

Crisis aplásica por parvovirus B19 en paciente con anemia drepanocítica

Parvovirus B19-ren krisi aplasikoa anemia depranozitikoa duen pazientean

S. Garcia de Eulate Urdapilleta, A. Garcia Oller, L. Bonilla Ruiz de Garibay, C. Salado Marin

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Araba

RESUMEN

Introducción: La anemia drepanocítica es una patología genética autosómica recesiva, siendo una de las patologías más frecuentemente identificadas en el cribado neonatal. Estos pacientes pueden manifestar complicaciones agudas como secuestro esplénico o hepático, crisis aplásicas o eritroblastopénicas por parvovirus B19.

Observación clínica: Niña de 7 años con antecedente de anemia drepanocítica que acudió a Urgencias por cuadro de astenia, fiebre y dolor abdominal de 2 días de evolución. Presentaba regular estado general con palidez mucocutánea, y un abdomen doloroso con esplenomegalia.

En la analítica se observó una anemia hiporregenerativa con aumento de LDH y bilirrubina indirecta. Asociaba leucopenia, neutropenia y plaquetopenia. Se completó estudio con ecografía abdominal, destacando leve hepatomegalia, aumento de la esplenomegalia respecto a la previa, barro en vesícula biliar y nefrocalcinosis conocida.

El test de Coombs fue negativo, visualizándose anisocitosis en el frotis de sangre periférica. La PCR para Parvovirus B19 fue positiva, llegándose al diagnóstico de crisis aplásica en una paciente con drepanocitosis. Preciso trasfusión de hematíes con mejoría clínica.

Discusión: La aplasia medular es una entidad infrecuente en pediatría y puede ser causada por procesos infecciosos. Los pacientes con anemia drepanocítica pueden presentar una reagudización de su anemia basal acompañado de disminución de reticulocitos, neutropenia y trombocitopenia, compatible con una crisis aplásica por parvovirus B19. El cuadro se resuelve espontáneamente y el tratamiento es sintomático.

Palabras clave: Anemia drepanocítica; Crisis aplásica; Anemia hemolítica; Parvovirus B19.

carácter autosómico recesivo y se considera la hemoglobinopatía estructural más frecuente. Se caracteriza por la presencia de hemoglobina falciforme (HbS) en los eritrocitos que conlleva su polimerización con la desoxigenación. Esto produce rigidez del eritrocito que adopta forma de hoz, lo que impide la circulación adecuada microvascular y favorece los episodios de vasooclusión y destrucción de hematíes (anemia hemolítica).

El cribado neonatal se realiza mediante la determinación de variantes de hemoglobina en una muestra de sangre extraída en las primeras 24 horas de vida. En caso de resultado positivo son necesarias pruebas de confirmación para el diagnóstico definitivo. El cribado neonatal es esencial para permitir la detección, diagnóstico, tratamiento precoz y seguimiento de los recién nacidos con drepanocitosis para mejorar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes. Medidas como la vacunación, profilaxis antiinfecciosa y educación sanitaria a las familias mejoran la calidad de vida y disminuyen la morbimortalidad.

La drepanocitosis es una patología crónica que presenta múltiples complicaciones. El diagnóstico permite iniciar precozmente el tratamiento, basado en profilaxis infecciosa con penicilina V, vitamina D, ácido fólico e hidroxiurea, que sirve para disminuir las complicaciones. Sin embargo, actualmente no existe tratamiento curativo.

En estos pacientes, la anemia es una manifestación común y suele ser bien tolerada de forma crónica. Sin embargo, la anemia puede reagudizarse y empeorar por múltiples causas, por ejemplo, secuestro esplénico o hepático, síndrome torácico agudo, infecciones, crisis aplásicas o eritroblastopénicas por parvovirus B19, pudiendo ocasionar clínica aguda en el paciente. Es importante conocer los niveles de hemoglobina, reticulocitos y parámetros de hemólisis basales, así como realizar un seguimiento estrecho de estos pacientes para detectar procesos de anemización aguda e instaurar el tratamiento oportuno.

Ante la sospecha de un síndrome anémico en urgencias de un paciente con drepanocitosis, se debe valorar la necesidad de estabilización inicial. Una vez estabilizado el paciente,

INTRODUCCIÓN

La drepanocitosis o enfermedad de células falciformes es un trastorno hereditario de

se debe realizar una historia clínica detallada y una exploración física minuciosa, buscando datos que nos orienten sobre la causa de la anemia con consiguiente descompensación del paciente.

Las manifestaciones clínicas de la anemia suelen ser inespecíficas, siendo la palidez el signo más común, seguido de astenia, letargia, anorexia o irritabilidad. En estos pacientes es importante la búsqueda de hepato-esplenomegalia. En casos de anemias graves y/o agudas los pacientes pueden presentar datos de shock hipovolémico.

Inicialmente se debe realizar una analítica de sangre con hemograma con reticulocitos y frotis de sangre periférica, así como bioquímica con datos de hemólisis (LDH, bilirrubina). El resto de las pruebas complementarias se realizarán en función de los datos obtenidos en la anamnesis y la exploración física, como hemocultivos, serologías víricas, determinación de ácido fólico y pruebas cruzadas.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Presentamos el caso de una niña de 7 años, que acudió a urgencias por cuadro de fiebre con temperatura máxima de 39°C de 2 días de evolución acompañado de dolor abdominal generalizado desde hacía 24 horas, y que había empeorado en las últimas horas.

Como antecedente de interés, la paciente presentaba anemia de células falciformes homocigoto S en tratamiento con ácido fólico, fenoximetilpenicilina, hidroxycarbamida y vitamina D. Se encontraba en seguimiento multidisciplinar por pediatría general, nefrología infantil por nefrocalcinosis e hipercalcemia, neuropsiquiatría por infartos lacunares crónicos asintomáticos y cardiología infantil por insuficiencia tricúspide central de bajo gradiente.

A su llegada a Urgencias, mostraba regular estado general con palidez cutánea y de mucosas. Presentaba discreta taquicardia de 125 lpm con presión arterial mantenida de 111/67 mmHg. A la exploración se objetivó dolor abdominal generalizado sin focalidad a la palpación y esplenomegalia de 2-3 cm sin

hepatomegalia ni otras masas, siendo el resto de la exploración normal.

Ante paciente con anemia deprimada con cuadro de dolor abdominal y fiebre, se realizó analítica sanguínea que incluía hemograma, bioquímica y coagulación y se extrajo hemocultivo.

La analítica realizada destacaba anemia hiporregenerativa (hemoglobina de 4,9 g/dl, hematocrito 14%, VCM 101 fl, CHCM 35,1 g/dl y reticulocitos 0,4%) con aumento de LDH (995 U/L) y bilirrubina indirecta (1 mg/dl), así como descenso de la haptoglobulina (< 8 mg/dl). Asociaba leucopenia de 2.220/mcl, neutropenia de 610/mcl y plaquetopenia de 33.000/mcl. En el frotis de sangre periférica se visualizó anisocitosis, sin otras alteraciones morfológicas reseñables. Presentaba PCR 5,2 mg/L y PCT 1,96 ng/ml, con transaminasas, iones y función renal normal.

Ante la disminución brusca de la hemoglobina (previa de 9,5 g/dl hacía 3 meses) con repercusión clínica y hemodinámica se procedió a transfundir concentrado de hematíes a 10 ml/kg previa extracción de pruebas cruzadas. Tras ello se objetivó una mejoría del cuadro clínico.

Se amplió el estudio con PCR de covid, sistemático de orina, radiografía de tórax y ecografía abdominal, objetivándose leve hepatomegalia, esplenomegalia de 13 cm (en ecografía previa era de 10,7 cm), barro en vesícula biliar y nefrocalcinosis ya conocida.

Ante datos de hemólisis, se realizó un test de Coombs directo, cuyo resultado fue negativo. En la búsqueda de una etiología se solicitaron serologías víricas, destacando IgM Parvovirus B19 indeterminada e IgG Parvovirus B19 negativo, así como la PCR para Parvovirus B19 que resultó positiva. Con estos resultados se confirmó la crisis aplásica secundaria a infección por Parvovirus B19 en una paciente con anemia deprimada.

La paciente permaneció ingresada durante 5 días en planta de Hospitalización. Recibió tratamiento antibiótico con cefotaxima durante 5 días, que se suspendió tras los resultados negativos de los hemocultivos. Durante el ingreso, en seguimiento conjunto con Hematología, se realizaron controles analíticos

seriados, presentando mejoría progresiva de las tres series.

DISCUSIÓN

La anemia deprimada es una enfermedad genética autosómica recesiva con manifestaciones clínicas muy variables, siendo la anemia hemolítica crónica, la isquemia tisular y la susceptibilidad a las infecciones los factores más importantes en la repercusión clínica que van a presentar los pacientes. Presentan múltiples complicaciones como las crisis vasooclusivas, reagudizaciones de la anemia basal o aplasia, infecciones graves o síndrome torácico agudo.

En los pacientes con anemia de células falciformes con reagudización de su anemia crónica debemos descartar un cuadro de crisis aplásica por parvovirus B19, ya que, dicha infección favorece la aparición de crisis vasooclusivas, el aumento de la respuesta inflamatoria y la aplasia.

La aplasia medular es infrecuente en pediatría. Se caracterizan por una pancitopenia periférica causada por una disminución o abolición de la producción de las células de las tres líneas hematopoyéticas en la médula ósea. La mayoría de los casos son idiopáticos, pero pueden ser causadas por infecciones víricas.

Se presenta de forma gradual y los pacientes manifiestan síntomas de anemia aguda (palidez, astenia, decaimiento), así como fiebre y dificultad respiratoria. Estos síntomas se acompañan de un descenso brusco de la hemoglobina y reticulocitos, neutropenia y trombocitopenia. Pueden tener antecedente de un episodio febril con dolor abdominal, diarrea, y artralgias.

La presencia de datos clínicos y analíticos de hemólisis junto con el test de Coombs directo negativo debe orientarnos hacia una anemia hemolítica. Se debe completar el estudio con serologías víricas, y en los casos dudosos o indeterminados, se debe hacer el diagnóstico directo mediante la detección del DNA del virus. En el caso de nuestra paciente, dado el resultado IgM indeterminado de parvovirus B19, se realizó la PCR de dicho

virus con resultado positivo, obteniendo el diagnóstico definitivo de crisis aplásica por parvovirus B19.

El tratamiento de estos episodios es sintomático, ya que el episodio revierte espontáneamente y los parámetros hematológicos se recuperan en unas tres semanas. En los casos graves o persistentes, pueden precisar transfusión sanguínea o administración de inmunoglobulinas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jiménez Cobo C, Sebastián Pérez E, Sevilla Navarro J. Hemoglobinopatías: talasemia y drepanocitosis. *Pediatr Integral*. 2021; XXV(5): 241.e1-13.
2. Enfermedad de células falciformes. Guía práctica clínica. Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas. SEHOP; 2019.
3. Leoz Gordillo I, Pérez Suárez E. Crisis aplásica por Parvovirus B19 y virus de Epstein-Barr en paciente con esferocitosis hereditaria. *An Pediatr (Barc)*. 2015; 82(1): e102-7.
4. Claver Berver N, Sanfeliu Sala I, Merino Asensio MJ, Monterde Pedra C, Pineda Solas V, Capilla Rubio S, Fontanals Aymerich D. Infecciones por Erythrovirus B19. Seis años de seguimiento en población adulta y pediátrica. *An Pediatr (Barc)*. 2019; 90(5): 280-4.
5. García Tapia AM, Lozano Domínguez MC, Fernández Gutiérrez del Álamo C. Infección por Erythrovirus B19. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2006; 24 Supl 1: 24-9.