UNIDA Salud
health journal
e-ISSN: 2791-2728

Publicación periódica de acceso abierto, financiada y editada por la Universidad de la Integración de las Américas

Reporte de caso

Síndrome de Heyde: reemplazo valvular aórtico como tratamiento de la hemorragia digestiva baja

Heyde syndrome: aortic valve replacement as a treatment for lower gastrointestinal bleeding

Víctor Raúl Luraschi Centurión[1], Rita Monthzerrat Miranda Vergara[1], Roun Kim[1]

[1] Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social, Hospital General de Luque, Cirugía General. Luque, Paraguay.

RESUMEN

La hemorragia digestiva baja (HDB) se define como aquel sangrado gastrointestinal distal al ángulo de Treitz. En muchas situaciones la presentación clínica de una hemorragia gastrointestinal no permite dilucidar el origen de esta. La HDB se puede manifestar en forma de hematoquecia o rectorragia, y del total de pacientes con HDB, el mayor porcentaje tiene origen en el colon en aprox. 75% de los casos, siendo menos frecuente el tracto gastrointestinal superior y el intestino delgado. Entre las principales causas de HDB están los divertículos colónicos y las angiodisplasias, más prevalentes en pacientes de mayor edad.

El Síndrome de Heyde es un diagnóstico poco común, descrito por primera vez en 1958. Es la asociación de sangrado gastrointestinal por angiodisplasia y estenosis aortica, siendo ambos un proceso degenerativo en conjunto por un déficit adquirido de Factor Von Willebrand (FvW) tipo IIA.

El objetivo de esta presentación es presentar una causa poco frecuente de HDB como es el Síndrome de Heyde, cuyo tratamiento definitivo consiste en el reemplazo valvular aórtico.

Palabras clave: Hemorragia digestiva baja, Síndrome de Heyde, Factor de Von Willebrand, Estenosis Aortica, Angiodisplasia, Sangrado intestinal, Reemplazo valvular aórtico.

ABSTRACT

Lower Gastrointestinal Bleeding (LGB) is defined as gastrointestinal bleeding distal to the angle of Treitz. In many situations, the clinical presentation of a gastrointestinal bleeding does not allow elucidating its origin. LGB can manifest in the form of hematochezia or rectal bleeding, and of the total number of patients with LGB, the highest percentage are from the colon in aprox. 75% of cases, being less frequent the upper gastrointestinal tract. Among the main causes of LGB are colonic diverticulosis and angiodysplasia, which are more prevalent in older patients.

Heyde Syndrome is a rare diagnosis, first described in 1958. It is the association of gastrointestinal bleeding due to angiodysplasia and aortic stenosis, both being a degenerative process due to an acquired deficiency of von Willebrand Factor (vWF), type IIA.

The objective of this presentation is to present a rare cause of LGB such as Heyde Syndrome, whose definitive treatment consists in aortic valve replacement

Keywords: Lower gastrointestinal bleeding, Heyde Syndrome, Von Willebrand Factor, Aortic Stenosis, Angiodysplasia, Intestinal bleeding, Aortic valve replacement.

Para correspondencia dirigirse a: luracho@gmail.com; brujichi@gmail.com; rouni87@hotmail.com
Recibido: Julio 07, 2023. Aceptado: Julio 28, 2023.
Conflictos de interes: Ninguna que declarar.

Este es un artículo publicado en Acceso Abierto bajo Licencia Creative Commons CC-BY, que permite el uso sin restricciones, distribución y reproducción en cualquier medio, siempre que se cite debidamente la obra original.

CASO CLINICO

Paciente sexo masculino de 64 años acude a consulta ambulatoria de un centro asistencial de baja complejidad por lipotimia y palidez marcada, donde se realiza el diagnóstico de anemia aguda, se solicita estudios laboratoriales que informa Hb de 6,9g/dL y Hematocrito de 20,7%, se decide la transfusión de 2 vol de Glóbulos Rojos concentrados y es dado de alta con pedido de test de Guayaco. 1 mes posterior a dicha consulta acude a nuestro servicio de urgencias por presentar cuadro de 4 días de evolución de deposiciones sanguinolentas en varias oportunidades de moderada cantidad, sin lipotimia, debilidad ni mareos, además niega otros síntomas acompañantes. Al examen físico signos vitales dentro de parámetros normales, sin repercusión sistémica. Piel y mucosas pálidas, al examen abdominal a la palpación blando depresible no doloroso, sin defensa, sin irritación. Al tacto rectal se constata hematoquecia en punta del dedo de guante. Resto del examen físico sin datos de valor.

Se solicita laboratorios al ingreso, que informa Hb de 8,9gr/dL, Hto de 27%, GB 8,580 (66N), plaquetas de 275,000, TP 100%, creatinina en 0,8 y urea 20. El electrocardiograma de ingreso presento "ritmo sinusal con aumento de amplitud de R precordial sugestivo de Hipertrofia Ventricular Izq, sin cambios isquémicos".

Se realiza Endoscopia Digestiva Alta, el cual informa Hernia Hiatal, Gastritis Crónica y Duodenitis Erosiva. La Colonoscopia informa Hemorroides internas G II. Ante el diagnostico incierto se le solicita estudio de Tomografía con doble contraste abdomen y pelvis, el cual informa aparente engrosamiento parietal del colon ascendente y ciego (Figura 1) que sugerimos valorar con estudio dirigido. Paciente es dado de alta estable en buen estado general sin presentar signos de sangrado, con una hemoglobina de 10g/dL, hematocrito de 32,5% en planes de realizarse una enteroscopia y seguimiento del caso de forma ambulatoria.



Figura 1. TAC con doble contraste de abdomen y pelvis. Engrosamiento focal parietal asimétrico que compromete el ángulo hepático del colon.

El paciente reingresa 6 semanas después por un cuadro de Hematoquecia en gran cantidad de 3dias de evolución, sin repercusión sistémica ni otros síntomas acompañantes. Laboratorio de ingreso con Hb 9,0 gr/dL y Hto 27 %.

Durante la internación presenta persistencia de deposiciones sanguinolentas en gran cantidad (hematoquecia) por lo cual se decide realizar Endoscopia Digestiva Alta de urgencia, lo cual el informe no arrojo datos de valor, con lo cual el paciente queda con diagnóstico de Hemorragia digestiva oculta y en planes de realizar Angiotomografia y Enteroscopia.

La Angiotomografia de Abdomen informa realce parietal focal en la pared medial del colon ascendente por debajo del ángulo hepático compatible en primera hipótesis con Angiodisplasia. (Figura 2)

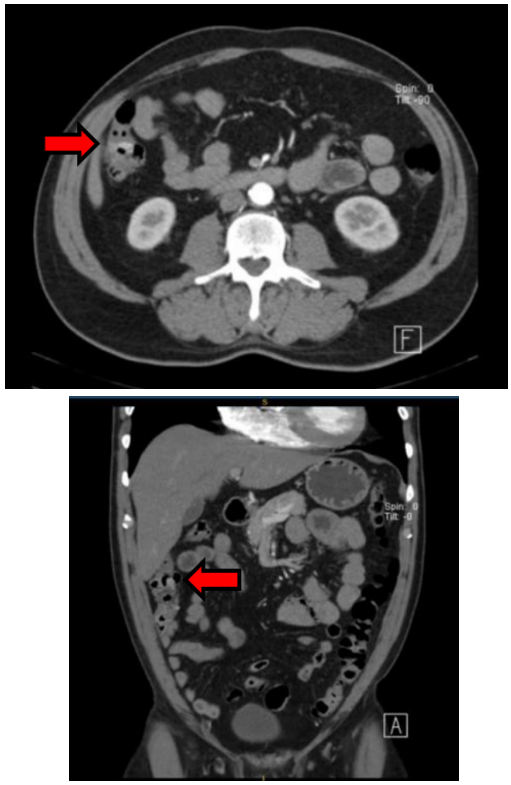


Figura 2. Angiotomografia de Abdomen. Fase Arterial. Realce parietal focal en la pared medial, por debajo del ángulo hepático de colon. (Izquierda: Corte Axial / Derecha: Corte Coronal)

Con el diagnóstico probable de Angiodisplasia y por los episodios de hemorragia digestivas baja en varias oportunidades se decide preparar al paciente para colectomía total.

Entre los estudios prequirúrgico, se solicita Ecocardiograma el cual informa Válvula aortica degenerativa con Estenosis Severa, escape mitral y reflujo tricúspideo leve.

Debido a una relación de angiodisplasias del tracto gastrointestinal con Estenosis aórtica se llega al diagnóstico de Síndrome de Heyde y se plantea como tratamiento el reemplazo valvular aórtico como tratamiento definitivo.

El paciente fue tratado con cirugía de recambio valvular aórtico 4meses después de haberse diagnosticado. Actualmente con

buena evolución sin sangrado intestinal hasta la fecha.

DISCUSION Y ANALISIS DEL CASO

Síndrome de Heyde fue descrito en el año 1958 por el Dr. Edward Heyde (1), internista en Vancouver, Washington, como asociación entre Estenosis Aortica y sangrado por Angiodisplasia intestinal, lo cual se ha relacionado por un Déficit adquirido de Factor de Von Willebrand tipo IIA.

La angiodisplasia es una enfermedad degenerativa de la mucosa intestinal relacionada con el proceso de envejecimiento y una de las principales causas de sangrado GI en ancianos (2).

Su asociación con la Estenosis Aortica es bien conocida(3,4) pero el diagnostico de Síndrome de Heyde es poco común.

La Estenosis Aortica, se caracteriza por una pérdida de multímeros de mayor tamaño de FvW/(5), aunque esta relación causal no siempre se puede demostrar.

El FvW juega un papel central en el mecanismo de este síndrome.

Clásicamente FvW es una macromolécula con función esencial en la hemostasis, codificada por un gen situado en el cromosoma 12. Precursor es sintetizado por las células endoteliales y los megacariocitos como una gran proteína que sufre varias modificaciones postraducción, la última es la formación de multímeros.

El FvW maduro es almacenado en las células endoteliales en los cuerpos de Weibel- Palade y liberado lentamente a la sangre circulante y cumple un papel central en la adhesión y la agregación de las plaquetas, actuando como un sensor de daño endotelial. También tiene una participación importante en la coagulación por su unión y estabilización del FVII, al cual protege de la proteólisis y transporta hasta el sitio de injuria.

La proporción en la que circulan sus multímeros es relevante para una hemostasis normal, dado que los mayores PM tienen mayor actividad proagregante que los polímeros menores, y resultan críticos en lechos vasculares tortuosos y de alto flujo, y, por lo tanto, con mayor *shear stress* (tensión tangencial), como las angiodisplasias(6).

Desde el punto de vista estructural, las angiodisplasias son malformaciones de capilares arteriales o venosos dilatados y tortuosos, de hasta 5mm de diámetro, localizado en la submucosa del tracto GI. Carecen de capa media y exhiben una permeabilidad aumentada con particular tendencia al sangrado, a menudo recurrente. Predomina en el ciego y colon ascendente, pudiendo presentarse desde cardias hasta el esfínter anal.

Tanto la estenosis aortica como las angiodisplasias aumentan su prevalencia con la edad. Existe evidencia de que la valvulopatía origina con frecuencia una diátesis hemorrágica por déficit selectivo de los multímeros de alto peso molecular del FvW(7).

Esta deficiencia, definida como una enf. De vW adquirida de tipo IIA (tabla 1)(8), favorece el sangrado de angiodisplasias coexistente.

Tabla 1. Guia del National Heart, Lung and Blood Institute (NHLBI) USA, 2007 (67), fvW: Factor von Willebrand.

Tipo		Descripción
1		Déficit Cuantitativo parcial del fvW
2		Déficit Cualitativo del fvW
	2 A	Disminución de la adhesión plaquetaria dependiente del fvW con deficiencia selectiva de los multímeros de alto peso molecular
	2 B	Aumento de la afinidad por la proteína 1b plaquetaria
	2M	Disminución de la adhesión plaquetaria dependiente del fvW sin deficiencia selectiva de los multímeros de alto peso molecular
	2N	Afinidad por unión al facto VIII marcadamente disminuida
3		Déficit virtualmente completo de fvW

De esta forma se indica de forma resumida la fisiopatología de síndrome de Heyde.

Esto demostró en varios estudios donde posterior a Reemplazo valvular aortica, los niveles de estos multímeros y la función plaquetaria vuelven a lo normal.

Al tener una sospecha diagnóstica del síndrome de Heyde se debe explorar otras fuentes de sangrado GI incluyendo ulcera GD, diverticulosis, cáncer de colon y Enfermedad Intestinal Inflamatorias entre otros.

Todos los pacientes con una sangrado GI deben realizarse una colonoscopia.

La presencia de angiodisplasia debe alertar un posible diagnóstico de valvulopatía aortica y se deben realizar estudios complementarios como laboratorios para determinar presencia de anemia y necesidad de transfusión, ecocardiograma para determinar presencia de estenosis aortica u otras y su severidad.

Con el diagnostico probable de Síndrome de Heyde se le solicita estudio de Dosaje y actividad de factor de von Willebrand lo cual retorna, Ag de FvW levemente elevado (160UI/dl del VN de 50-150UI/dl) y actividad del FvW Normal (108 UI/dl del VN de 50-150UI/dl).

Importante he de recalcar que en caso de Enf. De von Willebrand tipo IIA, la dosificación de Ag de FvW suelen ser variable, puede ser normal o levemente disminuido. El análisis decisivo es Análisis de los multímeros de FvW por electroforesis.

El tratamiento más apropiado es la sustitución valvular(9).

CONCLUSION

El síndrome de Heyde es una patología poco común pero una entidad que debemos tener presente, sobre todo por el envejecimiento de la población actual, a la hora de evaluar a pacientes con historia de sangrado o anemia, en especial

cuando no se tiene el origen del sangrado en los exámenes complementarios. Es indispensable para la detección e interpretación adecuada de sus manifestaciones y el manejo apropiado de la valvulopatía, en un entorno multidisciplinario.

En literatura médica menciona que la primera estrategia en el tratamiento del Síndrome de Heyde tuvo una finalidad hemostática, procurando corregir un cuadro hemorrágico persistente mediante resección del segmento intestinal involucrado en el sangrado, en general asiento de angiodisplasias [10]. Pero se demostró que, dada la localización incierta y/o múltiple de las lesiones, esta intervención no impedía la recurrencia de las hemorragias.

Además, se menciona también el tratamiento farmacológico de las angiodisplasias [11], lo cual es una opción disponible desde principios de los años 50. Sin embargo, la mayoría de los fármacos fueron utilizados en sangrados mucocutáneos y su uso en hemorragia gastrointestinal tenían resultados inconsistentes. Por consiguiente, no hay estudios controlados ni guías para su uso.

La importancia del reconocimiento de esta patología está en la orientación hacia el tratamiento adecuado de la valvulopatía y del cuadro de sangrado además de evitar la persistencia o recidiva de la diátesis hemorrágica vascular.

Actualmente el tratamiento más apropiado es la resolución de la obstrucción de la válvula aortica con la sustitución quirúrgica valvular, lo cual permite tratar el trastorno fisiopatológico básico de esta patología, revirtiendo la consiguiente disfunción plaquetaria y el sangrado de angiodisplasias coincidentes o favorecidas por la propia Estenosis aortica.

La necesidad del conocimiento sobre este síndrome recae que el tratamiento definitivo de la hemorragia digestiva baja es a través de una cirugía cardiaca, por lo cual es primordial realizar un buen diagnostico previo.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Heyde EC. Gastrointestinal bleeding in aortic stenosis. New Engl J Med. 1958; 259

2. Vaz A, Correia A, Martins B, Capelo J, Ferreira P, Henriques P, et al. Heyde syndrome: The link between aortic stenosis and gastrointestinal bleeding. Rev Port Cardiol. 2010;29(2):309-14.

3. King RM, Pluth JR, Giuliani E.R. The association of unexplained gastrointestinal bleeding with calcific aortic stenosis. Ann Thorac Surg, 44 (1987), pp. 514-516

4. Ana Garcia-Martin, Alberto Moreno, concepción Moro. Sindrome de Heyde. DOI : 10.1016/j.recesp.2010.06.005

5. Warkentin TE, Moore JC, Morgan D.G. Aortic stenosis and bleeding gastrointestinal angiodysplasia: is acquired von Willebrand's disease. Lancet, 340 (1992), pp. 35-37

6. Hector Alejandro cespedes Rodriguez, Raul Fernandez Perez. Heyde Syndrome. Rev. Cubana Cir Vol. 59. Epub 10-Nov-2020.

7. Veyradier A, Balian A, Wolf M, Giraud V, Montembault S, Obert B. Abnormal von Willebrand factor in bleeding angiodysplasias of the digestive tract. Gastroenterology, 120 (2001), pp. 346-353

8. Enfermedad de von Willebrand, biología molecular y diagnóstico. Von willebrand disease. Molecular biology and diagnosis. Elsevier Vol 83. Num.3. (2015) pp. 255-264

9. Vahanian A, Baumgartner H, Bax J, Butchart E, Dion R, Filippatos G, et-al. Guía de práctica clínica sobre el tratamiento de las valvulopatías. Grupo de Trabajo sobre el Tratamiento de las Valvulopatías de la Sociedad Europea de Cardiología. Rev Esp Cardiol, 60 (2007).