SVGO / GOEE
Sociedad Vasca de Ginecologia y Obstetricia
Ginekologia eta Obstetriziarako Euskal Erakundea

XXIII Reunión Sociedad Vasca de Ginecología y Obstetricia

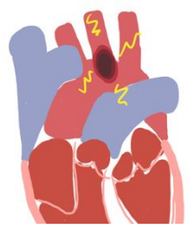
Gestante con Síndrome Ehlers Danlos IV. A propósito de un caso.

S. Trullos, LM. Ginto, LP. Martínez, MA. Lekuona

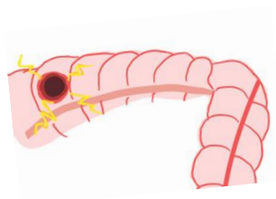
INTRODUCCIÓN

Síndrome Ehrles Danlos (SED) tipo IV (vascular): forma rara y grave de los SED, un grupo de trastornos hereditarios (AD) del tejido conectivo. Prevalencia estimada (según la serie) de 1 en 200,000. Esperanza de vida +/- 48 años.

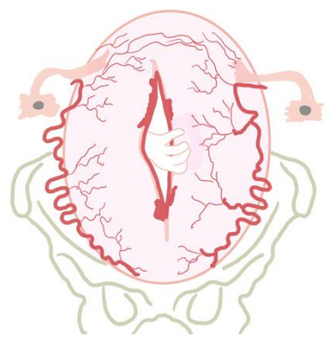
Las complicaciones más graves:



Rotura de grandes vasos



Perforación visceral



Rotura uterina: **Contraindicado gestación**

CASO CLÍNICO

- Primigesta de 27 años (Gestación espontánea)
- AM:
  - **Ehlers Danlos tipo IV (Vascular) →** Dx por hiperfragilidad vascular y múltiples episodios de Trombosis Venosa Profunda (TVP)
- AQ:
  - Crosectomía en extremidad inferior derecha. Esclerosis de todos los paquetes varicosos.
- Tto habitual: Sintrom (Previo a gestación, que se cambia a HBPM a dosis terapéuticas en gestación)

GESTACIÓN ACTUAL → COMITÉ MULTIDISCIPLINAR

Se organiza y coordina un Comité Multidisciplinar impulsado por el Sº de Obstetricia, sumando la colaboración de múltiples Servicios, para una atención integral.

Sº OBSTETRICIA: Control en consulta de embarazo de alto riesgo (Control estrecho)
Alta tasa de morbilidad materna y **mortalidad de un 5-10%** durante gestación, parto y puerperio.

1º Trimestre

Se ofrece:
1. ILE por alto riesgo de complicaciones maternas, que la paciente rechaza
2. Diagnóstico prenatal, que la paciente rechaza

2º y 3º Trimestre

Controles:
- Diabetes gestacional en control con Insulina.
- Ecografías obstétricas normales.

SºHEMOSTASIA:
Tto: **HBPM 18.000UI/24h**

EF: Signos de Insuficiencia Venosa Crónica de ambos MMII.
Estudio de hemostasia:
.- IgA <0 → Déficit severo de IgA: Precisa **lavado de Hemoderivados**

Sº CARDIOLOGÍA, C. CARDÍACA y C. VASCULAR:

EF cardiaca: normal
Ecocardio: normal
Angio RM: No se objetiva dilatación de la raíz aórtica ni de la aorta torácica.

Sº ANESTESIA:

.- **ASA IV** → Alto riesgo
.- **Contraindicación epidural** por alto riesgo de rotura vascular y hematoma epidural.

Sº CIRUGÍA GENERAL

No precisa estudios previos

Sº RAD. INTERVENCIONISTA

Contraindicado precateterización precesárea por alto riesgo de sangrado.

COMITÉ MULTIDISCIPLINAR → Muy escasa literatura sobre gestación y Ehrles danlos tipo IV.
Valorado riesgo beneficio de prematuridad y complicaciones maternas se decide CESÁREA en s35.

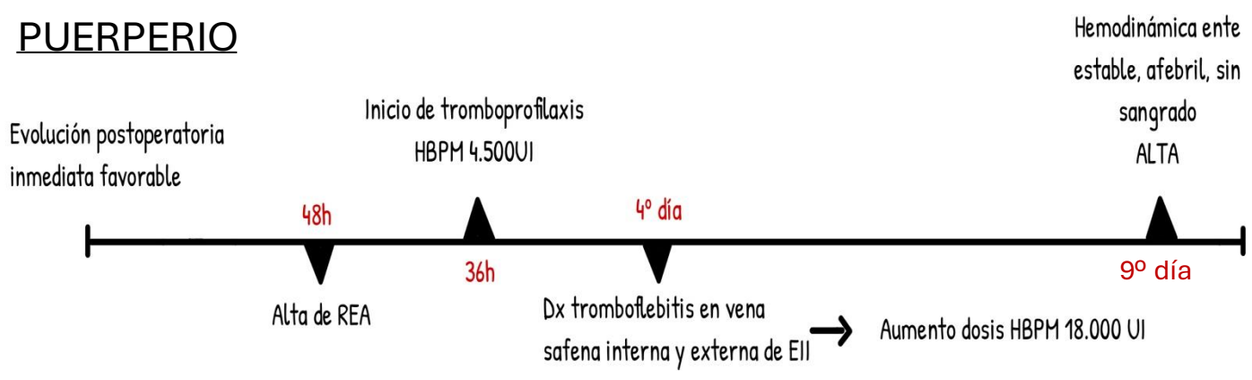
CESÁREA Y PUERPERIO

1. Reserva de 4 concentrados de hematíes + 1 pool de plaquetas + plasma (lavados por déficit severo de IgA).
2. Se asegura disposición de Ácido Tranexámico, Fibrinógeno, Concentrado de Complejo de Prothrombina, Factor VIIa.
3. Presente en antequirófano Sº de Cirugía Vascular con kit de suturas e instrumental preparado en caso de sangrado agudo.
4. Informados sobre día de cesárea Sº Cirugía Cardíaca en Policlínica Gipuzkoa.
5. Presente en antequirófano, Sº Radiología Intervencionista con quirófano disponible ante sangrado agudo.
6. Presente en antequirófano, Sº de Cirugía General, disponible en caso de lesión visceral.
7. Presente en antequirófano **Sº Pediatría** , preparados para reanimación neonatal en caso preciso.
8. Anestesia General (Contraindicada Epidural) y canalización de vía central en quirófano.
9. CST realizada con 2 obstetras experimentados junto con cirujano Ginecólogo-oncólogo.

TÉCNICA DE LA CESÁREA

Incisión **de media infraumbilical (laparotomía media)**. Resto de la intervención, técnica de Cesárea Segmentaria Transversa habitual.
Incidencias: **Sangrado mayor de lo habitual en tejido celular subcutáneo.** Resto sin incidencias.

PUERPERIO



CONCLUSIONES

- **Riesgos asociados:** Gestantes con ED tipo IV presentan un mayor riesgo de rotura de vasos sanguíneos, hemorragias y rotura uterina (entre otros).
- **Equipo multidisciplinar:** Un reto en cuanto al control de embarazo, parto y puerperio. Conlleva un consumo de recursos muy elevado.
- **Monitorización estrecha del embarazo**
- Planificación cuidadosa del parto y puerperio inmediato
- **Seguimiento postparto estrecho por la alta tasa de complicaciones en puerperio**
- Baja prevalencia pero alto riesgo por lo que es de vital importancia su sospecha.
- La mayor parte de los casos Dx. a posteriori, por eso está descrito tasas tan altas de morbi-mortalidad.