



Anemia fetal severa de etiología desconocida: a propósito de un caso.

Guijarro Campillo A.R, Cortés Sandoval S, De Paco Matallana C, Peñalver Parres C, Arteaga Moreno A, Pertegal Ruiz M, Delgado Marín JL.

Unidad de Medicina Fetal. Hospital Clinico Universitario Virgen de la Arrixaca.

Introducción

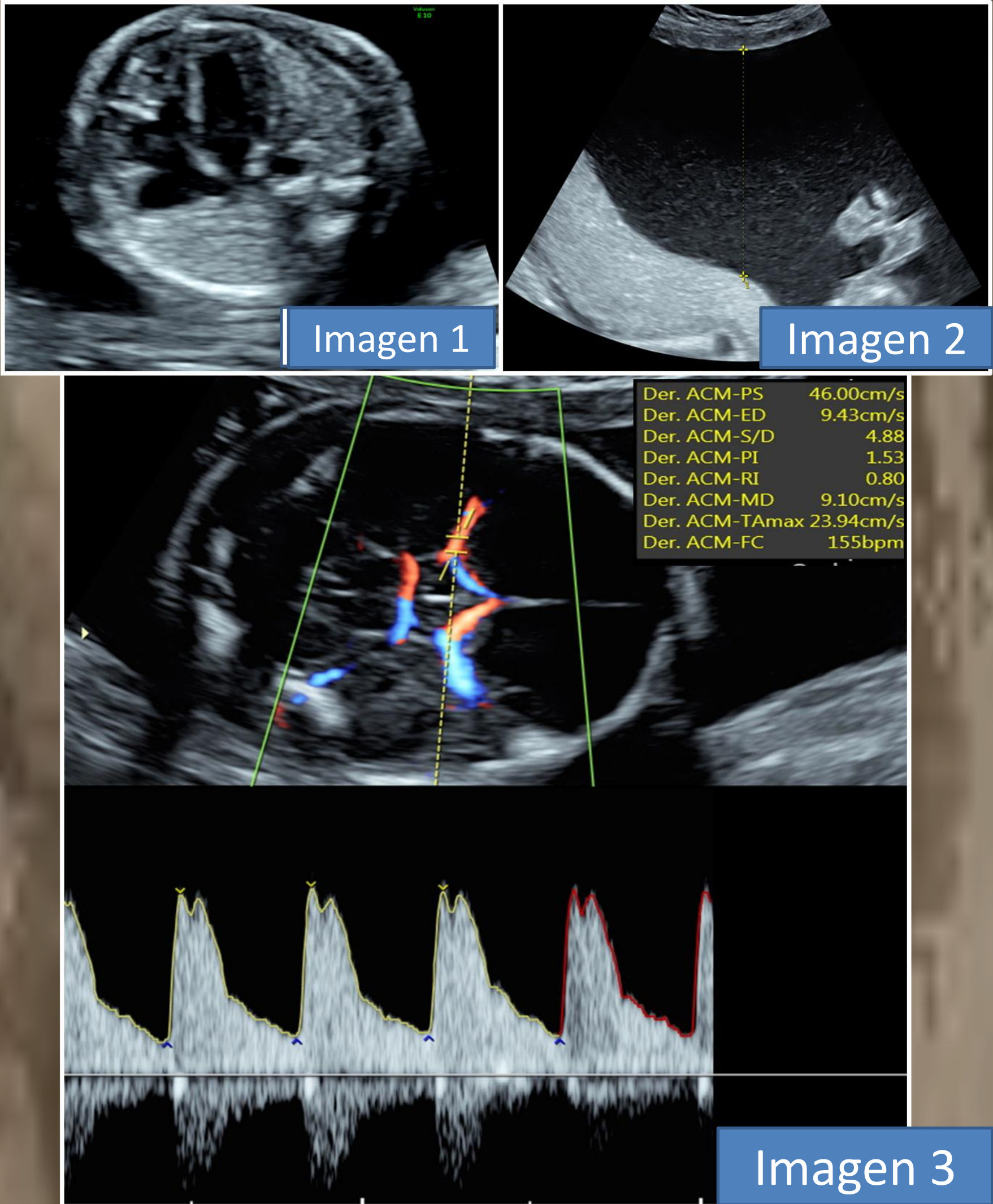
La anemia fetal es una entidad infrecuente pero de graves consecuencias para el desarrollo de la vida intrauterina. Las nuevas mejoras en el manejo y tratamiento precoz han permitido reducir la mortalidad perinatal por debajo del 10% (1). Definimos anemia como un valor de hemoglobina (Hb) menor de dos desviaciones estándar de su valor establecido para la edad gestacional y categorizándose en anemia leve, moderada o grave según equivalencias expresadas en Múltiplos de la Mediana (MoM) (2). Ésta puede deberse a múltiples causas si bien la más frecuente es la aloinmunización Rh seguida de la infección por el Parvovirus B19 (PVB19) (3), otras menos frecuentes son genéticas (4), cromosómicas (5) o malformaciones vasculares (6). Aunque el diagnóstico definitivo se realiza analizando una muestra de sangre fetal, la medición de la velocidad pico sistólico en la arteria cerebral media (MCA-PSV) ajustada a la edad gestacional(3) se ha postulado como la principal prueba de screening (7) ya que posee una buena correlación con los niveles de hemoglobina (8). A pesar del éxito en la detección de casos, en muchas ocasiones llegar al diagnóstico etiológico puede resultar complejo.

Descripción del caso clínico

Paciente de 34 años y GS A+, sin antecedentes destacables. Cuartigesta con un parto eutócico anterior, feto muerto en semana 39 con polihidramnios y diagnosticado de eritroblastosis fetal en la necropsia y una cesárea anterior por indicación coloproctológica. La ecografía del primer trimestre informa de gestación de curso normal con buen flujo útero placentario y bajo riesgo de cromosomopatía. En la semana 20+4 encontramos hipospadias , cadiomegalia (imagen 1) y polihidramnios (imagen 2) realizando amniocentesis que verifica cariotipo 46 XY. Ante estos hallazgos y los antecedentes obstétricos se mide la MCA-PSV que es de 46 cm/s (imagen 3) (>1.5MoM cuando se ajusta a la edad gestacional) sospechando anemia fetal severa por lo que se remite al HCUVN para terapia de transfusión fetal. La cordocentesis muestra una Hb 3g/dL (<0.55 MoM). Se inicia entonces estudio etiológico descartando aloinmunización Rhesus-D (madre Rh +) y otros tipo de anemia inmune ya que el test de coombs directo en sangre fetal es negativo. Serología negativa. Estudio genético (incluyendo alfa y betatalasemia) sin hallazgos.

Desde el diagnóstico se realiza seguimiento semanal requiriendo 3 transfusiones adicionales con las que se consigue controlar la progresión. Tras la ecografía de la semana 34+4 se programa la cesárea electiva para la semana 37.

Al nacimiento ingresa en pediatría para completar estudio donde se realiza ecografía cerebral y abdominal normales y ecocardiografía sin cardiopatía estructural. Mantiene niveles de Hb en valores normales sin precisar transfusiones por lo que se ofrece alta hospitalaria y estudio desde hematología pediátrica.



Justificación y Discusión

El manejo de las gestantes de riesgo pasa por descartar cada posible entidad etiológica mediante determinación de diferentes tipos de anticuerpos específicos y estudios genéticos. Independientemente de la etiología, la anemia puede diagnosticarse mediante medición Doppler de la Velocidad Máxima de Arteria Cerebral Media (V Max ACM) cuya sensibilidad aumenta conforme más grave es la anemia (1, 7). Una vez diagnosticada, la frecuencia con que se repiten las mediciones depende sobre todo de la edad gestacional (EG), antecedentes y niveles de V Max ACM. Indicándose la transfusión intrauterina de hemoderivados o finalizando el embarazo mediante inducción, cuando la gravedad en los valores Doppler lo indiquen y/o la EG lo permita (por encima de las 24 semanas aproximadamente(9). Es habitual la necesidad de una segunda transfusión, apoyándonos en los niveles de V Max ACM, como se da en el presente caso, sobre todo a EG más bajas y en casos de isoinmunización, con caídas del 1% del hematocrito y 0.4 g/dl por día (10). No existe evidencia suficiente para establecer el momento adecuado de finalización del embarazo, aunque las recomendaciones de expertos orientan hacia las 37-38 semanas.). Algunas de las posibles complicaciones que presenta la tranfusión intrauterina en el neonato son la hiperbilirrubinemia con Kernickterus con necesidad de fototerapia y exanguinotransfusiones, anemia, trombocitopenia, y problemas respiratorios entre otros (1). Actualmente este caso permanece bajo estudio a la espera de los resultados de las pruebas de síndromes metabólicos o reaparición clínica.

Bibliografía

- 1.-Schonewille H, Klumper FJ, van de Watering LM, Kanhai HH, Brand A. High additional maternal red cell alloimmunization after Rhesus- and K-matched intrauterine intravascular transfusions for hemolytic disease of the fetus Am J Obstet Gynecol 2007;196:143
- 2.- Mari G, Deter RL, Carpenter RL, et al. Noninvasive diagnosis by Doppler ultrasonography of fetal anemia due to maternal red-cell alloimmunization. Collaborative Group for Doppler Assessment of the Blood Velocity in Anemic Fetuses (Level II-1). N Engl J Med 2000;342:9-14.
- 3.- SMFM. The Fetus at Risk for Anemia. Am J Obstec Gynecol. 2015
- 4.- Alter BP1, Giri N, Savage SA, Peters JA, Loud JT, Leathwood L, Carr AG, Greene MH, Rosenberg PS. Malignancies and survival patterns in the National Cancer Institute inherited bone marrow failure syndromes cohort study. Br J Haematol. 2010 Jul;150(2):179-88.
- 5.- Hendricks SK, Sorensen TK, Baker ER. Trisomy 21, fetal hydrops, and anemia: prenataldiagnosis of transient myeloproliferative disorder. Obstet Gynecol 1993;82:703-5.
- 6.-Wu TJ, Teng RJ. Diffuse neonatal haemangiomatosis with intra-uterine haemorrhage and hydrops fetalis: a case report. Eur J Pediatr 1994;153:759-61.
- 7.- Mari G, Detti L, Oz U, Zimmerman R, Duerig P, Stefos T. Accurate prediction of fetal hemoglobin by Doppler ultrasonography. Obstet Gynecol 2002;99:589-93.
- 8.- Mari G. Middle cerebral artery peak systolic velocity for the diagnosis of fetal anemia: the untold story. Ultrasound Obstet Gynecol 2005;25:323-30
- 9.- Daffos F, Capella-Pavlovsky M, Forestier F. Fetal blood sampling via the umbilical cord using a needle guided by ultrasound. Report of 66 cases (Level III). Prenat Diagn 1983;3:271-7. 35. Society for Maternal-Fetal Medicine (SMFM), Berry SM, Stone J, Norton ME, Johnson D, Berghella V. Fetal blood sampling (Level III). Am J Obstet Gynecol 2013;209:170-80.
- 10.- Detti L, Oz U, Guney I, Ferguson JE, Bahado-Singh RO, Mari G. Collaborative Group for Doppler Assessment of the Blood Velocity in Anemic Fetuses. Doppler ultrasound velocimetry for timing the second intrauterine transfusion in fetuses with anemia from red cell alloimmunization (Level II-3). Am J Obstet Gynecol 2001;185:1048-51.