

Casos Clínicos

Anestesia epidural para cesárea en una paciente con enfermedad de von Hippel-Lindau*

Greta Caridad Castillo Monzón¹, Olga Correa Chacón², Fernando Aguilar Rodríguez¹
 Javier García Cayuela², Natalia Navarro García², José Álvarez Gómez³
 Hospital General Universitario Santa María del Rosell (Cartagena - España)

Resumen

La enfermedad de von Hippel-Lindau es un trastorno genético autosómico dominante con penetrancia variable, caracterizado por hemangioblastomas multiorgánicos principalmente en la retina y cerebelo y con predisposición a desarrollar carcinoma. Se comunica el caso de una gestante a término de 28 años de edad, portadora de la enfermedad de von Hippel Lindau, sin clínica neurológica en el momento de la cesárea, con historia de afectación ocular y cerebelosa, a quien se le habían extirpado hemangioblastomas cerebelosos en varias ocasiones. Se eligió anestesia epidural por no presentar afectación del sistema nervioso, en el momento de la cirugía.

Palabras clave: Enfermedad de von Hippel-Lindau; anestesia obstétrica; anestesia epidural; cesárea.

Abstract

von Hippel-Lindau disease is a genetic disorder autosomal dominant with variable penetrance, characterized by multiorganics hemangioblastomas mainly in the retina and cerebellum and predisposition to develop carcinoma. We communicates the case of a full-term pregnant of 28 years old, bearer of the von Hippel Lindau disease without neurological clinic at the time of cesarean section, with history of ocular and cerebellar involvement, who had removed cerebellar hemangioblastomas on several occasions. We chose anesthesia epidural to no involvement of the nervous system, at the time of surgery.

Key words: von Hippel-Lindau disease; anesthesia; obstetrical; anesthesia; epidural; cesarean section.

Introducción

La enfermedad de von Hippel-Lindau (vHL) es un trastorno hereditario infrecuente, precanceroso. Está caracterizado por hemangioblastomas en retina, cerebelo y la médula espinal, con predisposición a desarrollar carcinoma, pudiendo también verse comprometidos otros órganos como epidídimo, ovario (adenomas), glándula adrenal (feocromocitoma o adenomas) y las cadenas simpáticas (paragangliomas).¹

En la literatura existe abundante información sobre la presentación clínica, historia natural, complicaciones y resultados de la enfermedad, siendo menos frecuentes las descripciones del tratamiento anestésico de embarazadas portadoras de esta

alteración, cuya evolución inmediata va a estar determinada por los órganos afectados en el momento del embarazo.²⁻⁹ Describimos el tratamiento anestésico de una paciente para cesárea electiva, con la enfermedad de vHL asintomática, cuya última evaluación neurológica con imágenes de resonancia magnética (RM) fue durante el mes anterior a la gestación.

Relato de caso

Mujer de 28 años de edad, segunda gestación, con diabetes gestacional controlada con dieta y enfermedad de vHL. Se había programado para cesárea a las 38 semanas de gestación.

¹ Anestesiólogo, Hospital General Universitario Santa María del Rosell.

² Residente de Anestesiología, Hospital General Universitario Santa María del Rosell.

³ Anestesiólogo. Jefe de Servicio de Anestesia y Reanimación del Hospital General Universitario Santa María del Rosell. Correspondencia: Caridad Castillo. E-mail: gretacastillo9@hotmail.com

* Publicado en Rev Esp Anestesiol Reanim, 2010;57:109-14. Reproducido con autorización de los autores y de la Revista Española de Anestesiología y Reanimación.

Con 16 años de edad había sido intervenida por hemangioblastoma en el cerebelo con dos reintervenciones en años posteriores. Al presentar tres nuevas lesiones, en el foramen magno y a nivel inferomedial y superior izquierdo cerebeloso, fue tratada con radiocirugía robótica. La paciente presentaba también angiomas retinianos bilaterales, más acentuados en el ojo derecho, que habían sido fotocoagulados con láser en varias ocasiones. La última RM se le había realizado un mes antes de embarazarse, evidenciándose remisión completa de los tres tumores controlados tras la radiocirugía. En la RM de columna dorsal se observaron nódulos de Schmorl. Los controles por neurocirugía y oftalmología habían sido realizados cada seis meses.

Como antecedentes obstétricos había tenido una gestación siete años antes que terminó a las 37 semanas por cesárea electiva con anestesia general intravenosa. En el estudio genético realizado en tres de sus cuatro hermanos el resultado fue negativo, no obstante, ella y su hija mayor dieron positivas para la enfermedad de vHL.

La consulta de evaluación preanestésica se realizó a las 33 semanas de gestación. La paciente era conocedora de su enfermedad y los riesgos inherentes a la misma, dado que era su segundo embarazo. Durante la entrevista se hizo hincapié en los riesgos potenciales y se le explicó que al tener un estudio de RM donde se descartaba la presencia de hemangioblastomas, la elección de una técnica epidural era la más adecuada y se obtuvo el consentimiento informado.

Recibió oxígeno por cánulas nasales. Se monitorizó con electrocardiograma, oximetría de pulso, presión arterial no invasiva y CO₂ espirado. La presión arterial (PA) preoperatoria fue de 115/75 mm Hg y la frecuencia cardíaca (FC) de 75 latidos por minuto. El bloqueo neuroaxial (epidural) se realizó con abordaje por vía medial entre L₃-L₄, con aguja Tuohy 18 G, administrándose un bolo único de 18 ml de bupivacaína 0.5% 70 mg (14 ml), lidocaína 2% 60 mg (3 ml) y fentanilo 50 mg (1 ml). El nivel anestésico alcanzado, evaluado con el test del pinchazo alcanzó T₅.

Presentó taquicardia no asociada a hipertensión arterial con la tracción quirúrgica, por lo que se administró un bolo de propofol (1.5 mg/kg). Posteriormente a la extracción del feto se administró fentanilo 50 mg EV, y, finalizado el alumbramiento, 20 UI de oxitocina. Se administró sedación con tres bolos de 1 mg de midazolam durante el resto de la cirugía. Se mantuvo estable hemodinámicamente con PA y FC dentro de límites de normalidad y Sat O₂ entre 97-99% durante el transoperatorio.

El neonato fue un varón sano de 2,975 g de peso, la evaluación de Apgar fue diez al minuto y a los cinco

minutos. Terminada la cirugía se trasladó a la unidad de cuidados intensivos (UCI) despierta con PA 123/83 mm Hg y FC de 89 latidos por minuto. Se administró analgesia endovenosa en infusión: metamizol y cloruro mórfico al 1% y dexketoprofeno cada 8 horas.

La evolución fue favorable, siendo dada de alta de la UCI al día siguiente y de alta hospitalaria a los 5 días.

Discusión

La enfermedad de vHL es un trastorno hereditario clasificado como una facomatosis, caracterizada por provocar deformaciones congénitas derivadas del ectodermo en diversas áreas del cuerpo, sobre todo del sistema nervioso central (SNC). Se conocen varios tipos como la facomatosis de Bourneville, la enfermedad de vHL y la enfermedad de von Recklinghausen. Hombres y mujeres son afectados por igual. Las manifestaciones empiezan a aparecer en la tercera década y el 95% de pacientes desarrolla sintomatología antes de los 50 años.¹ La presentación clínica es heterogénea y va a depender del sitio de desarrollo de la enfermedad. La prevalencia se estima entre 1:35,000 a 1:40,000 nacidos vivos.

En esta paciente la enfermedad tuvo un inicio precoz y se expresó con hemangioblastomas retinianos y cerebelosos. Siendo clasificada dentro del tipo I (angiomas sin feocromocitoma, tabla 1).¹⁰

El hemangioblastoma de retina se presenta en el 45-60% de los pacientes con vHL, siendo la manifestación oftálmica la primera en el 50% de los afectados, apareciendo de forma temprana en el curso de la enfermedad. El hemangioblastoma cerebeloso tiene una prevalencia entre el 44-72% y en médula espinal (ME) se presentan en un 13-59%. La presencia de hemangioblastomas en la ME se asocia a la enfermedad de vHL en un 80% de los casos diagnosticados.³ Las lesiones a nivel de la ME comprometen el nivel cervicotorácico, pero también se pueden presentar a nivel toracolumbar o lumbosacro, cauda equina y raíces nerviosas. La ubicación es usualmente intramedular y en la columna posterior.

Tabla 1

CLASIFICACIÓN GENOTIPO-FENOTIPO DE LOS PACIENTES O FAMILIAS CON LA ENFERMEDAD DE von HIPPEL-LINDAU¹⁰

Tipo	Características clínicas
I	Hemangioblastoma retina Hemangioblastoma del SNC Carcinoma de células renales Afectación de páncreas
IIA	Feocromocitoma y hemangioblastomas retinianos y del SNC
IIB	Feocromocitoma, hemangioblastomas retinianos y del SNC, cáncerrenal y afectación del páncreas
IIC	Sólo feocromocitoma

* SNC: sistema nervioso central

El patrón hereditario autosómico dominante muestra una penetrancia variable entre 28-88%. Dado el estudio incompleto del árbol familiar de la paciente, en este caso no se puede concluir si este gen es hereditario o si ha resultado de una mutación espontánea. No se realizó análisis genético de los padres.

El gen de vHL fue descubierto en 1993. Ha sido ubicado en el cromosoma 3p25-26, lo cual permite un diagnóstico prenatal y presintomático. El gen vHL es un gen supresor de tumores que pierde su función. La inactivación de la proteína vHL permite la sobreexpresión del factor de crecimiento vascular endotelial, del factor hipoxia-inducible, del factor de transformación del crecimiento y de la eritropoyetina; alterando la matriz extracelular, la diferenciación y el control del ciclo celular y sus consecuencias son la angiogénesis y la formación de tumor.⁴

El manejo anestésico de estas pacientes depende del compromiso del hemangioblastoma sobre el SNC y de su asociación con carcinoma de células renales o feocromocitoma. Encontramos en la literatura embarazadas portadoras de vHL que ven complicado su embarazo por una reaparición aguda de la enfermedad, con ruptura del hemangioblastoma a nivel medular,¹ por la enfermedad misma,^{2,4} por la presencia de feocromocitoma,⁵ esclerosis múltiple asociada⁶ o porque fueron sometidas a cirugía combinada (hemangioblastoma y cesárea).^{7,8}

En esta enfermedad algunas lesiones progresan rápidamente, en un período de 2-4 años, otras lentamente y algunas permanecen estables.¹ Se ha sugerido que los cambios hormonales y vasculares del embarazo se asocian con crecimiento acelerado y aparición de sintomatología y se han demostrado receptores de progesterona.¹¹ Los pacientes con compromiso neurológico ausente o leve antes de la cirugía tienen una mejor probabilidad de mantener intactas sus funciones. En el momento actual, la microcirugía es la única opción terapéutica para los hemangioblastomas del SNC en los pacientes con vHL; el rol de otras terapias, tal como la radiocirugía y la quimioterapia en el manejo de esos tumores, aunque prometedoros está restringido a controlar el crecimiento de hemangioblastomas asintomáticos del SNC o hemangioblastomas de ubicación profunda que son levemente sintomáticos.¹² La paciente fue sometida a cirugía en tres oportunidades y también a la nueva técnica que se está utilizando, la radiocirugía estereotáxica, exactamente trece meses antes de la cesárea. Este tratamiento consiste en bombardear el tumor con haces de radiación desde diferentes ángulos. Se utiliza en aquellos tumores menores de tres centímetros.

Estos pacientes suelen presentar ceguera, compromiso neurológico progresivo, siendo la mortalidad perioperatoria del 25-50% si llegan sin diagnóstico a la cirugía. Las metástasis del carcinoma

renal y las complicaciones neurológicas de los hemangioblastomas cerebelosos son las causas más comunes de muerte. Presentan un 3-10% de recurrencia después de una extirpación completa del tumor.

En caso de gestación, la supervivencia fetal en esta enfermedad es mayor del 96% y la mortalidad materna es del 5.4%.¹³ La mejor técnica para el diagnóstico de estos tumores, aun durante la gestación, es la RM con contraste.

Con una detección temprana y el tratamiento apropiado, estos pacientes logran mejorar su calidad de vida. La esperanza de vida en la actualidad está alrededor de 41-49 años.

La elección de la técnica anestésica se decide de manera individual con las consideraciones de afectación de la enfermedad. Nuestra paciente no presentaba compromiso neurológico en el momento de la cesárea y la RM de un mes antes de embarazarse descartaba todo compromiso del sistema nervioso, por lo que se decidió una técnica neuroaxial (epidural) por ser más segura y producir menos efectos secundarios, se descartó la anestesia subaracnoidea por la menor predictibilidad de los cambios hemodinámicos.

El primer caso tratado con anestesia epidural fue publicado en 1986⁹ en una paciente con antecedente de resección de hemangioblastoma cerebeloso. Hay cada vez más comunicaciones del uso de la anestesia epidural en este tipo de gestantes con resultado satisfactorio.^{1,2,4,5,8} Sin embargo, algunas situaciones pueden necesitar anestesia general para la cesárea. Cualquiera que sea la técnica elegida de acuerdo al caso, la inestabilidad hemodinámica debe ser tratada energéticamente.

En general, los partos de estas pacientes son por cesárea, aunque no está contraindicado el parto vaginal. Delisle et al.⁴ describen el caso de una paciente que después de ocho semanas de habersele extirpado un hemangioblastoma cerebelar, dio a luz por parto vaginal con anestesia epidural.

Estas pacientes requieren un manejo multidisciplinario en donde especialistas en neurocirugía, neurología, perinatología, obstetricia, anestesiología-terapia intensiva y radiología deben confluir, para una evaluación y tratamiento adecuado.

En resumen la anestesia epidural fue llevada a cabo con éxito en una paciente portadora de vHL, sin clínica neurológica y sin evidencia radiológica de hemangioblastomas, con un embarazo a término.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de interés en la publicación de este artículo.

Referencias bibliográficas

1. **Ogasawara KK, Ogasawara EM, Hirata G.** Pregnancy complicated by von Hippel-Lindau disease. *Obstet Gynecol.* 1995;85:829-31.
2. **Demiraran Y, Ozgön M, Utku T, Bozkurt P.** Epidural anaesthesia for Caesarean section in a patient with von Hippel Lindau disease. *Eur J Anaesthesiol.* 2001;18:330-2.
3. **Monge E, Botella M, Rueda ML, Navia J.** Anestesia para cesárea a una paciente con enfermedad de von Hippel-Lindau. *Rev Esp Anesthesiol Reanim.* 2002;49:377-80.
4. **Delisle MF, Valimohamed F, Money D, Douglas MJ.** Central nervous system complications of von Hippel-Lindau disease and pregnancy; perinatal considerations: case report and literature review. *J Matern Fetal Med.* 2000;9:242-7.
5. **Joffe D, Robbins R, Benjamin A.** Caesarean section and phaeochromocytoma resection in a patient with Von Hippel Lindau disease. *Can J Anaesth.* 1993;40:870-4.
6. **Wang A, Sinatra RS.** Epidural anaesthesia for cesarean section in a patient with von Hippel- Lindau disease and multiple sclerosis. *Anesth Analg.* 1999;88:1083-4.
7. **Kuhnigk H, Danhauser-Leistner I.** [Caesarean section with subsequent craniotomy in the area of the posterior cranial fossa]. *Anaesthesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther.* 1994;29:184-7. Alemán
8. **Boker A, Ong BY.** Anaesthesia for Cesarean section and posterior fossa craniotomy in a patient with von Hippel-Lindau disease. *Can J Anesth.* 2001;48:387-90.
9. **Matthews AJ, Halshaw J.** Epidural anaesthesia in von Hippel-Lindau disease. Management of childbirth and anaesthesia for caesarean section. *Anaesthesia.* 1986;41:853-5.
10. **Lonser RR, Glenn GM, Walther M, Chew EY, Libutti SK, Linehan WM, et al.** von Hippel-Lindau disease. *Lancet.* 2003;361:2059-67.
11. **Brown DF, Dababo MA, Hladik CL, Eagan KP, White CL 3rd, Rushing EJ.** Hormone receptor immunoreactivity in hemangioblastomas and clear cell renal carcinoma. *Mod Pathol.* 1998;11:55-9.
12. **Pavesi G, Feletti A, Berlucchi S, Opocher G, Martella M, Murgia A, et al.** Neurosurgical treatment of von Hippel-Lindau-associated hemangioblastomas: benefits, risks and outcome. *J Neurosurg Sci.* 2008;52:29-36.
13. **Grimbert P, Chauveau D, Remy SR, Grunfeld JP.** Pregnancy in von Hippel-Lindau disease. *Am J Obstet Gynecol.* 1999;180:110-1.