
Eliptocitosis Hereditaria con Anemia Hemolítica Durante el Embarazo

Reporte de un Caso y Revisión de la Literatura

Dr. Marco A. Villar L., Dr. Juan A. Pavón y Dra. Flora C. Duarte

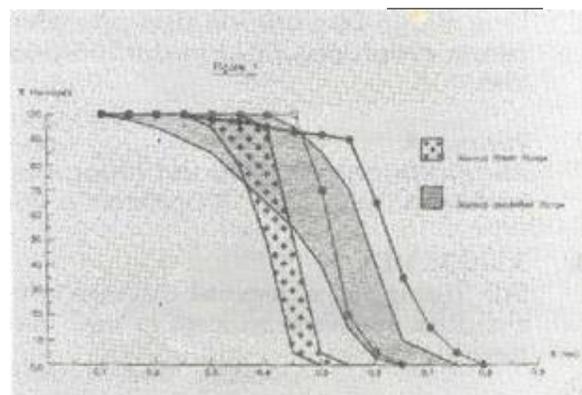
RESUMEN

Un caso inusual de eliptocitosis hereditaria con anemia hemolítica es presentado, para ilustrar cómo este defecto hereditario de los eritrocitos puede complicar el embarazo.

PALABRAS CLAVES: Eliptocitosis, Anemia hemolítica, Esplenectomía.

CASO REPORTADO

Una primigrávida de 24 años de edad fue admitida en el Hospital aquejando fiebre, cefalea intensa y debilidad general. Al examen físico, un embarazo de 21 semanas por amenorrea fue confirmado por clínica y ultrasonografía. La joven se encontraba moderadamente pálida y el bazo era palpable a 1 cm por debajo del reborde costal izquierdo. La hemoglobina (Hb) fue de 9.0 mg% y el hematocrito (Htc) de 27 vol%. El frotis de sangre periférica fue positivo por *P. vivax*, y reveló la presencia de glóbulos rojos con forma elíptica en un 88%, poiquilocitos y otras formas anormales. La actividad de G-6-PD fue normal y la fragilidad osmótica de los eritrocitos bastante incrementada (Fig. 1), al igual que los valores séricos de DHL (400 UI). Ella recibió tratamiento con Cloroquina y Primaquina, 2 unidades



de células rojas empacadas (CRE), y fue dada de alta al cuarto día hospitalario en condición estable.

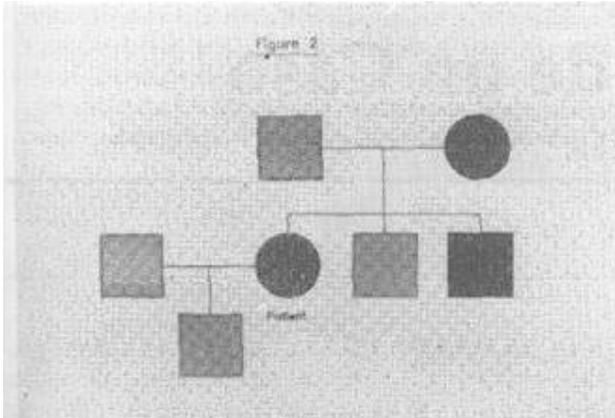
Durante la 25 semana gestacional, la paciente presentó un cuadro similar al previamente descrito; sin embargo, el hematozario fue negativo. El urocultivo fue positivo por *E. coli*. Hb y Htc fueron de 8.8 mg% y 25 vol%, respectivamente. Tres unidades de CRE, junto con el antibiótico terapia apropiada fueron administradas, con evidente mejoría de la condición materno-fetal.

Su subsecuente curso prenatal fue normal, con valores estables de Hb y Htc. A las 40 semanas gestacionales, por medio de operación cesárea (debida a sufrimiento

Hospital Viera, Tegucigalpa

fetal), nació un bebé del sexo masculino, adecuado para la edad gestacional y libre del padecimiento. No hubo complicaciones durante el periodo post-operatorio, y la paciente rehusó la práctica ulterior de esplenectomía.

En un análisis familiar (Fig. 2), la enfermedad fue heredada en 3 de sus miembros, los cuales siempre han parado bien.



Discusión

Descrita por Dresbach^m en 1904, la eliptocitosis es una enfermedad causada por un defecto estructural de los eritrocitos¹²⁻³¹ heredada como un rasgo autonómico dominante⁴¹, el cual afecta a 0.02-0.05% de la población. Generalmente es asintomático, pero en 12% de los casos un aumento de la hemólisis o una franca anemia hemolítica pueden estar presentes^{15,81}. Algunos autores han atribuido este tipo de complicaciones a situaciones particulares en las cuales el individuo se encuentra sometido a stress, como en el embarazo^{18,101}. El mecanismo por el cual el embarazo induce hemólisis es desconocido. El incremento del volumen sanguíneo materno y del flujo sanguíneo esplénico han sido hipotéticamente implicados.

Sólo 2 casos como éste han sido reportados en la literatura mundial. En ambos, aparentemente la gestación se fue responsable por el desarrollo de hemólisis, ya que los autores no hacen mención de factor desencadenante alguno.

En nuestro caso, la asociación embarazo-enfermedad infecciosa fue la causa de 2 crisis hemolíticas; interesante es el hecho que similares episodios infecciosos, antes del embarazo, no fueron asociados con tal tipo de

complicación. Ello reafirma una clara influencia del embarazo en el curso natural del padecimiento.

En consecuencia, el cuidado prenatal de las mujeres con eliptocitosis hereditaria debe incluir no sólo una suplementación de ácido fólico, para incrementar la producción eritrocítica, sino que también una cuidadosa monitorización, y un pronto tratamiento, de cualquier proceso infeccioso ya que ellos son responsables de serias complicaciones. Una crisis hemolítica puede ser tratada en forma conservadora por medio de transfusiones sanguíneas, evitando la práctica de esplenectomía durante el embarazo (11), tratamiento curativo de la enfermedad, el cual puede imponer un dramático incremento en la morbi-mortalidad materno-fetal, secundaria a la usual trombocitosis presentada en el período postoperatorio.

Finalmente, los cónyuges deben recibir consejería genética respecto a la existencia de un 50% de posibilidades de engendrar un infante con este problema con cada embarazo.

REFERENCIAS

1. Dresbach M.: Elliptical human red corpuscles. *Science* 1904, 19:469-70
2. Rebeck JW and Van Slyck EJ: An unsuspected ultrastructural fault in human elliptocytosis. *Am. J. Clin. Pathol.* 1968, 49:19
3. de Gruchy GC, Loder PB, and Hennesy IV: Haemolysis and glycolytic metabolism in hereditary elliptocytosis. *Br. J. Haematol.* 1962, 8:168.
4. Cutting HO, McHugh WJ, Conrad FG et al: Autosomal dominant hemolytic anemia characterized by ovalocytosis. *Am. J. Med.* 1965, 39:21
5. Baker SJ, Jacob E, Rajan KT et al: Hereditary haemolytic anaemia associated with elliptocytosis: A study of 3 families. *Br. J. Haematol.* 1961, 7:210
6. Torlontano G, Fontana L, De Laurenzi A et al: Hereditary elliptocytosis. *Acta Haematol* 1972, 48:1
7. Palek J: Hereditary Elliptocytosis and related disorders. *Clinics. Hematol.* 1985, 14:45.
8. Ozer FL and Mills GL: Elliptocytosis with haemolytic anemia. *Br. J. Haematol.* 1964, 10:468
9. Weiss HJ: Hereditary Elliptocytosis with hemolytic anemia. *Am. J. Med.* 1963, 35:455
10. Breckenridge RL and Riggs JA: Hereditary elliptocytosis with hemolytic anemia complicating pregnancy. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1968, 101:861-62.
11. McElin TW, Mussey RD, and Watkins CH.: Splenectomy during pregnancy, with a report of 5 cases and review of the literature. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1950, 59:1036-43.