



## clínica e investigación en ginecología y obstetricia

[www.elsevier.es/gine](http://www.elsevier.es/gine)



### CASO CLÍNICO

# Muerte materna por shock hemorrágico en gestante con síndrome de Ehlers-Danlos vascular tipo IV

A. Malvido García<sup>a</sup>, M. Pantoja Garrido<sup>a,\*</sup> y Z. Frías Sánchez<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Unidad de Gestión Clínica de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario de Jerez de la Frontera, Cádiz, España

<sup>b</sup> Unidad de Gestión Clínica de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

Recibido el 5 de mayo de 2016; aceptado el 27 de julio de 2016

#### PALABRAS CLAVE

Síndrome  
Ehlers-Danlos;  
Tipo IV;  
Enfermedades del  
tejido conectivo;  
Alteraciones  
hemostáticas;  
Complicaciones del  
embarazo

#### KEYWORDS

Ehlers-Danlos  
syndrome;  
Type IV;  
Connective tissue  
diseases;  
Haemostatic  
disorders;  
Pregnancy  
complications

**Resumen** El síndrome de Ehlers-Danlos se define como un desorden hereditario del tejido conectivo asociado a una mutación en el gen del colágeno, muy poco frecuente en nuestro medio. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, con posterior confirmación mediante estudio genético. Se divide en varios tipos en función de su forma de presentación clínica, con síntomas que pueden variar desde las manifestaciones cutáneas, hasta alteraciones vasculares, digestivas, neurológicas o articulares. El tratamiento es exclusivamente sintomático requiriendo un manejo profiláctico en caso de necesidad de cirugía; y utilizando el asesoramiento genético para el estudio de los familiares de primer grado. Se considera una enfermedad de alto riesgo obstétrico por lo que es necesario un seguimiento exhaustivo de la paciente durante el embarazo, con especial atención a la vía del parto, que deberá ser consensuada por un equipo multidisciplinar dada la morbimortalidad de dicha patología.

© 2016 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

#### Maternal death due to haemorrhagic shock in pregnant women with vascular type IV Ehlers-Danlos syndrome

**Abstract** Ehlers-Danlos syndrome is a very rare inherited connective tissue disorder associated with a mutation in the collagen gene. The diagnosis is mainly clinical, with subsequent confirmation by genetic study. It is divided into several types according to their clinical presentation, with symptoms that can range from skin manifestations, to vascular, digestive, neurological or joint disorders. Treatment is only symptomatic, requiring prophylactic management if surgery is needed; and genetic counselling for the study of first-degree relatives. It is considered a high-obstetric-risk disease, so close monitoring of the patient during pregnancy is required, with special attention to the mode of delivery, which must be agreed by a multidisciplinary team given the morbidity and mortality of this disease.

© 2016 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [pantoja\\_manuel@hotmail.com](mailto:pantoja_manuel@hotmail.com) (M. Pantoja Garrido).

## Introducción

El síndrome de Ehlers-Danlos deriva de la fusión de los nombres del dermatólogo danés Edward Ehlers y el francés Henri-Alexandre Danlos de principios del siglo xx, aunque la primera descripción clínica del mismo data del año 1892, a cargo del doctor Tschernogobow<sup>1</sup>. Agrupa un conjunto de defectos de tejido conectivo de herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta, expresividad variable e influenciada por el sexo, producidos por mutaciones en el gen que codifica el colágeno<sup>2</sup>. La prevalencia de la patología varía desde 1/5.000-25.000 habitantes hasta los 1/150.000 de formas menos frecuentes como el tipo vascular<sup>1-4</sup>. Su diagnóstico se basa en la clínica, clasificados en varios tipos según los criterios de Villefranche<sup>3</sup>, y en la confirmación mediante estudio genético, que se puede extender también a los familiares de primer grado del paciente<sup>5</sup>. La sintomatología varía según el tipo de Ehlers-Danlos del que se trate. Así pues, la clínica comprende desde las alteraciones cutáneas de las formas clásicas, alteraciones articulares del tipo hiperlaxitud, hemorrágicas y digestivas de la forma vascular u oculares y escolióticas producidas en el tipo cifoescoliosis. Cabe destacar formas extremadamente raras de presentación como son la artrocalasia o dermatosparaxis<sup>6</sup>, cuya clínica puede relacionarse con otras patologías, haciendo difícil el diagnóstico de Ehlers-Danlos<sup>7</sup>. El tratamiento es sintomático y depende de la gravedad de la clínica y del tipo que padezca el paciente. Entre las opciones terapéuticas encontramos cambios en el estilo de vida, analgesia a diferentes escalas, fisioterapia o cirugía, teniendo en cuenta las importantes complicaciones derivadas de la misma<sup>2,3</sup>. La gestación en pacientes con Ehlers-Danlos se considera de alto riesgo, por lo que es necesario un seguimiento multidisciplinar, informando a la paciente de las complicaciones hemorrágicas que pueden derivarse de rotura uterina o posibles desgarros del canal de parto<sup>8,9</sup>.

A continuación presentamos un caso de muerte materna por shock hemorrágico tras parto instrumental, en una gestante no diagnosticada previamente de síndrome de Ehlers-Danlos tipo iv vascular, acontecido en nuestro centro hospitalario.

## Caso clínico

Gestante de 28 años de edad que acude a urgencias tóxicas por rotura prematura de membranas con 36 semanas y 3 días de gestación. Como antecedentes personales refiere una tiroidectomía total por bocio multinodular que necesitó interconsulta a Hematología por sangrado abundante, descartando alteraciones de la coagulación en ese momento. También se solicita interconsulta al servicio de Angiología y Cirugía Vascular, que no observa ninguna alteración significativa en su informe, llamándole la atención únicamente la piel fina de la paciente, donde se marcan excesivamente los capilares sanguíneos. No presenta enfermedades conocidas y solo tiene un embarazo previo que finalizó en aborto precoz. En la exploración actual, en el registro cardiotocográfico se observa un patrón reactivo, con buena variabilidad y dinámica uterina irregular no percibida por la paciente. El tacto vaginal muestra un cérvix

permeable y posterior a través del que fluye abundante líquido amniótico. Las constantes vitales son normales y la paciente se encuentra afebril. La gestación ha sido seguida por la Unidad de Medicina Materno Fetal del centro ya que la paciente presenta diabetes gestacional controlada con insulina. El seguimiento de la gestación es normal, excepto por un episodio de metrorragia del primer trimestre controlado en urgencias. Finalmente, se decide inducir el parto en la semana 38 por diabetes gestacional. Previo a esto y, debido al antecedente quirúrgico, se realiza una interconsulta con el servicio de Hematología, el cual da, como única indicación, reservar dos concentrados de hematíes el día del ingreso. El parto evoluciona dentro de la normalidad, con anestesia epidural sin incidencias. A las 16 h del ingreso se avisa al tocólogo de guardia por disminución súbita del nivel de consciencia de la paciente. En ese momento presenta una dilatación cervical completa con feto en cefálica, cuarto plano de Hodge y bradicardia fetal mantenida que se evidencia claramente en el registro cardiotocográfico externo. La paciente entra en un estado de hipotensión mantenida que no remonta pese a expansores de volemia. Se aplica ventosa obstétrica para abreviar expulsivo dadas las circunstancias, naciendo un varón vivo de 2,600 g de peso, con un test de Apgar 1/3/4 y un pH de arteria umbilical de 6,8, por lo que se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal con sospecha diagnóstica de asfixia perinatal. Al revisar el canal del parto no se observa sangrado abundante, aun así no se consigue la visualización correcta de cérvix y fondo vaginal. En el momento del sondaje vesical, se objetiva la salida de la sonda por la cara anterior de la vagina, por lo que se decide laparotomía urgente ante la sospecha de rotura uterina y vesical. Ya en quirófano, se evidencia hemoperitoneo masivo con útero y vejiga desinsertados del manguito vaginal, excepto por cara posterior de vagina, y parametrio izquierdo desgarrado con hematoma retroperitoneal. Se realiza una histerectomía total conservando anejos con posterior reconstrucción y sutura de la vagina. Una vez suturada, se avisa a urólogo de guardia que identifica extremo distal de la uretra mediante sonda. Realiza una anastomosis de dicho extremo con la vejiga, comprobando su integridad posterior con lavados con suero y colocando sonda de silicona de forma permanente. Posteriormente, se realiza apertura de retroperitoneo para valorar desgarro parametrial izquierdo, encontrando punto sangrante sobre vena iliaca izquierda que se coarta con hemoclips. Se visualiza otro desgarro a nivel de la bifurcación de las arterias ilíacas externa e interna izquierdas, que se sutura con puntos de prolene 4-0, dejando parches hemostáticos en el lecho de la misma. Se concluye la cirugía cerrando por capas la pared abdominal y dejando un drenaje de Blake aspirativo. Durante la intervención, la paciente requiere administración intravenosa de ocho concentrados de hematíes, ocho unidades de plasma, dos pool de plaquetas, 3 g de fibrinógeno y 1.800 UI de complejo protrombínico, tras lo cual la hemoglobina se encuentra en 4,2 g/dl. Al finalizar la intervención, la paciente se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos. En este momento continúa con un cuadro de hipotensión a pesar del tratamiento con aminas a altas dosis, sin conseguir mejoría analítica e instaurándose un cuadro de coagulopatía. Posteriormente, debido al sangrado masivo, entra

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8644051>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8644051>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)