



Since January 2020 Elsevier has created a COVID-19 resource centre with free information in English and Mandarin on the novel coronavirus COVID-19. The COVID-19 resource centre is hosted on Elsevier Connect, the company's public news and information website.

Elsevier hereby grants permission to make all its COVID-19-related research that is available on the COVID-19 resource centre - including this research content - immediately available in PubMed Central and other publicly funded repositories, such as the WHO COVID database with rights for unrestricted research re-use and analyses in any form or by any means with acknowledgement of the original source. These permissions are granted for free by Elsevier for as long as the COVID-19 resource centre remains active.



## Carta al Editor

### Anemia hemolítica desencadenada por SARS-CoV-2 en una paciente con esferocitosis hereditaria



#### *Haemolytic anemia triggered by SARS-CoV-2 in patient with hereditary spherocytosis*

Sr. Editor:

La esferocitosis hereditaria (EH) es una anemia hemolítica congénita caracterizada por una alteración en la membrana eritrocitaria, fundamentalmente por defectos en las proteínas de membrana anquirina, banda 3 y espectrina. Ello conlleva una pérdida de cohesión de la capa lipídica del hematíe y una disminución de su superficie, lo que resulta en la formación de los esferocitos característicos de la enfermedad, que presentan reducción en su deformabilidad y, por consiguiente, son destruidos a su paso por el bazo<sup>1</sup>.

Se trata de una enfermedad con gran heterogeneidad desde el punto de vista clínico, con casos asintomáticos (hemólisis compensada) y otros con anemia hemolítica de grado variable que precisan transfusiones periódicas. En ocasiones, y sobre todo tras procesos infecciosos virales, se producen crisis hemolíticas que pueden precisar transfusión de concentrados de hematíes o en los que aumenta su requerimiento<sup>1</sup>.

El tratamiento de los pacientes con EH es de soporte; habitualmente la esplenectomía se reserva para los casos más graves<sup>2</sup>.

Presentamos el caso de una niña de 4 años, diagnosticada de EH a los 15 meses de edad, con antecedentes familiares (madre) de la misma enfermedad. La paciente presentaba una EH leve, sin anemia, ictericia ni esplenomegalia y sin haber presentado crisis hemolíticas durante procesos infecciosos.

La paciente acudió a Urgencias por presentar fiebre de 39 °C desde 48 h antes, junto con mucosidad, rechazo de la ingesta e importante ictericia mucocutánea. A la exploración física destacaba, además de la ictericia, una esplenomegalia de 3 traveses. La auscultación cardiopulmonar y el resto de la exploración eran normales. La familia no refería contactos conocidos con pacientes afectados de COVID-19.

Se solicitó una analítica completa, en la que destacaba hemoglobina de 9,3 g/dL, reticulocitos de  $0,51 \times 10^6/\text{mm}^3$ ; bilirrubina de 5,93 mg/dL; LDH de 1.835 U/L y Coombs directo negativo. Se solicitó una PCR de SARS-CoV-2 que resultó positiva. Se hizo estudio de contactos, en el que resultaron positivos todos los convivientes, y se decidió ingreso de la paciente para monitorización estrecha ante crisis hemolítica.

En días posteriores se produjo una anemización progresiva hasta alcanzar una hemoglobina de 7,4 g/dL, acompañada de parámetros

de hemólisis y esplenomegalia, junto con persistencia de fiebre de hasta 39 °C durante los 3 primeros días de ingreso, pese a la disminución de los reactantes de fase aguda. La paciente se encontraba hemodinámicamente estable, con mejoría de la mucosidad inicial y sin signos de dificultad respiratoria, por lo que se decidió actitud expectante, sin transfundir concentrados de hematíes ni iniciarse antibioterapia.

El 5° día de ingreso se detectó una mejoría de las cifras de hemoglobina junto con disminución de los parámetros de hemólisis, disminución de la ictericia y mejoría clínica, por lo que se decidió alta y control ambulatorio.

Una semana después la paciente ya presentaba hemoglobina dentro de su rango habitual, con signos de hemólisis leve y con desaparición de la esplenomegalia. Hasta la actualidad, la paciente permanece asintomática, sin haber presentado nuevas complicaciones.

En los pacientes con EH se pueden observar episodios de anemización por diversos motivos: crisis hemolíticas tras infecciones virales, crisis aplásicas por parvovirus B19 o crisis megaloblásticas por déficit de ácido fólico<sup>1</sup>.

Las crisis hemolíticas son una de las complicaciones más frecuentes, generalmente en el contexto de cuadros febriles por infección viral de cualquier tipo, aunque pueden aparecer de forma espontánea. Cursan con empeoramiento de la anemia habitual, ictericia, aumento de marcadores de hemólisis (reticulocitos, LDH... ) y esplenomegalia, tal y como presentaba nuestra paciente. En estos casos resulta de especial importancia una monitorización estrecha de los pacientes, dado que la clínica e intensidad de la hemólisis puede ir desde cuadros leves hasta moderados-graves<sup>1,3</sup>.

El caso presentado incide en la importancia de controlar de forma estrecha a los pacientes con riesgo de crisis hemolítica durante la pandemia por la infección del virus SARS-CoV-2. Hasta la fecha se han publicado varios estudios sobre crisis hemolíticas en pacientes con enfermedad de células falciformes y afectados de COVID-19<sup>4</sup>; sin embargo, apenas existen menciones sobre el riesgo que presentan pacientes con hemoglobinopatías de membrana infectados por este virus.

En la bibliografía revisada (término de búsqueda en Pubmed: *hereditary spherocytosis* AND COVID-19, en los años 2020-2021) solo hemos encontrado 2 reportes de casos y solo uno de ellos en edad pediátrica<sup>3,5</sup>.

En el contexto de la pandemia por SARS-CoV-2 sería importante detectar y monitorizar, de manera concisa, signos de hemólisis en pacientes con anemias hemolíticas por defectos de la membrana afectados de COVID-19, aunque inicialmente presenten una clínica leve. Además, como en el caso de nuestra paciente, la hemólisis en pacientes con EH y COVID-19 puede ser de gran intensidad, aunque presenten una clínica leve de base o incluso estén asintomáticos.

## Bibliografía

1. Gallagher PG. Abnormalities of the erythrocyte membrane. *Pediatr Clin North Am.* 2013;60:1349–62.
2. Bolton-Maggs PH, Langer JC, Iolascon A, Tittersor P, King MJ. Guidelines for the diagnosis and management of hereditary spherocytosis: 2011 update. *Br J Haematology.* 2012;156:37.
3. Severance TS, Rahim MQ, French J, Baker RM, Shriner A, Khaitan A, et al. COVID-19 and hereditary spherocytosis: A recipe for hemolysis. *Pediatr Blood Cancer.* 2021 Jan;68:e28548.
4. Menapace LA, Thein SL. COVID-19 and sickle cell disease. *Haematologica.* 2020 Nov 1;105:2501–4.
5. D'Aloisio R, Nasillo V, Gironi M, Mastropasqua R. Bilateral macular hemorrhage in a patient with COVID-19. *Am J Ophthalmology Case Rep.* 2020 Dec;20:100958.

Paula María Barberá-Pérez<sup>a,\*</sup>, Irene Baquedano Lobera<sup>a</sup>  
y Pedro José Paúl-Vidaller<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Pediatría, Hospital de Barbastro, Huesca, España

<sup>b</sup> Servicio de Hematología, Hospital de Barbastro, Huesca, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [pambarbera@salud.aragon.es](mailto:pambarbera@salud.aragon.es)

(P.M. Barberá-Pérez).