

Atención hematológica a la embarazada con drepanocitosis en el Instituto de Hematología e Inmunología

Hematological care for pregnant women with sickle cell disease at the of Hematology and Immunology Institute

Olga M. Agramonte Llanes, Carlos Hernández Padrón

Instituto de Hematología e Inmunología. La Habana, Cuba.

RESUMEN

En Cuba, la atención a la embarazada con drepanocitosis ha experimentado un incremento en el número de los aspectos que incluye, entre los que se encuentran la evaluación preconcepcional con vista a tener una clasificación de la gravedad de su cuadro clínico hematológico previo al inicio de la gestación; los cuidados del periodo gestacional, así como las medidas durante el parto y el puerperio. Esta atención ha sufrido cambios importantes en los últimos 30 años, desde la modificación radical en la aceptación institucional del embarazo en este tipo de paciente así como y el respeto a su autonomía, hasta el establecimiento de una política encaminada a disminuir los riesgos y las complicaciones hematológicas y obstétricas durante este periodo. Todas estas medidas constituyen hoy la estrategia profiláctica y terapéutica que se ha seguido con estas pacientes, la que se presenta en este trabajo como herramienta de consulta en las discusiones para la toma de decisiones en la atención a este grupo de pacientes. El hecho de disponer de una estrategia específica de atención a la gestante con drepanocitosis y un equipo multidisciplinario de alta calificación en su atención en las diferentes regiones del país, permite establecer pautas de tratamiento capaces de generalizar las conductas en todo el territorio nacional y, por tanto, elevar de manera significativa los indicadores de salud y la calidad de la atención a este grupo de pacientes.

Palabras clave: drepanocitosis, embarazo, estrategia de atención.

ABSTRACT

In Cuba, medical care to pregnant sickle cell disease women has experienced a considerable increase in the number of items included, among which are preconceptional evaluation to get the proper classification of the severity of her clinical hematological situation before pregnancy; care of gestational period and measures during childbirth and postpartum period. This attention has undergone significant changes over the last 30 years, since the radical change in the institutional acceptance of pregnancy in this kind of patient and the respect for her autonomy, to the establishment of a policy to reduce risks and hematological or obstetric complications during this period. All these measures are today the prophylactic and therapeutic strategy that has been followed with these patients and it is our aim to present it as a document to be consulted to take proper decisions in the care of these patients. The possibility to have a specific strategy for the care of pregnant women with sickle cell disease who will be attended by a multidisciplinary well qualified medical team, allows us to establish specific therapeutic policies in the whole country and significantly increase health indicators as well as the quality of care to this group of patients.

Keywords: sickle cell disease, pregnancy, care strategy.

INTRODUCCIÓN

La presencia del gen de la hemoglobina S da lugar a la síntesis de una hemoglobina (Hb) anormal que es la causa de un grupo de enfermedades conocidas como drepanocitosis. En orden de frecuencia incluye la hemoglobinopatía SS, la SC y la S/ β^{tal} , entre otras, que se transmiten con carácter autosómico recesivo y se expresan con anemia hemolítica crónica, principalmente. Otras manifestaciones clínicas frecuentes son las crisis vasclusivas dolorosas (CVO), el síndrome torácico agudo (STA), la crisis hepática, las crisis de secuestro esplénico, la CVO del sistema nervioso central (CVO SNC), el priapismo, las úlceras maleolares, la dactilitis que se presenta en la infancia, etc.¹⁻⁴ Estas manifestaciones clínicas provocan un fuerte impacto sobre la salud y la calidad de vida de estos pacientes y pueden dejar secuelas que mutilan y limitan aspectos muy importantes, como el desarrollo físico-motor, la esfera cognitiva, la salud reproductiva, la incorporación de forma plena y consciente a las actividades laborales y sociales, así como la muerte.⁵⁻¹⁰

La drepanocitosis trae aparejado un alto riesgo en el desarrollo del embarazo y es conocido el incremento de las manifestaciones hematológicas relacionadas con la enfermedad, así como el cambio en el comportamiento clínico de muchas pacientes a una mayor gravedad de la enfermedad posterior a este proceso.^{11,12}

También durante la gestación se presentan complicaciones desde el punto de vista obstétrico que afectan, tanto a la madre como al feto, como son: el aumento del número de abortos, la prematuridad, el bajo peso al nacer, el crecimiento intrauterino retardado, la muerte fetal intraútero, la rotura prematura de membranas y la muerte materna.¹³⁻¹⁷

Lograr que la mujer con drepanocitosis pueda tener un hijo deseado y planificado en el marco de la familia creada, con el mínimo de complicaciones durante el embarazo, parto y puerperio, es el objetivo principal de la estrategia que se ha seguido en la atención integral a la embarazada con drepanocitosis, la cual forma parte indisoluble del Programa de Atención Integral a la Drepanocitosis que desde el año 1990 se creó en el Instituto de Hematología e Inmunología (IHI).¹⁸

ESTRATEGIA DE ATENCIÓN INTEGRAL A LA EMBARAZADA CON DREPANOCITOSIS

Se estableció un seguimiento constante por un equipo multidisciplinario encabezado por el hematólogo e integrado por los obstetras, genetistas, enfermeras, ortopédicos, estomatólogos y personal del laboratorio, con más de 15 consultas programadas, así como ingresos profilácticos o terapéuticos si existieran complicaciones.¹⁹

Posterior a la captación en su área de salud, la paciente es recibida en la consulta especializada, lo que ocurre generalmente alrededor de las 10 - 12 semanas de embarazo.

En la primera consulta se indican los complementarios de rutina que incluyen hemograma completo y reticulocitos; los que, además, se realizan en cada control médico. También estudios de función hepática y renal, hierro sérico, estudios virológicos que incluyen antígeno del virus de la hepatitis B (HBV), anticuerpo contra virus de la hepatitis C (HCV) y virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).

Se comprueba la electroforesis de Hb (EHb) de la paciente y de su pareja, principalmente en gestantes que no son atendidas en el IHI, y también se comprueba la prueba de solubilidad de la hemoglobina.

Si el padre presenta algún tipo de hemoglobinopatía se realizará el diagnóstico prenatal en el feto y se les ofrecerá a los futuros padres consejo genético sobre las posibilidades diagnósticas de su futuro hijo.

Además, se determina el fenotipo de los grupos sanguíneos para los antígenos menores, con el objetivo de evitar la aloinmunización. Si la paciente ya se encuentra aloinmunizada, se le notifican los anticuerpos que presenta y se transfundirá siempre con sangre fenotipada.

Balance nutricional

Se mantiene una vigilancia estrecha sobre el estado nutricional y se administran suplementos vitamínicos, además de la ingestión diaria de vitamina C y 5 mg de ácido fólico, que es trascendental para suplir las pérdidas generadas por el proceso hemolítico y por su función en el cierre del tubo neural en el feto.²⁰ La administración de sales ferrosas no puede ser indicada de forma indiscriminada, por lo que solo se indica si se demuestra la existencia de una deficiencia de hierro.

Terapia transfusional

Las transfusiones se indican siguiendo estrictamente los criterios establecidos y con el objetivo de mantener una adecuada hemodinámica en la paciente y conservar el bienestar fetal. Siempre debe tenerse en cuenta si existe antecedente de aloinmunización.²¹ Los criterios de transfusión simple o exanguinotransfusión incluyen: ausencia de ganancia de peso en por lo menos 0,5 kg en dos controles seguidos, inestabilidad hemodinámica, STA, CVO del SNC, fallo cardiaco o

multiorgánico, anemia sintomática (disnea, astenia marcada), CVO dolorosa grave y refractaria, preclampsia persistente aun después del parto; reticulocitopenia posterior a la infección por el parvovirus B19, aunque puede ocurrir con cualquier infección y en el embarazo gemelar.²⁰

La transfusión de hematíes se realiza cuando los valores de Hb son menores de 70 g/L, en presencia de las complicaciones asociadas a caída de las cifras de Hb, o que previo al parto, en la semana 37 de la gestación, tenga una Hb menor de 70 g/L. El objetivo principal es alcanzar valores de Hb que permitan una oxigenación adecuada en relación con la vía del parto a utilizar y que debe ser definida previamente.

La transfusión profiláctica no ha demostrado influir sobre la evolución clínica materna o fetal, por lo que se recomienda en aquellas embarazadas que estaban en régimen de hipertransfusión previo a la gestación.

Se efectúa vigilancia trimestral de complicaciones tardías de la transfusión, como son las infecciones y la aloinmunización. Esta última es la base para dos de las mayores complicaciones de la medicina transfusional en el embarazo: la enfermedad hemolítica del feto y el recién nacido (EHRN) y la trombocitopenia aloimmune neonatal y fetal (TANF),²² además de las complicaciones que se presentan en la paciente propiamente.

Seguimiento

Hasta la semana 32 de la gestación, las consultas son quincenales, y a partir de este momento se hace vigilancia semanal del bienestar fetal mediante biometría ultrasonográfica seriada y perfil biofísico, hasta la semana 36. En esta última visita se ingresa a la paciente en espera del parto y se continúa la vigilancia obstétrica y hematológica del binomio madre-feto. Durante las crisis propias de la drepanocitosis es frecuente la pérdida de la reactividad de las curvas de frecuencia cardiaca fetal, que vuelven a ser reactivas luego de su resolución.²³

Para disminuir las complicaciones relacionadas con los trastornos de la hemostasia que se presentan al final del embarazo y reducir el tiempo de exposición del feto a la hipoxia, se hace inducción del parto a las 38 semanas, previo seguimiento del bienestar materno fetal.²³

Vía del parto

La vía del parto recomendada es la transvaginal.²⁴ La cesárea se efectúa según las normas existentes en Cuba, de manera coordinada con un equipo médico bien entrenado en la atención a la materna grave y preferiblemente durante los primeros días de la semana y en los horarios tempranos de la mañana, donde existe mayor disponibilidad de todos los recursos necesarios, excepto en las que presenten alguna complicación y constituyan una urgencia.

Existe una tendencia a realizar parto por cesárea con criterios que van desde disminuir el tiempo habitual de la inducción y por tanto las posibles CVO dolorosas que se presentan durante el periodo periparto, relacionadas con factores desencadenantes como las bajas temperaturas de los salones de parto y la administración de oxitocina por tiempo prolongado; hasta realizarla en aquellas pacientes que han presentado complicaciones graves propias de la drepanocitosis y que, por tanto, su evolución clínica no ha sido favorable. No obstante, la decisión de terminar la gestación por cesárea siempre implica un riesgo mayor sobreañadido a los que ya presenta por su condición genética y debe ser discutida y aprobada de forma conjunta entre hematología, obstetricia y anestesia.

Otras medidas terapéuticas encaminadas a disminuir las infecciones, los sangramientos y las CVO hacen de este programa una herramienta eficaz para alcanzar indicadores de morbimortalidad satisfactorios en este grupo de mujeres.

CUIDADOS Y COMPLICACIONES

Los retos que enfrenta el programa de atención integral a la embarazada con drepanocitosis actualmente están relacionados con la optimización de la atención en el periodo preconcepcional, prenatal y posnatal, haciendo énfasis en aspectos principales como son:

1. Cuidados preconcepcionales.

Incluyen la evaluación por un especialista en hematología dedicado a la atención de las mujeres con drepanocitosis que desean embarazarse, para identificar la gravedad del daño crónico en órganos diana; así como aportarle información valiosa sobre el uso de medicamentos farmacológicamente peligrosos durante la gestación, recomendar la suspensión de la ingestión de hidroxiurea 3 meses antes de embarazarse por los efectos adversos sobre la embriogénesis, así como evitar la administración de los inhibidores del receptor de la angiotensina en las pacientes con microalbuminuria; informar sobre los riesgos de la deshidratación relacionada con la hiperémesis gravídica y las náuseas durante los primeros meses de la gestación, así como los cambios bruscos de temperatura, el efecto de la actividad física intensa en el desencadenamiento de las CVO; el aumento de crisis severas como STA, la intensificación del íctero, la caída de las cifras de Hb, el incremento de las infecciones, el aumento del riesgo de la necrosis de la cabeza femoral por el incremento del peso que soportan, las complicaciones relacionadas con el aumento del riesgo de abortos y de partos prematuros, el crecimiento retardado del feto o que el hijo esté afectado por la drepanocitosis, ofrecer diagnóstico prenatal y consejo genético, destacar la importancia de la inmunización y el tratamiento antibiótico de ser necesario, evaluar el balance nutricional de la paciente y aportarle el suplemento vitamínico necesario.

2. Cuidados prenatales

- Incluyen la evaluación de las drogas que no sean seguras para usar durante la gestación y suspenderlas.
- Uso de bajas dosis de ácido acetilsalicílico 75 mg diarios a partir de las 12 semanas, para disminuir el riesgo de preclampsia, pero que, además, disminuye la hiperagregación plaquetaria que presentan.
- Evaluar el uso de heparina de bajo peso molecular (HBPM) de forma profiláctica o terapéutica.²⁵
- Autorizar el uso de drogas antiinflamatorias no esteroides solamente entre las 12 y 28 semanas.
- Valoración, conjuntamente con el obstetra, de la repercusión de la enfermedad de base sobre el resultado de la biometría fetal y el perfil biofísico mensual desde las 24 semanas.
- Vigilar el efecto de la administración de inductores de la maduración pulmonar y su repercusión sobre la enfermedad de base.

- Establecer un régimen transfusional acorde con las necesidades del binomio materno fetal. No indicar transfusiones profilácticas.
- Uso de sales de hierro solo si se demuestra deficiencia de hierro.
- Manejo de las crisis dolorosas u otros tipos durante el embarazo, igual que en la paciente con drepanocitosis no embarazada.
- Se realizarán ingresos programados o de emergencia siempre que sean necesarios.
- La vacunación debe estar actualizada.

3. Cuidados perinatales

- Ingreso para la preparación del parto a las 36 semanas, con evaluación materna y del bienestar fetal.
- Selección de la vía transvaginal para el parto, excepto que tenga criterio de cesárea según las normas cubanas de obstetricia. En las pacientes con necrosis avascular de la cabeza femoral, seleccionar cesárea como vía del parto.
- El parto debe ser realizado por un equipo entrenado en seguimiento a gestantes con drepanocitosis y si presentara un riesgo mayor, por el equipo más experimentado.
- Evaluación profiláctica de las posibles complicaciones tromboembólicas.
- Transfusión de concentrado de eritrocitos si la Hb previa al parto es menor o igual a 70 g/L, con evaluación de la aloinmunización. Si la vía del parto seleccionada es la cesárea, la transfusión debe ser discutida y colegiada además con el equipo de anestesia.
- Inducción del parto a las 38 semanas.
- Mantener un fluido adecuado de 1500 - 2000 mL en 24 horas, de líquidos con solución de dextrosa 5 % y electrolitos. Evitar la sobrehidratación.
- Mantener a la paciente abrigada con colchas y la temperatura del salón entre 22 y 23°C, para evitar las CVO desencadenadas por la exposición al frío de los salones de parto.
- Elección del tipo de anestesia a utilizar para la cesárea.
- Disponer de los mejores recursos humanos, tecnológicos y administrativos para el acto quirúrgico.

4. Cuidados posparto

- Mantener una oxigenación e hidratación adecuadas después del periodo de expulsión.
- Control de electrolitos y del dolor en la paciente a la que se le ha realizado cesárea.
- Uso de antibióticos profilácticos durante 5 días posteriores al parto.

- Vigilancia estricta del sangramiento.
- Comprobar las cifras Hb y transfundir solo si es necesario.
- Uso de heparina de bajo peso molecular (HBPM) en las pacientes en las que se demuestran complicaciones tromboembólicas.
- Vigilancia estrecha de la aparición de CVO en este período.
- Selección del contraceptivo a usar.

Complicaciones obstétricas

Este aspecto reviste una gran importancia en la evaluación de la paciente obstétrica con drepanocitosis que debe tener un manejo individualizado, con el criterio y consenso de los expertos en el seguimiento de las complicaciones obstétricas, según las normas nacionales de la especialidad, con un ajuste específico en cada caso en relación con el criterio terapéutico de hematología. Solo de esta forma el binomio materno fetal recibirá los mejores beneficios.

Otras complicaciones asociadas a la gestación

Las otras complicaciones asociadas a la gestación de la paciente con drepanocitosis, como diabetes mellitus, cardiopatías, enfermedades reumatológicas, enfermedades renales y endocrinopatías, deben ser discutidas, seguidas y tratadas de forma conjunta por el equipo multidisciplinario con el personal experto en el manejo de la complicación en cuestión.

El hecho de que se disponga de una estrategia específica de atención a la gestante con drepanocitosis y un equipo multidisciplinario de alta calificación en la atención a pacientes embarazadas de alto riesgo en las diferentes regiones de Cuba, permite establecer pautas de tratamiento capaces de generalizar las conductas en todo el territorio nacional y, por tanto, elevar de manera significativa los indicadores de salud y la calidad de la atención de este grupo de pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Svarch E, Hernández-Ramírez P, Ballester-Santovenia JM. La drepanocitosis en Cuba. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter [online]. 2004 Ago [citado 2015 julio 05];20(2): Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892004000200009&lng=es .
2. Colombo B, Svarch EG, Martínez G. Genética y clínica de las hemoglobinopatías humanas. Ciudad de La Habana: Pueblo y Educación; 1994. p. 146-95.
3. Ballas SK, Lieff S, Benjamin LJ, Dampier CD, Heeney MM, Hoppe C, et al. Definitions of the phenotypic manifestations of sickle cell disease. Am J Hematol. 2010 Jan;85(1):6-13.
4. Martínez Triana R, Svarch E, Menéndez Veitía A, Machado Almeida T, Álvarez González MA. Capacidad neurocognitiva en niños con drepanocitosis y su relación con el valor de la hemoglobina. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter. 2011;27(4):418-28.

5. Martínez Triana R, Svarch E, Menéndez Veitía A. Limitación cognitiva en niños con anemia drepanocítica sin historia de afectación neurológica. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter*. [revista en la Internet]. 2009 Abr [citado 2015 Jul 06];25(1). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892009000100009&lng=es .
6. Dampier C, LeBeau P, Rhee S, Lieff S, Kesler K, Ballas S, et al. Health-related quality of life in adults with sickle cell disease (SCD): a report from the comprehensive sickle cell centers clinical trial consortium. *Am J Hematol*. 2011 Feb;86(2):203-5.
7. Martínez-Triana R, Martínez-Rodríguez M, Guerra-Romero CH, Guerra-González EM, Machado-Almeida T, Machín-García S, et al. Cuestionario para evaluar la calidad de vida relacionada con la salud de adultos con drepanocitosis. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter*. 2012;28(4):385-97.
8. Adeyemo TA, Ojewunmi OO, Diaku-Akinwumi IN, Ayinde OC, Akanmu AS. Health related quality of life and perception of stigmatisation in adolescents living with sickle cell disease in Nigeria: A cross sectional study. *Pediatr Blood Cancer*. 2015 Jul;62(7):1245-51.
9. Gallo AM, Wilkie DJ, Wang E, Labotka RJ, Molokie RE, Stahl C, et al. Evaluation of the SCKnowIQ tool and reproductive CHOICES intervention among young adults with sickle cell disease or sickle cell trait. *Clin Nurs Res*. 2014 Aug;23(4):421-41.
10. Smith M, Aguirre RT. Reproductive attitudes and behaviors in people with sickle cell disease or sickle cell trait: a qualitative interpretive meta-synthesis. *Soc Work Health Care*. 2012;51(9):757-79.
11. Muganyizi PS, Kidanto H. Sickle cell disease in pregnancy: trend and pregnancy outcomes at a tertiary hospital in Tanzania. *PLoS One*. 2013;8(2):e56541.
12. Howard J, Oteng-NE. The obstetric management of sickle cell disease. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*. 2012 Feb;26(1):25-36.
13. Barfield WD, Barradas DT, Manning SE, Kotelchuck M, Shapiro-Mendoza CK. Sickle cell disease and pregnancy outcomes: women of African descent. *Am J Prev Med*. 2010 Apr;38(4 Suppl):S542-9.
14. Thame M, Lewis J, Trotman H, Hambleton I, Serjeant G. The mechanisms of low birth weight in infants of mothers with homozygous sickle cell disease. *Pediatrics*. 2007 Sep;120(3):e686-93.
15. Boulet SL, Okoroh EM, Azonobi L, Grant A, Hooper WC. Sickle Cell Disease in Pregnancy: Maternal Complications in a Medicaid-Enrolled Population. *Matern Child Health J*. 2013 Feb;17(2):200-7.
16. Makani J, Cox SE, Soka D, Komba AN, Oruo J, Mwamtemi H, et al. Mortality in sickle cell anemia in Africa: a prospective cohort study in Tanzania. *PLoS One*. 2011 Feb;6(2):e14699.
17. Asnani MR, McCaw-Binns AM, Reid ME. Excess risk of maternal death from sickle cell disease in Jamaica: 1998-2007. *PLoS One*. 2011;6(10):e26281.

18. Svarch E. Programa cubano de atención integral al paciente con drepanocitosis. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter. 2011;27(2):165-7.
19. Hernández-Padrón C, Téllez ML, Espinosa-Estrada E, Ramón-Rodríguez LG, Ávila-Cabrera OM, Pujada-Ríos X, et al. Sickle cell disease and pregnancy. Experience at the Instituto de Hematología e Inmunología, Cuba. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter [online]. 2012;28(4):416-22.
20. Hernández-Triana M, Porrata C, Jiménez S, Rodríguez A, Carrillo O, García A, et al. Dietary Reference Intakes for the Cuban Population, 2008. MEDICC Review. 2009. MEDICC Review. 2009 Fall;11(4):9-16.
21. Hernández-Padrón C, Agramonte-Llanes O, Roque-Frías R, Ávila-Cabrera O, Mesa-Cuervo JR, Rodríguez-LR. Anemia drepanocítica y embarazo: transfundir o no transfundir, esa es la decisión. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter [revista en la Internet]. 2006 Ago [citado 2015 Ago 06];22(2). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892006000200010&lng=es
22. Parrish MR, Morrison JC. Sickle cell crisis and pregnancy. Semin Perinatol. 2013 Aug;37(4):274-9.
23. Colectivo de Autores. Obstetricia y Perinatología. Diagnóstico y tratamiento. La Habana: Ciencias Médicas; 2012. p.592.
24. RCOG. Management of Sickle Cell Disease in Pregnancy. Green-top Guideline. 2011 [citado 2015 Jul 06] Jul; 61. Disponible en: <http://www.rcog.org.uk/womens-health/clinical-guidance/sickle-cell-disease-pregnancy-management-green-top-61> .
25. Townsley DM. Hematologic complications of pregnancy. Semin Hematol. 2013 Jul;50(3):222-31.

Recibido: enero 15, 2015.

Aceptado: agosto 17, 2015.

Olga M. agramonte Llanes . Instituto de Hematología e Inmunología. Apartado 8070, La Habana, CP 10800, CUBA. Tel (537) 643 8695, 8268
Email: rhematologia@infomed.sld.cu