



## MESA 6

# Embarazo y fibrosis quística

M. Jañez Furió

Servicio de Alto Riesgo Obstétrico, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

## Introducción

La supervivencia de las pacientes con fibrosis quística (FQ) ha mejorado en las últimas décadas debido, fundamentalmente, al diagnóstico precoz, el control cuidadoso de la función pulmonar, el manejo agresivo de la nutrición y la infección respiratoria, y al trabajo multidisciplinar y coordinado de equipos especializados. Esto ha hecho que muchas pacientes alcancen la adolescencia y lleguen a la edad adulta con una fertilidad conservada y se planteen la posibilidad de ser madres.

El primer caso de embarazo en una paciente con FQ se publicó en 1960<sup>1</sup>. Desde entonces, el número anual de gestaciones con fibrosis quística que informa el North American Cystic Fibrosis Foundation's Patients Registry ha ido aumentando progresivamente, duplicándose su incidencia entre 1986 y 1990 (52 hasta 1986 y 111 en 1990)<sup>2</sup>.

Un número cada vez más creciente de estas pacientes busca información sobre los riesgos que suponen para ellas o para sus hijos la coexistencia de esta enfermedad con el embarazo. Esta demanda que, generalmente, es recibida por el neumólogo, es transmitida al obstetra, y debemos ser nosotros finalmente los encargados de dar una respuesta. Es por esto por lo que los perinatólogos debemos conocer y manejar un problema que cada vez será más frecuente en nuestra práctica habitual.

## Repercusión del embarazo sobre la fibrosis quística

Los cambios fisiológicos del embarazo son bien tolerados por las gestantes sanas. Sin embargo, la adaptación es peor en las gestantes con FQ<sup>3</sup>. Durante el embarazo, hay un aumento de la ventilación al minuto en reposo, que al término del embarazo puede llegar a ser de hasta un 150% de los valores normales. Este aumento es secundario al aumento del con-

sumo de oxígeno y al incremento de la carga de dióxido de carbono que tiene lugar durante el embarazo. Otro factor adicional es la progesterona circulante, que estimula la ventilación. El aumento del contenido abdominal y el desplazamiento del diafragma conducen a una disminución del volumen residual funcional y del volumen residual. Además, el embarazo se acompaña de sutiles alteraciones en el intercambio gaseoso con un ensanchamiento del gradiente de oxígeno alveolararterial, que es más pronunciado en posición supina.

Durante el embarazo, tanto el gasto cardíaco como el volumen sanguíneo aumentan; el primero alcanza una meseta entre las 20-28 semanas y el segundo puede llegar a ser del 50% del valor basal. Sin embargo, durante el parto, el volumen sanguíneo aumenta de forma brusca, en parte debido al flujo de del útero contráctil, y se incrementa aún más en el puerperio debido al aumento del retorno venoso tras la descompresión de la cava inferior. Ésta es la causa de que las mujeres con FQ con enfermedad avanzada puedan sufrir una hipertensión pulmonar con grave riesgo de colapso cardiovascular y elevada mortalidad materna<sup>4</sup>.

Además, los requerimientos nutricionales durante el embarazo se incrementan en condiciones normales en unas 300 kcal/día tendentes a cubrir las necesidades tanto de la madre como del feto a lo largo del proceso reproductivo. Puesto que la mayoría de estas pacientes tiene una insuficiencia pancreática exocrina con disminución de las enzimas digestivas y de iones bicarbonato, las alteraciones digestivas, malabsorción y malnutrición son problemas frecuentes en ese tipo de pacientes.

Todos estos problemas justifican que, aun en las mejores condiciones maternas, nos encontremos ante una gestación de alto riesgo en la que es más posible encontrar complicaciones que nos conduzcan a un resultado final desfavorable tanto para la madre como para su hijo. Por eso, toda mujer que padezca esta enfermedad y que se plantee tener un hijo debe conocer los riesgos que supone el embarazo para

su estado de salud y para su descendencia. De ahí la necesidad ineludible de que todas ellas no sólo planifiquen su embarazo, sino que realicen una asistencia preconcepcional para valorar los riesgos y mejorar su estado de salud previo al inicio de la concepción<sup>5</sup>.

## Asistencia preconcepcional

Las unidades asistencia preconcepcional surgen como una necesidad ante el giro dado por la obstetricia en las últimas décadas. Las cifras de morbilidad materno-perinatales en nuestro medio, al igual que en el resto de los países desarrollados, han disminuido y se han estancado en cifras muy bajas, pero persistentes con la asistencia tradicional de intervención una vez que el proceso reproductivo de ha iniciado. Sólo la valoración previa, las modificaciones terapéuticas necesarias y la optimización del estado de salud de la mujer previa al embarazo, a la vista de las evidencias disponibles, nos permiten arañar décimas a esas cifras estancadas. Por esto, tanto el American College of Obstetricians and Gynecologists como la Sociedad Española de Obstetricia y Ginecología postularon hace casi 20 años que la fibrosis quística, junto con otras patologías maternas, se beneficiaría de una actitud preventiva antes del embarazo, creándose así las primeras unidades en nuestro medio<sup>6,7</sup>.

El fin de la consulta preconcepcional no es sólo dar un consejo reproductivo, sino que integra las intervenciones médicas y sociales orientadas a mejorar el estado de salud de la paciente. Integra la valoración del caso y su riesgo, la información y el consejo a la pareja, la educación sanitaria y las intervenciones médico-sociales y psicológicas que tiendan a mejorar la salud de la mujer antes de la concepción.

Los objetivos fundamentales de la asistencia preconcepcional son:

1. Identificar y evaluar los riesgos gestacionales en función de las complicaciones de la FQ.
2. Identificar y evaluar los riesgos reproductivos no relacionados con la FQ.
3. Realizar un consejo genético de la pareja y su descendencia.
4. Valorar el estado psicológico y el apoyo familiar y social.
5. Valoración del estado neumológico y nutricional de la paciente.
6. Valoración ginecológica y contracepción temporal.
7. Si la gestación es posible, alcanzar el máximo estado de salud y modificaciones terapéuticas:

### 7.1 Optimización neumológica.

- Infección respiratoria crónica, infecciones agudas.
- Mucolisis, en pulmonar obstructiva.
- Fisioterapia respiratoria, ejercicio físico.

### 7.2 Optimización nutricional.

- BMI óptimo, ganancia de peso y aumento de número de ingesta.
- Valoración de suplementación nutricional oral.
- Suplementación de vitaminas y micronutrientes (ácido fólico, yodo, vitamina A, vitamina D).
- Restricción de alcohol y café, ingesta de alimentos seguros.

### 7.3 Optimización del control metabólico de la diabetes.

- Diagnóstico de intolerancia a la glucosa o diabetes.
- Autocontrol metabólico, educación diabetológica.
- Tratamiento con insulina, dieta y ejercicio.

8. Realizar modificaciones terapéuticas con fármacos seguros para el embrión-feto.

9. Asegurar una anticoncepción eficaz tras la obtención del consentimiento.

10. Enfatizar la importancia de la consulta prenatal precoz, una vez confirmado el embarazo.

La asistencia preconcepcional debe considerarse el punto cero de la asistencia prenatal y termina cuando se produce la implantación. En un gran porcentaje de casos ayuda a mejorar los resultados perinatales y maternos de estos embarazos, pero en algunas ocasiones debe recomendarse evitar el embarazo ante las evidencias disponibles de los riesgos existentes. En la tabla I se recogen las contraindicaciones para el embarazo<sup>8</sup>.

**Tabla I** Contraindicaciones para el embarazo

- Malnutrición materna
- Enfermedad pulmonar grave
- Cor pulmonare
- Enfermedad hepática grave
- Diabetes mal compensada
- Trasplante pulmonar

## Asistencia al embarazo

El embarazo complicado con una FQ supone un gran reto para el obstetra y perinatólogo, así como un riesgo potencial evidente tanto para la madre como para el feto. El éxito del mismo depende de que su cuidado sea multidisciplinar y bien coordinado por un equipo de especialistas en medicina materno-fetal familiarizado con la fibrosis quística<sup>9</sup>.

Si no se realizó control preconcepcional, la embarazada debe ser evaluada en la primera visita con el objeto de detectar precozmente factores de riesgo, como enfermedad pulmonar severa, hipertensión pulmonar, mal estado nutricional, insuficiencia pancreática, diabetes o enfermedad hepática (tabla II).

**Tabla II** Problemática del embarazo

- Sobrecarga respiratoria
- Sobrecarga cardíaca
- Sobrecarga nutricional
- Tratamiento farmacológico

Deben ser estrechamente vigiladas, con especial control de la ganancia de peso, de la ingesta calórica, de la presencia de náuseas, vómitos, pirosis y reflujo gastroesofágico y de los síntomas de malabsorción en cada visita. Igualmente, debe controlarse la función pulmonar trimestralmente o cuando el curso clínico lo requiera, incluyendo FVC, FEV1,

pulsometría y gases. Su deterioro debe ser tratado activamente. Igualmente, será fundamental el diagnóstico y tratamiento agresivo de las infecciones pulmonares con antibióticos seguros para el embrión-feto, así como la insistencia en la fisioterapia respiratoria en cada visita.

Ante la presencia de una diabetes gestacional el control metabólico de la glucemia con autocontrol glucémico, dieta, y ejercicio reglado o insulina, si precisa, será fundamental desde el diagnóstico hasta el final del embarazo. La insuficiencia pancreática debe monitorizarse cada trimestre, ajustando la dosis de enzimas pancreáticas, a fin de evitar el síndrome malabsortivo, con repercusión tanto en el feto como en la madre<sup>10</sup>.

El control obstétrico de la gestante con FQ comienza si no se ha realizado control preconcepcional con la primera consulta prenatal, que debe efectuarse lo más precozmente posible ante la sospecha de embarazo. En esta visita será básica la realización de una ecografía para confirmar y datar la gestación ante el riesgo elevado de crecimientos intrauterinos restringidos de estos fetos como consecuencia de la repercusión de la FQ sobre el proceso gestacional.

El control clínico y analítico, con las particularidades antes citadas y salvo que existan complicaciones asociadas, se realiza de acuerdo con las recomendaciones generales para el control del embarazo<sup>11</sup>.

El objetivo del control obstétrico y de las revisiones frecuentes en estas pacientes es:

- Detección de embriopatía y fetopatía (estudio morfológico ecográfico).
- Control intensivo del crecimiento fetal y sus alteraciones (estudio biométrico ecográfico).

- Control del bienestar fetal (movimientos fetales, RCTG, ECO-Doppler).
- Constatación del grado de salud materna.
- Detección y tratamiento de las complicaciones obstétricas a fin de minimizar los riesgos maternos y las repercusiones fetales.

## Bibliografía

1. Siegel B, Siegel S. Pregnancy and delivery in a patient with CF of the pancreas; report of a case. *Obstet Gynecol.* 1960;16:438-40.
2. Grand RJ, Talamo RC, di Sant'Agnes PA. Pregnancy in cystic fibrosis of the pancreas. *JAMA.* 1966;195:117-24.
3. Edenborough FP. Women with cystic fibrosis and their potential for reproduction. *Thorax.* 2001;56:649-55.
4. Whitty JE, Dombrowski MP enfermedades respiratorias en el embarazo. En Gabbe SG, Niebyl JR Simpson JL ed. *Obstetricia.* Madrid. Marban 2004. p. 1054-9.
5. Johannesson M. Effects of pregnancy on health: certain aspects of importance for women with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2002; 1:9-12.
6. American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG) Preconceptional Care Tec. *Boll.* 1988.
7. Sociedad Española de Obstetricia y Ginecología (SEGO) Consulta preconcepcional. *Protocolo Asistencial 2002.* www.sego.es.
8. Coscia LA, Constantinescu S; Moritz MJ, Report from the National Transplantation Pregnancy Registry (NTPR): outcome of pregnancy of the transplantation. *Clin Transpl.* 2007;29-42.
9. Tonelli MR, Aitken ML, Pregnancy in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med.* 2007;13: 537-40.
10. Hilman BC, Aitken ML, Constantinescu M, Pregnancy in patients with cystic fibrosis. *Clin Obstet Gynecol.* 1996;39:70-86.
11. Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia. Asistencia al embarazo normal Protocolo asistencial n.º 2. 2002. www.sego.es.