

INFORME DE CASO

Anestesia y enfermedad de Von Hippel-Lindau. Informe de caso

Tania Mejías Chao^{1*} , Lilliam María Mejías Chao² , Luis Miguel Amador Mejías³ 

¹Hospital Provincial Oncológico Universitario “Dr. Celestino Hernández Robau”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

²Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

³Policlínico Universitario “Chiqui Gómez Lubián”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

*Tania Mejías Chao. taniamch66@gmail.com

Recibido: 17/05/2023 - Aprobado: 21/09/2023

RESUMEN

Introducción: el manejo de las enfermedades genéticas constituye un reto por su baja incidencia, su etiología diversa, las enfermedades coexistentes y la variabilidad en las respuestas a los anestésicos. La presentación de este caso aporta una nueva visión de cómo abordar el manejo anestésico general multimodal en pacientes que padecen la enfermedad de Von Hippel-Lindau.

Información del paciente: se presenta una paciente femenina de 49 años para cirugía ortopédica con herida abierta de tibia y antecedentes de asma bronquial y enfermedad de Von Hippel-Lindau, operada de hemangioblastoma cerebeloso y de carcinoma renal, con hemangioblastoma meningeo y cerebeloso izquierdo actual con seguimiento clínico e imagenológico, quistes renales y pancreáticos, lesión nodular suprarrenal derecha de reciente aparición (descarta la posibilidad de un feocromocitoma) y cefalea migrañosa reciente y no relacionada con hipertensión endocraneana a pesar del efecto de masa del tumor cerebeloso. Se realizó manejo anestésico general multimodal.

Conclusiones: se puede plantear la posibilidad de realizar técnicas mínimamente invasivas multimodales en la intervención quirúrgica de un paciente de alto riesgo quirúrgico con enfermedad Von Hippel-Lindau con herida abierta de tibia con el fin de minimizar la morbilidad y la mortalidad transoperatorias y evitar complicaciones.

Palabras clave: anestesia general multimodal; enfermedad de von Hippel-Lindau

ABSTRACT

Introduction: the management of genetic diseases is challenging because of their low incidence, diverse etiology, coexisting diseases, and variability in responses to anesthetics. This case presentation provides new insight into how to approach multimodal general anesthetic management in patients with Von Hippel-Lindau disease.

Patient information: a 49-year-old female patient is presented for orthopedic surgery with open tibial wound and history of bronchial asthma and Von Hippel-Lindau disease, operated for cerebellar hemangioblastoma and renal carcinoma, with current left meningeal and cerebellar hemangioblastoma with clinical and imaging follow-up, renal and pancreatic cysts, right adrenal nodular lesion of recent appearance (ruling

out the possibility of pheochromocytoma) and recent migraine headache unrelated to endocranial hypertension despite the mass effect of the cerebellar tumor. Multimodal general anesthetic management was performed.

Conclusions: The possibility of performing multimodal minimally invasive techniques in the surgical intervention of a high surgical risk patient with Von Hippel-Lindau disease with open tibial wound can be considered in order to minimize transoperative morbidity and mortality and to avoid complications.

Key words: multimodal general anesthesia; von Hippel-Lindau Disease

INTRODUCCIÓN

El manejo de las enfermedades genéticas constituye un reto por su baja incidencia, su etiología diversa, las enfermedades coexistentes y la variabilidad en las respuestas a los anestésicos.

La enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL) es un desorden hereditario, es autosómica dominante y predispone la formación de una variedad de quistes y tumores benignos y malignos en diversos órganos. La enfermedad tiene una prevalencia de 1/36000 a 1/45000 nacidos vivos y una penetrancia mayor a 90% a los 65 años de edad.^(1,2,3)

El gen de la enfermedad de Von Hippel-Lindau es un gen supresor tumoral ubicado en el brazo corto del cromosoma 3 de VHL.^(1,2,3,4,5) Las manifestaciones clínicas de la enfermedad incluyen hemangioblastoma del sistema nervioso central, angiomas de retina, quistes renales, carcinoma renal de células claras, feocromocitoma, quistes y tumores pancreáticos, tumor de saco endolinfático, quistes de epidídimo en los hombres y cistoadenoma de ligamento ancho en las mujeres.⁽⁶⁾ Melmon y Rosen, en 1964, establecieron los criterios, aceptados internacionalmente, para el diagnóstico clínico de VHL en un paciente con historia familiar de la enfermedad: el hallazgo de un hemangioblastoma de sistema nervioso central (SNC), el angioma de retina, el feocromocitoma o el carcinoma renal de células claras son suficientes para el diagnóstico.^(7,8)

La expectativa de vida promedio de los pacientes con VHL es de entre 41 y 49 años de edad y las causas de muerte están vinculadas a la metástasis del carcinoma renal de células claras y a las lesiones producidas por hemangioblastoma del SNC, por lo que estos pacientes acuden a las unidades quirúrgicas en varios momentos de su vida y mantienen una carga aprensiva muy grande en relación al proceso anestésico-quirúrgico porque son pacientes considerados de alto riesgo quirúrgico por su enfermedad de base y por las comorbilidades asociadas que presentan.^(9,10,11)

Los pacientes reciben anestesia general endotraqueal a pesar de sus riesgos con el objetivo de garantizar un adecuado control de los parámetros hemodinámicos y garantizar un campo quirúrgico óptimo a los Especialistas en Cirugía.^(11,12) En esta ocasión se trató de una lesión de miembro inferior derecho, se aplicó una técnica de anestesia general multimodal muy utilizada en la actualidad y se balancearon diferentes técnicas en beneficio del paciente en el manejo anestésico transoperatorio y para el manejo del dolor posoperatorio.

Con la presentación de este caso se pretende demostrar que en la práctica de la anestesiología pueden manejarse enfermedades raras y complejas utilizando

técnicas multimodales mínimamente invasivas en el manejo anestésico de pacientes de alto riesgo quirúrgico.

INFORMACIÓN DEL PACIENTE

Se trata de una paciente de 49 años de edad, con antecedentes de asma bronquial desde los 25 años de edad, de enfermedad de Von Hippel-Lindau diagnosticada hace nueve años, de intervención quirúrgica de hemangioblastoma cerebeloso derecho y carcinoma renal hace siete años, de hemangioblastoma meníngeo y cerebeloso izquierdo actual con seguimiento clínico e imagenológico, de quistes renales y pancreáticos, de lesión nodular suprarrenal derecha de reciente aparición (se descarta la posibilidad de un feocromocitoma) y de cefalea migrañosa, también reciente y no relacionada con hipertensión endocraneana a pesar del efecto de masa del tumor cerebeloso. Historia anestésica anterior: dos veces recibió anestesia general endotraqueal sin complicación aparente. Negó alergia a medicamentos y recibió transfusión de glóbulos anterior sin reacción alérgica. Utiliza broncodilatadores (salbutamol spray y becloasma spray) para el control del asma bronquial (los mantuvo hasta el día quirúrgico), furosemida (40 miligramos) y prednisona (5 miligramos) vía oral diarias (los suspendió la mañana de la operación).

Valoración preoperatoria

Se realizó una valoración preoperatoria con examen físico de los sistemas nervioso central, cardiovascular y respiratorio y hemoquímica de rutina. No se evidenciaron signos clínicos de hipertensión endocraneana.

La resonancia magnética (RM) mostró un hemangioblastoma meníngeo y cerebeloso con ligero edema cerebral; en la tomografía axial computadorizada (TAC) aparecen quistes en el riñón derecho y en el páncreas (Figura 1).

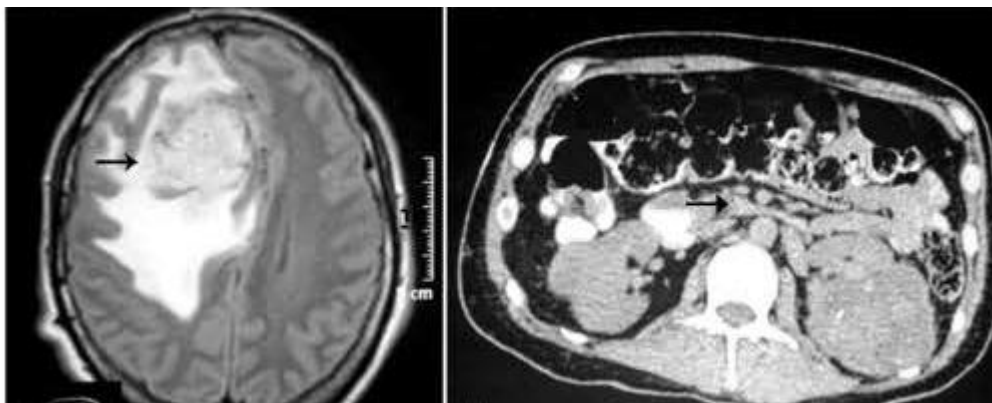


Figura 1. La RM muestra un hemangioblastoma meníngeo y cerebeloso con ligero edema cerebral (izquierda). La TAC muestra quistes en el riñón derecho y en el páncreas (derecha)

Se le administró sedación mediata con benzodiazepina por vía oral. Se realizó coordinación previa con la Unidad de Terapia Intensiva para su seguimiento postoperatorio si fuera necesario. Fue clasificada como ASA III y alto riesgo quirúrgico.

Intervención terapéutica

En el salón de operaciones se le realizó monitorización estándar según la ASA y se tomaron medidas perioperatorias para evitar el aumento de la presión intracraneal (se le inclinó la cabeza 30 o 45 grados sobre el nivel de la aurícula derecha para mejorar el drenaje venoso cerebral y mantener la vía aérea permeable, con adecuado aporte de oxígeno y con saturación arterial de oxígeno por encima de 95% y se le administraron 200 miligramos de hidrocortisona, más midazolán (2,5 miligramos), 30 minutos antes del procedimiento). Se manejó con técnica anestésica combinada: bupivacaína al 0,125% a 0,5 mg/kg, infiltrada localmente, y propofol-ketamina endovenosos a 1,5 mg/kg y 0,5 mg/kg respectivamente; se apoyó la ventilación con oxígeno suplementario a través de catéter nasal a razón de 3 l/min y se logró un plano anestésico adecuado; las dosis de los agentes anestésicos fueron bajas, no hubo complicaciones, el tiempo quirúrgico fue de 30 minutos, la analgesia preventiva se realizó con el anestésico local y se le aplicaron 1,2 gramos de dipiróna intramuscular. Después de una hora en cuidados postoperatorios se le realizaron complementarios: hemoquímica normal, gasometría normal, ritmo diurético 1 ml/kg/h, estabilidad hemodinámica y recuperación de la conciencia sin signos de hipertensión endocraneana. Posteriormente fue trasladada a la Sala de Ortopedia.

Seguimiento y resultados

Fue egresada al siguiente día, lo que disminuyó el tiempo de estancia hospitalaria y el riesgo de infección nosocomial y favoreció la incorporación de la paciente a su medio familiar y que mejorara su estado de ánimo.

DISCUSIÓN

Con la presentación de este caso se pretende transmitir una experiencia más en el manejo anestésico de un enfermo que padece la enfermedad de Von Hippel-Lindau, que se caracteriza por lesiones neoplásicas a distintos niveles,^(13,14) y describir el procedimiento anestésico utilizado para producir el menor daño posible y lograr una evolución satisfactoria. A pesar del tiempo quirúrgico breve y de una cirugía moderadamente invasiva la estrategia anestésica aplicada no difiere significativamente de los planes anestésicos para intervenciones similares.⁽¹⁵⁾

La valoración preoperatoria profunda, la predicción del riesgo quirúrgico, la monitorización perioperatoria estándar, el manejo anestésico general multimodal, el seguimiento del estado del medio interno, la hemodinamia y la función renal son aspectos esenciales para la obtención de resultados satisfactorios en el manejo anestésico de estos pacientes.

Consentimiento informado

Según el protocolo del Servicio de Anestesiología y Reanimación de la institución todo paciente que necesite una intervención quirúrgica debe dar su consentimiento informado, previa información de su médico y análisis con este sobre las expectativas y complicaciones del procedimiento. La paciente en plena conciencia brindó su consentimiento para ser intervenida bajo anestesia general multimodal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. García Balaguer S, Arteché Arnaiz I, Elgezabal Gomez M, García-Serrano Fuertes E, Lopez Maseda A, Garmendia Zabaleta A, Zapico Guillermo G. Enfermedad de Von Hippel-Lindau: sus manifestaciones más frecuentes y cómo reconocerlas. SERAM [Internet]. 2022 [citado 30/06/2022];1(1):[aprox. 12 p.]. Disponible en: <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/8820>
2. Calle X, Jiménez-Gallegos D, Muñoz-Córdova F, Sánchez P, Lavandero S. Mecanismo sensor y de adaptación a los niveles de oxígeno y su implicancia en las enfermedades cardiovasculares: a propósito del Premio Nobel de Fisiología-Medicina 2019. Rev Chil Cardiol [Internet]. 2019 [citado 24/05/2021];38(3):225-235. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-85602019000300225&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-85602019000300225>
3. MedlinePlus [Internet]. Bethesda: National Library of Medicine; 2021 [actualizado 25/04/2018; citado 24/05/2021]. Von Hippel-Lindau Disease; [aprox. 2 pantallas]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/vonhippellindaudisease.html>
4. Instituto Nacional del Cáncer [Internet]. Bethesda: NCI; 2022 [actualizado 24/06/2022; citado 30/06/2022]. Enfermedad de Von Hippel-Lindau (PDQ®)- Versión para profesionales de salud; [aprox. 38 pantallas]. Disponible en: <https://www.cancer.gov/espanol/tipos/rinon/pro/genetica-del-carcinoma-de-celulas-renales/enfermedad-de-vhl>
5. Sala-Hernández Á, Montalvá-Orón EM, Pareja-Ibars E, Ballester-Pla N, López-Andújar R. Manejo del gastrinoma pancreático asociado a la enfermedad de Von Hippel-Lindau. A propósito de un caso. Rev Esp Enferm Dig [Internet]. 2017 [citado 24/05/2021];109(2):154-157. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-01082017000200015&lng=es&nrm=iso&tlng=es. <https://dx.doi.org/10.17235/reed.2016.4224/2016>
6. Salazar R, González-Castaño C, Rozas P, Castro J. Hemangioma capilar retiniano y enfermedad de von Hippel-Lindau: implicaciones diagnósticas y terapéuticas. Arch Soc Esp Oftalmol [Internet]. 2011 [citado 24/05/2021];86(7):218-221. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-66912011000700004&lng=es
7. Fons Martínez MR, España Gregori E, Aviñó Martínez JA, Hernández Pardines F. Angioma retiniano como síndrome mascarada de tumor del nervio óptico en la enfermedad de Von Hippel-Lindau. Arch Soc Esp Oftalmol [Internet]. 2006 [citado 24/05/2021];81(5):293-296. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-66912006000500009&lng=es
8. Villar Gómez de las Heras K. Descripción de la enfermedad de von Hippel-Lindau en tres familias españolas. An Med Interna (Madrid) [Internet]. 2002 [citado 24/05/2021];19(7):34-38. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992002000700005&lng=es
9. Vallejo Desviat P, Anguita Martínez G, Villar Banco I, Molina López-Nava P. Múltiples imágenes nodulares hipervasculares. Sanidad Mil [Internet]. 2018 [citado 24/05/2021];74(1):47-48. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/sm/v74n1/1887-8571-sm-74-01-00047.pdf>
10. Regato Avilés M, Cimadevilla Calvo B, Rábago Moriyón JL, Ruiz Andrés N, Del Olmo Ruiloba P. Manejo anestésico de feocromocitoma en paciente con enfermedad de Von Hippel-Lindau. Rev Chil Anest [Internet]. 2022 [citado

30/06/2022];51(3):335-338. Disponible en:
<https://revistachilenadeanestesia.cl/PII/revchilanestv5122031222.pdf>.
<https://doi.org/10.25237/revchilanestv5122031222>

11. Ene CI, Marton RP, Ferreira M Jr, Sekhar LN, Kim LJ. Spontaneous hemorrhage from central nervous system hemangioblastomas. *World Neurosurg* [Internet]. 2015 [citado 30/06/2022];83(6):1180.e13-7. Disponible en:
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25727302/>.
<https://doi.org/10.1016/j.wneu.2015.02.009>
12. Shoseyov D, Cohen-Cymerknoh M, Wilschanski M. Ataluren for the treatment of cystic fibrosis. *Expert Rev Respir Med* [Internet]. 2016 [citado 30/06/2022];10(4):387-391. Disponible en:
<https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1586/17476348.2016.1150181?scroll=top&needAccess=true>. <https://doi.org/10.1586/17476348.2016.1150181>
13. Jito J, Nozaki K. Treatment strategies for cerebellar hemangioblastomas: simple or further studies? *World Neurosurg* [Internet]. 2014 [citado 30/06/2022];82(5):619-620. Disponible en:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1878875014007396>.
<https://doi.org/10.1016/j.wneu.2014.08.018>
14. Richards S, Aziz N, Bale S, Bick D, Das S, Gastier-Foster J, et al. Standards and guidelines for the interpretation of sequence variants: a joint consensus recommendation of the American College of Medical Genetics and Genomics and the Association for Molecular Pathology. *Genet Med* [Internet]. 2015 [citado 30/06/2022];17(5):405-424. Disponible en:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4544753/>.
<https://doi.org/10.1038/gim.2015.30>
15. Binderup ML, Budtz-Jørgensen E, Bisgaard ML. Risk of new tumors in von Hippel-Lindau patients depends on age and genotype. *Genet Med* [Internet]. 2016 [citado 30/06/2022];18(1):89-97. Disponible en:
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25834951/>.
<https://doi.org/10.1038/gim.2015.44>

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.