



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.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Simon A, Pompilus F, Querbes W, Wei A, Strzok S, Penz C, et al. Patient perspective on acute intermittent porphyria with frequent attacks: A disease with intermittent and chronic manifestations. *Patient*. 2018;11:527–37.
- García Morillo JS, González Estrada A, Rodríguez Suárez S. Influencia del tratamiento a largo plazo con hematina en el desarrollo de insuficiencia renal crónica en porfiria aguda intermitente. *Med Clin (Barc)*. 2016 Apr 15;146:373–4.
- Naik H, Overbeek JR, de Guy H, Winkel G, Balwany M, Anderson KE, et al. Evaluating the patient reported outcomes measurement information system scales in acute intermittent porphyria. *Genet Med*. 2020;22:590–7.
- Gouya L, Ventura P, Balwany M, Bisell DM, Rees DC, Stolzel U, et al. EXPLORE: A prospective, multinational, natural history study of patients with acute hepatic porphyria with recurrent attacks. *Hepatology*. 2020 May;71: 1546–58.

José Salvador García Morillo ^{a,*}, Santiago Rodríguez Suárez ^a
y Joana Campos Coro ^b

^a Unidad de Enfermedades Minoritarias del Adulto, Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

^b Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: salvaymar@gmail.com (J.S. García Morillo).

<https://doi.org/10.1016/j.medcli.2020.08.014>

0025-7753/ © 2020 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Infección por SARS-CoV-2 en pacientes con enfermedad falciforme



SARS-CoV-2 infection in patients with sickle cell disease

Sr. Editor:

Los pacientes con enfermedad falciforme (EF) presentan anemia hemolítica crónica y crisis vaso-oclusivas (CVO) recurrentes que ocasionan afectación multiorgánica y asplenia. Las CVO son secundarias a hipoxia e infecciones, considerándose por ello pacientes de riesgo para el desarrollo de complicaciones en infección COVID-19. Además, es conocida la alta incidencia de complicaciones tromboembólicas en la COVID-19 y la trombofilia inherente a la EF.

Así, diseñamos un estudio descriptivo, retrospectivo, observacional, multicéntrico para analizar la incidencia y la evolución de la infección COVID-19 en pacientes con EF, así como su relación con la aparición de complicaciones propias de la hemoglobinopatía. Participaron 13 centros españoles con 289 pacientes en seguimiento (174 infantes y 115 personas adultas) con fenotipo SS, SC o Sβ talassemia. Entre ellos, diagnosticamos siete casos (2,4%) con COVID-19. Dos presentaron sintomatología leve, sin requerir ingreso hospitalario: los de mayor edad y sin tratamiento activo. La evolución de los cinco pacientes que necesitaron ingreso; la terapia recibida y sus complicaciones, se resumen en la tabla 1. Destaca la escasa necesidad de soporte respiratorio invasivo y la elevada inci-

dencia de complicaciones tromboembólicas, pese a profilaxis con heparina de bajo peso molecular (HBPM). El paciente 3 presentaba tromboembolismo pulmonar (TEP) al ingreso. El tratamiento incluyó cloroquina, lopinavir-ritonavir (Kaletra®), corticoides y anti interleucina 6 (IL-6). Un paciente no requirió tratamiento para la COVID-19; otro no recibió cloroquina por déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa (G-6-PDH). Dos necesitaron ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI): uno para eritroaférésis por síndrome torácico agudo, otro por insuficiencia respiratoria que requirió ventilación mecánica no invasiva (VMNI). La duración de los ingresos fue corta y no hubo fallecimientos.

En esta pequeña serie, la incidencia de infección por COVID-19 no fue superior al resto de la población española y no se observó un aumento de la mortalidad. La afectación respiratoria por COVID-19 mostró escasa gravedad, aunque la incidencia de enfermedad tromboembólica fue muy alta pese a profilaxis con HBPM. Las complicaciones propias de la EF no supusieron mayor gravedad que la esperable.

Resultados similares se encuentran en la literatura. McCloskey et al.¹ realizaron un estudio de 10 pacientes con EF y COVID-19 en Reino Unido. Solo falleció un individuo con comorbilidades previas, y ninguno requirió VMNI ni ingreso en UCI. No reportaron ninguna trombosis, realizando profilaxis con HBPM. Arlet et al.² analizaron una cohorte de 83 pacientes con EF y COVID-19 en un estudio multicéntrico francés. Ingresaron en UCI 17 personas (20%), de las cuales nueve necesitaron VMNI. La tasa de ingreso en UCI fue mayor en pacientes con genotípico SC (63%), falleciendo dos de

Tabla 1
Evolución y tratamiento de los pacientes

Pacientes	1	2	3	4	5
Síntomas al ingreso	Tos, Cefalea	Dolor	Disnea, astenia, dolor	Fiebre, tos	Fiebre
Motivo de ingreso	Neumonía bilateral	CVO. Neumonía bilateral	CVO	Neumonía bilateral	CVO
Días de ingreso	14	13	7	9	13
Soporte respiratorio	GN	GN	GN	No requirió	GN alto flujo
Ingreso en UCI	No requirió	STA (2 días). Eritroaférésis.	No requirió	No requirió	Desaturación (4 días)
Tratamiento	Cloroquina + kaletra + tocilizumab + ceftriaxona	Cloroquina + corticoides + anakinra	Cloroquina + azitromicina	Kaletra + corticoides + ceftriaxona + azitromicina	Antibiótico profiláctico
Anticoagulación con HBPM	Dosis profiláctica	Dosis profiláctica-terapéutica	Dosis terapéutica	Dosis intermedia	Dosis profiláctica-terapéutica
Complicaciones secundarias a COVID	Ninguna	TEP	TEP	Ninguna	TEP ¿crónico?
Complicaciones propias de EF	Ninguna	Crisis hemolítica, STA	Ninguna	Ninguna	CVO, STA

CVO: Crisis vasooclusiva; GN: Gafas nasales; STA: Síndrome torácico agudo; TEP: Tromboembolismo pulmonar.

estos por neumopatía relacionada con COVID-19. Únicamente se reportó una trombosis, pero no especifican la profilaxis antitrombótica. AbdulRahman et al.³, en screening poblacional mediante test de reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en Bahréin, reportaron una tasa de infección por COVID-19 de 1,6% en pacientes con EF (seis en total). De entre ellos, solo tres presentaron sintomatología y un único paciente requirió oxigenoterapia. No se reportó ningún fallecimiento.

Ramachandran et al.⁴ estudiaron nueve pacientes hospitalizados con COVID-19 y EF comparándolos con una cohorte sin EF. Solo uno con EF, ingresó en UCI (10 vs. 36% en el grupo control) y ninguno necesitó intubación (8% en el grupo control). No hubo fallecimientos entre los pacientes drepanocíticos, frente a una mortalidad del 5,6% en el grupo control. Sin embargo, el estudio presentado por Mucalo et al.⁵, en el congreso ASH 2020, con 218 pacientes con EF y COVID-19, describe una mortalidad mayor en todas las franjas de edad, con una ratio de mortalidad ajustada por edad de 7,7 veces mayor en personas con EF, respecto a población afroamericana sin EF. No se describe incidencia de trombosis.

Los estudios no parecen encontrar mayor incidencia de infección COVID-19 en pacientes con EF. Respecto a la evolución, no queda claro si se trata de un grupo de riesgo para el desarrollo de complicaciones, tanto asociadas a COVID-19 como a la EF. La discrepancia de resultados podría deberse a diferentes sesgos: escaso número de casos de las series, infraestimación de casos menos severos en áreas sin estudios de seroprevalencia, estudios multicéntricos con protocolos de manejo diferentes y cohortes de control no adecuadas. Por tanto, es necesario esperar los resultados de series con mayor número de pacientes y más homogéneas para obtener conclusiones definitivas.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. McCloskey KA, Meenan J, Hall R, Tsitsikas DA. COVID-19 Infection and Sickle Cell Disease: A UK Centre Experience. *Br J Haematol*. 2020;190:e57–8, <http://dx.doi.org/10.1111/bjh.16779>.
2. Arlet JB, De Luna G, Khimoud D, Odièvre MH, De Montalembert M, Joseph L, et al. Prognosis of patients with sickle cell disease and COVID-19: a French experience. *Lancet Haematol*. 2020;7:e632–4, [http://dx.doi.org/10.1016/S2352-3026\(20\)30204-0](http://dx.doi.org/10.1016/S2352-3026(20)30204-0).
3. AbdulRahman A, AlAli S, Yaghi O, Shabaan M, Otoom S, Atkin SL, et al. COVID-19 and sickle cell disease in Bahrain. *Int J Infect Dis*. 2020;101:14–6, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijid.2020.09.1433>.
4. Ramachandran P, Perisetti A, Kathirvelu B, Gajendran M, Ghanta S, Onukogu I, et al. Low morbidity and mortality with COVID-19 in sickle cell disease: A single center experience. *eJHaem*. 2020;1:608–14, <http://dx.doi.org/10.1002/jha2.87>.
5. Mucalo L, Brandow AM, Manson SF, Singh A, Taylor BW, Woods KJ, et al. Abstract 16 Presented at: 62nd ASH Annual Meeting and Exposition (virtual meeting); Dec. 2020:5–8. Disponible en: <https://ashpublications.org/blood/article/136/Supplement%201/7470106/Hospitalization-and-Case-Fatality-in-Individuals>

María Argüello-Marina ^{a,*}, Montserrat López-Rubio ^a
y Marta Morado ^b

^a Hospital U. Príncipe de Asturias, Madrid, España

^b Hospital U. La Paz, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: marargumar@gmail.com (M. Argüello-Marina).

<https://doi.org/10.1016/j.medcli.2021.03.033>

0025-7753/ © 2021 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.