

Introducción

La enfermedad de células falciformes (ECF) es una patología multisistémica reconocida como una de las enfermedades monogénicas más comunes que afecta aproximadamente 30 millones de personas alrededor del mundo. El término enfermedad de células falciformes hace referencia a los diferentes genotipos que causan el síndrome clínico característico, incluyendo los estados homocigotos como: la anemia de células falciformes (HbSS) y dobles heterocigotos como Enfermedad por hemoglobina SC (HbSC), HbS/ β -talasemia⁺, HbS/ β -talasemia⁰, entre otros.

En el año 2008 la Organización Mundial de la Salud estableció que cerca del 7% de las mujeres embarazadas son portadoras de drepanocitosis a nivel mundial.

Objetivos

El objetivo de este estudio fue establecer la prevalencia y la caracterización de la morbilidad materna extrema (MME) en la población de gestantes con drepanocitosis atendidas en la atendidas la Fundación Valle del Lili (FVL) en Cali-Colombia

Métodos

Estudio descriptivo de una serie de casos con temporalidad retrospectiva. Los criterios de selección incluyeron todas las pacientes con diagnóstico de anemia de células falciformes o drepanocitosis, hospitalizadas en la Fundación Valle del Lili, Cali, entre enero de 2010 hasta diciembre de 2016.

Resultados

Durante el periodo de estudio fueron hospitalizadas un total de 77 gestantes afectadas por anemia de células falciformes. El diagnóstico de la enfermedad se hizo durante el embarazo en el 42% (32) de los casos, todos ellos en su hospitalización en la FVL. La causa de consulta fue presencia de crisis vaso oclusivas asociada a dolor en el 61% de las pacientes, seguido de infecciones en el 39% de ellas. Se logró obtener perfil electroforético en el 100 % de estas pacientes distribuido en: HbAS 35 casos, HbAA 19 casos, Hb Sc 11 casos, Hb SS 10 casos y Hb AC 2 casos. El nivel promedio de Hb al momento de la consulta fue 8 mg /dl y el 42%(32) requirieron transfusión en algún momento de su hospitalización requiriendo en promedio 3 Unidades de glóbulos rojos.

El 60% de las gestantes presentaron eventos con morbilidad materna extrema atribuibles a sepsis materna en el 49% y a trastornos hipertensivos en el 23%. Después de la estabilización clínica, el 80% de las gestantes con MME por drepanocitosis finalizaron su embarazo en la institución, siendo la vía de finalización el parto vaginal en el 66% de los casos.

Las infecciones más frecuentemente asociadas fueron: infección urinaria (n=10), neumonía (n=7), infecciones de tejidos blandos (n=6), infecciones de tracto gastrointestinal y endometritis (n=4). En las pacientes con MME, la prevalencia de complicaciones severas de tipo pulmonar que son potencialmente letales fue del 17%: síndrome torácico agudo 7%, Hipertensión pulmonar 6% y tromboembolismo pulmonar 4%. El 77% de las pacientes presentaban disfunción de un sistema, siendo manejadas en unidad de cuidado intensivo intermedio obstétrico (UACO). El 23 % requirió manejo en la unidad de cuidado intensivo obstétrica (UCIACO) por disfunción orgánica múltiple. No se presentaron muertes maternas durante el periodo de tiempo analizado

Discusión

La anemia de células falciformes es una patología que puede complicar severamente la gestación(5,6). En nuestro reporte el 60% de las pacientes desarrollaron un evento de morbilidad materna extrema, todas con necesidad de manejo en una unidad de cuidado intensivo obstétrico por disfunción de al menos un sistema. La carga de enfermedad de estas pacientes es evidente en el grado de compromiso clínico al ingreso, los altos requerimientos transfusionales (43%), la alta tasa de complicaciones potencialmente letales que requieren la participación de un equipo interdisciplinario y los desenlaces perinatales. A pesar de ellos, en nuestro reporte no se presentaron eventos de muerte materna, lo cual favorece que la presunción del enfoque de manejo en niveles de alta complejidad liderados por obstetras, pudiera ser efectivos en este tipo de pacientes cuando se comparan los resultados con reportes internacionales en donde estos eventos alcanzan hasta un 5% de muertes maternas.

Conclusiones

Este estudio confirma que la enfermedad de células falciformes durante el embarazo puede ser una causa de morbilidad materna extrema, debido al aumento de complicaciones obstétricas y fetales. En nuestra serie no se reportó muertes maternas, lo que indica que el manejo multidisciplinario en centros especializados, con estrategias terapéuticas especiales como la transfusión de hemoderivados y la oxigenoterapia permite mejores resultados.

Bibliografía

1. Sickle Cell || CDC [Internet]. Sickle Cell | NCBDDD | CDC. Disponible en: <https://www.cdc.gov/ncbddd/sicklecell/index.html>
2. Kjellander C, Sennström MKB, Stiller V, Ågren A. [Sickle cell anemia causes varied symptoms and high morbidity. Serious prognosis in the most common genetic disease in the world]. *Lakartidningen*. 3 de marzo de 2015;112.
3. WHO | Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators [Internet]. WHO. Disponible en: <http://www.who.int/bulletin/volumes/86/6/06-036673/en/>
4. Acelas-Granados DF, Orostegui A, Alarcón-Nivia MÁ. Factores de riesgo para morbilidad materna extrema en gestantes sin demora en la atención médica según la estrategia camino para la supervivencia. *Rev Chil Obstet Ginecol*. junio de 2016;81(3):181-8.
5. Patil V, Ratnayake G, Fastovets G. Clinical «pearls» of maternal critical care Part 2: sickle-cell disease in pregnancy. *Curr Opin Anaesthesiol*. junio de 2017;30(3):326-34.
6. Elenga N, Adeline A, Balcaen J, Vaz T, Calvez M, Terraz A, et al. Pregnancy in Sickle Cell Disease Is a Very High-Risk Situation: An Observational Study. *Obstet Gynecol Int* [Internet]. 2016 [citado 4 de agosto de 2017];2016. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4926018/>
7. Hathaway AR. Sickle Cell Disease in Pregnancy. *South Med J*. septiembre de 2016;109(9):554-6.