, Nahirniak S, Vethanayagam D. Common bleeding disorders affecting individuals with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Angiogenesis*. 2015; 18(4):553-53. DOI:10.25011/cimv39i1.26324
20. Lomax S, Edgcombe H. Anesthetic implications for the parturient with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Can J Anaesth*. 2009;56(5):374-384. DOI: 10.1007/s12630-009-9076-z.

Recibido: 26 de diciembre de 2021

Aprobado: 18 de marzo de 2022