

Introducción

Palabras clave: anemia de células falciformes, Malaria, *Plasmodium falciparum*, Malaria complicada, Cor anémico.

La anemia de células falciformes y la malaria son dos problemas mayores de salud pública. Se tiene la hipótesis que el gen de las células falciformes protege contra la malaria por *P. falciparum*,¹ sin embargo se ha visto que esto está directamente asociado al patrón de herencia de la hemoglobina S. La coexistencia de anemia hemolítica congénita, y anemia hemolítica adquirida puede llevar al paciente a un desenlace fatal acelerado.² El objetivo de esta revisión es sensibilizar acerca del riesgo de complicación mayor en pacientes con anemia de células falciformes homocigotos infectados con malaria, y la importancia de la detección temprana de la infección en estos pacientes para mejorar su pronóstico.

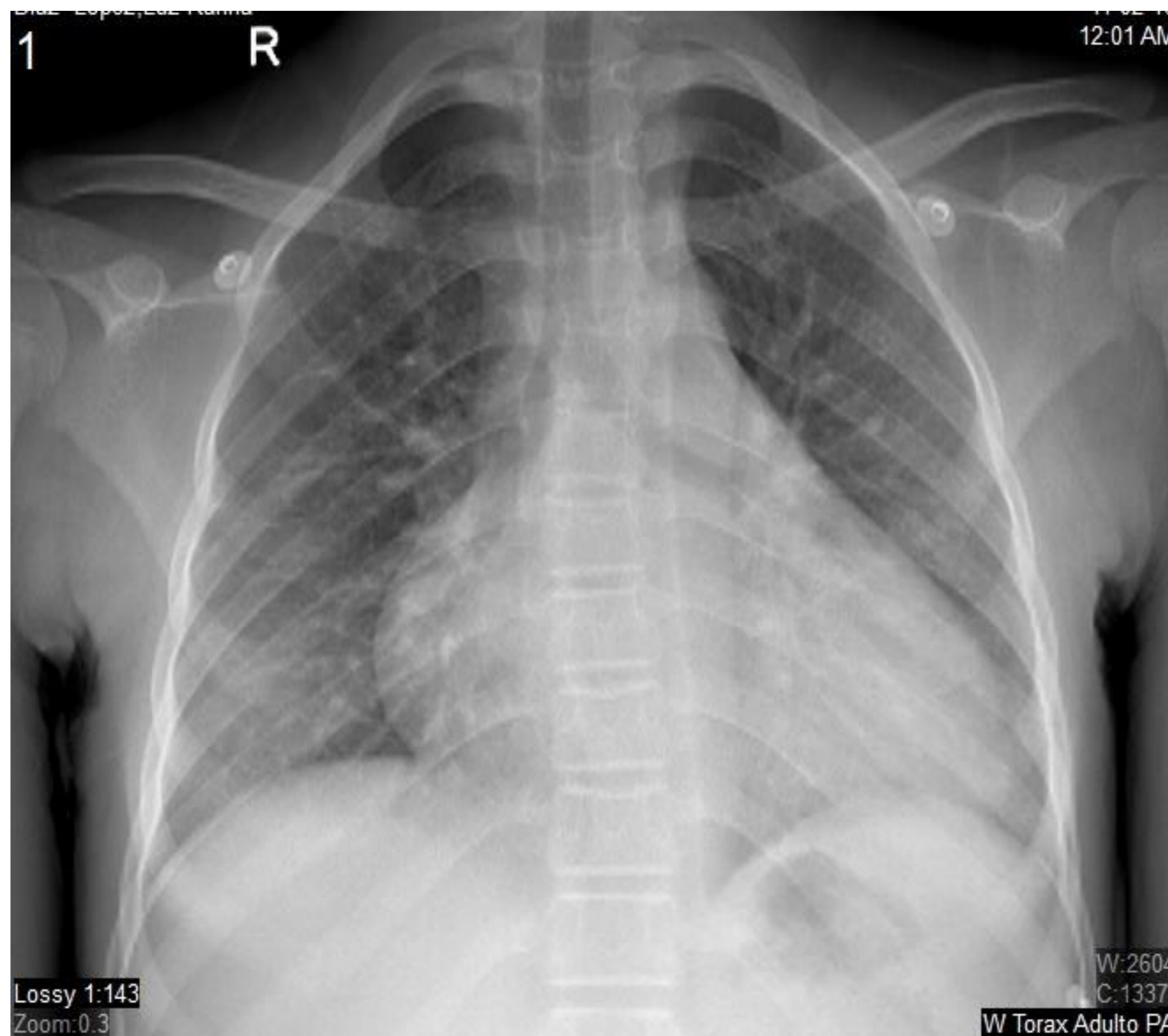


Figura 1. Radiografía AP. Silueta cardiome-diastólica aumentada de tamaño de forma global. Hili pulmonares congestivos. Derrame pleural izquierdo.



Figura 2. Radiografía lateral. Hili pulmonares congestivos. Derrame pleural

Descripción del caso

Presentamos el caso de una paciente de 13 años, procedente de Timbiquí – Cauca, con antecedente de anemia de células falciformes homocigota, quien recibe tratamiento de forma irregular con hidroxiurea y ácido fólico, con cuadro de 10 días de fiebre hasta 40°C asociada a ictericia, dolor abdominal, artralgias y coluria. A su ingreso, paciente en mal estado general, febril, taquicárdica, facies de ardilla, con palidez e ictericia mucocutánea, hipoventilación en hemitórax derecho, hepatomegalia dolorosa de 2 cm bajo reborde costal derecho, sin compromiso neurológico. Se tomaron paraclínicos iniciales con hemograma sin leucocitosis ni neutrofilia, pero con Hemoglobina de 3.5gr/dl, reticulocitos 44%, hiperbilirrubinemia a expensas de bilirrubina directa, elevación de LDH y ferritina, coombs directo negativo, función renal normal. Se toma además extendido de sangre periférica que reporta drepanocitos, trofozoitos y esquizontes de *Plasmodium falciparum*, resto de líneas sin alteración morfológica. Gota gruesa: positiva para *Plasmodium Falciparum*, Formas Anulares, Esquizontes/uL y gametocitos. Ultrasonografía hepática con Barro biliar, engrosamiento de las paredes vesiculares, Signos de auto esplenectomía y líquido libre en pelvis. Se considera paciente cursando con malaria complicada por compromiso hepático y hematológico quien además cursa con Core anémico, por lo cual es trasladada a Unidad de cuidado intensivo pediátrico. Se inicia manejo de soporte y tratamiento específico para malaria con Artesunato, Lumefantrine y Artemeter. Recibió también trasfusión de glóbulos rojos. Al tercer día de tratamiento es trasladada a piso para completar manejo. Egresada de la institución con el cuadro resuelto, sin complicaciones.

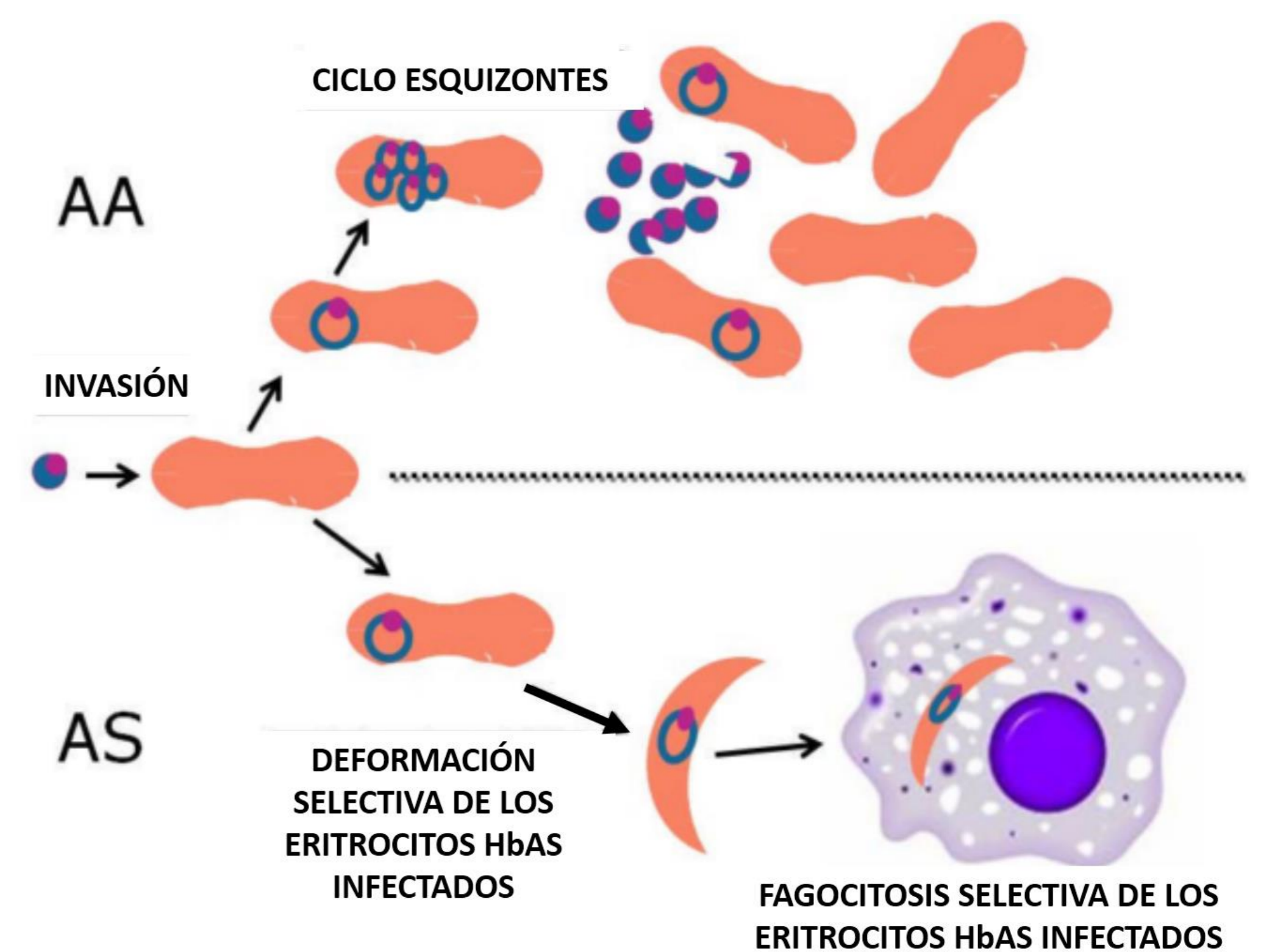


Figura 3. Mecanismo de protección contra la malaria severa por *P. falciparum* en pacientes con rasgo heterocigoto.

Adaptado de: Luzzatto L. Sickle cell anaemia and malaria. *Mediterr J Hematol Infect Dis.* 2012

TRANSMISIÓN DE MALARIA

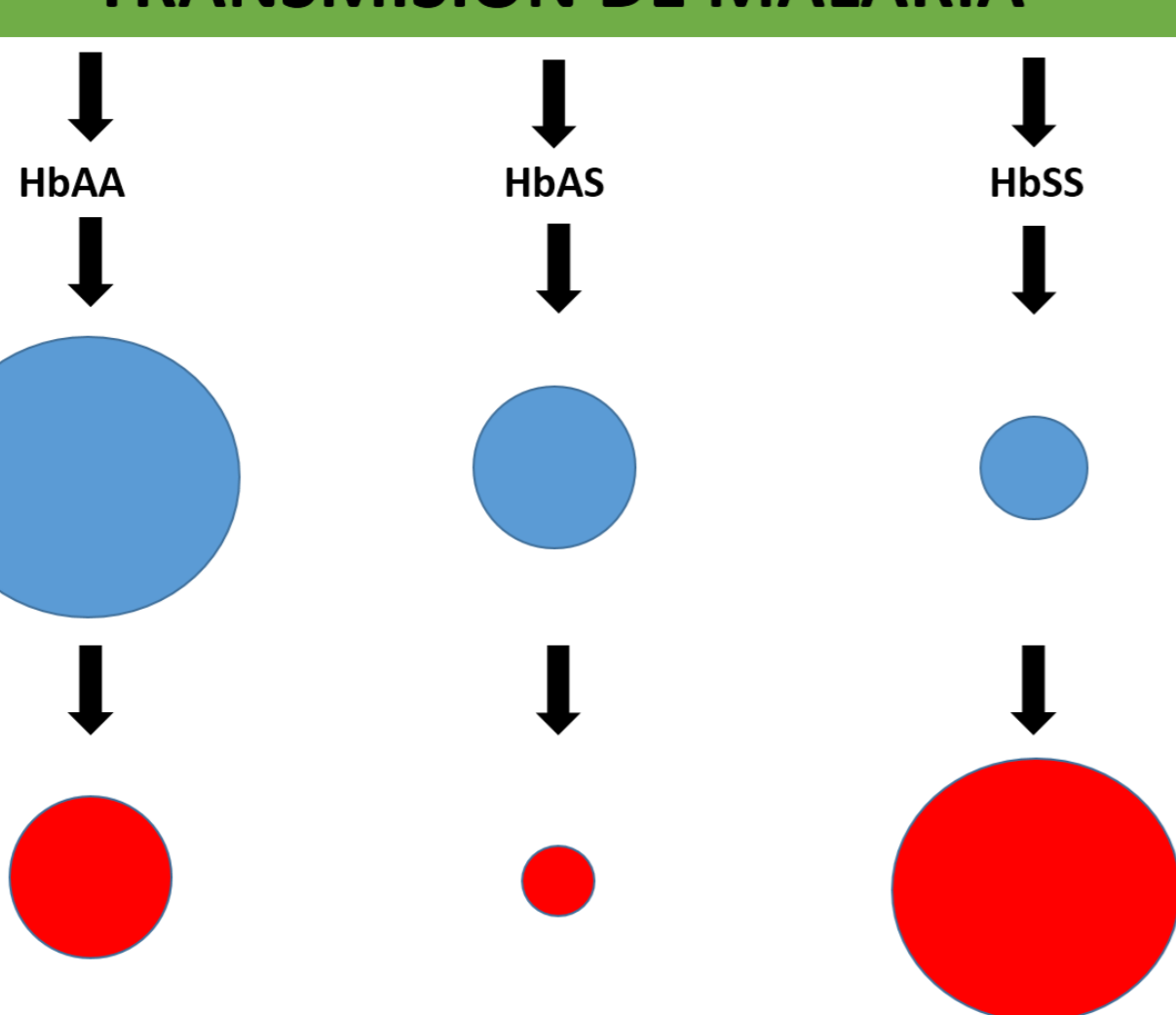


Figura 1. Riesgo de infección y muerte por malaria según rasgo falciforme. Adaptada de Williams TN, Obaro SK. Sickle cell disease and malaria morbidity: A tale with two tails. *Trends Parasitol.* 2011

Bibliografía

- Purohit, P., Patel, S., & Mohanty PK. Influence of α thalassemia on the protective effect of sickle cell gene on severity of *P. falciparum* malaria. *Int J Infect Dis.* 2016;45:239.
- Williams TN, Obaro SK. Sickle cell disease and malaria morbidity: A tale with two tails. *Trends Parasitol.* 2011;27(7):315-320. doi:10.1016/j.pt.2011.02.004.
- Novelli EM, Gladwin MT. Crises in sickle cell disease. *Chest.* 2016;149(4):1082-1093. doi:10.1016/j.chest.2015.12.016.
- Cherry, James D., MD Ms. *Feigin and Cherry's Textbook of Pediatric Infectious Diseases.*; 2014.
- Aidoo M, Terlouw DJ, Kolczak MS, et al. Protective effects of the sickle cell gene against malaria morbidity and mortality. *Lancet.* 2002;359(9314):1311-1312. doi:10.1016/S0140-6736(02)08273-9.
- Luzzatto L. Sickle cell anaemia and malaria. *Mediterr J Hematol Infect Dis.* 2012;4(1). doi:10.4084/MJHID.2012.065.

Discusión

La anemia de células falciformes es la hemoglobinopatía estructural más común a nivel mundial.

Engloba varios síndromes que son producto de la presencia de Hb S en el eritrocito que lleva a lesiones multisistémicas con episodios de enfermedad aguda y daño progresivo multiorgánico (disfunción inmunitaria, inflamación crónica, disminución de la reserva cardiopulmonar y deterioro renal)³. Los heterocigotos con rasgo drepanocítico (Hb AS) son portadores asintomáticos, los homocigotos son los más afectados (Hb SS).

Por otra parte, la malaria es una enfermedad parasitaria de importancia global, el mayor porcentaje de las muertes por malaria es en niños, es transmitida por la picadura de una *Anopheles* mosquito hembra infectada, lo que resulta en infección con uno o más de las 4 especies de *Plasmodium* (*P. falciparum*, *P. vivax*, *P. ovale* o *P. malariae*). Los cambios fisiopatológicos son causados por destrucción de los glóbulos rojos, producción de citoquinas, estimulación de la síntesis intravascular de óxido nítrico y secuestro de los eritrocitos infectados. La lisis de Glóbulos rojos lleva a anemia que puede ser severa. El secuestro está dado por interacción de expresión de moléculas derivadas de los parásitos en la superficie de los eritrocitos infectados y receptores expresados en la superficie de endotelio vascular. Esto asociado a la reducción de la deformabilidad de los eritrocitos parasitados contribuye al compromiso del flujo microcirculatorio.⁴

La alta frecuencia de presencia del gen de células falciformes en áreas endémicas de malaria, se cree que corresponde a un proceso adaptativo protector contra la malaria fatal.⁵ Se considera que los pacientes con rasgo AS heterocigoto tienen una "protección relativa contra la malaria", sin embargo se ha comprobado que incluso estos sujetos son susceptibles de adquirir la infección, pero tienen menor número de parásitos intraeritrocitarios, lo cual le confiere cierta protección contra las dos formas de malaria complicada que pueden llevar al paciente a la muerte: malaria cerebral y malaria con anemia severa, esto es atribuible a la deformación del eritrocito con HbAS infectado secundario a la desoxigenación de la hemoglobina, lo cual genera mayor fagocitosis por parte de los macrófagos y por ende disminución de la parasitemia; además, los eritrocitos AS infectados por el parásito tienen menor adherencia a las células endoteliales lo que disminuye el riesgo de malaria cerebral. Por el contrario, las personas homocigotas, como es el caso de la paciente presentada, suelen presentar cuadros de malaria más severos y manifestar en mayor porcentaje las complicaciones propias de la enfermedad, lo que explicaría la severidad del cuadro de la paciente. Afortunadamente el desenlace fue favorable, dado que se ha descrito que la mortalidad en niños con rasgo homocigoto y malaria es incluso 10 veces más alta que en los casos controles.⁶