

Síndrome Hemofagocítico secundario a Leishmaniasis visceral

Alfredo Jordán García

Tutora: M^a Carmen Vicent

Sección: Lactantes

Octubre 2016

Caso

- Niña de 11m trasladada del H. Vega Baja por **fiebre** de 24 horas, **pancitopenia** y **hepatoesplenomegalia**
- AP: sin relevancia clínica
- Origen Vega Baja. No animales en domicilio
- EF: Peso: 7,9 kg (P 3-10), talla 70cm (P10-25), PCr: 44,5cm (P25)

BEG, buen color. No exantema ni petequias. ORL: normal. ACP: normal. ABD: blando, depresible, **hepatomegalia 2-3cm, esplenomegalia 3cm**

Analítica Hospital Orihuela

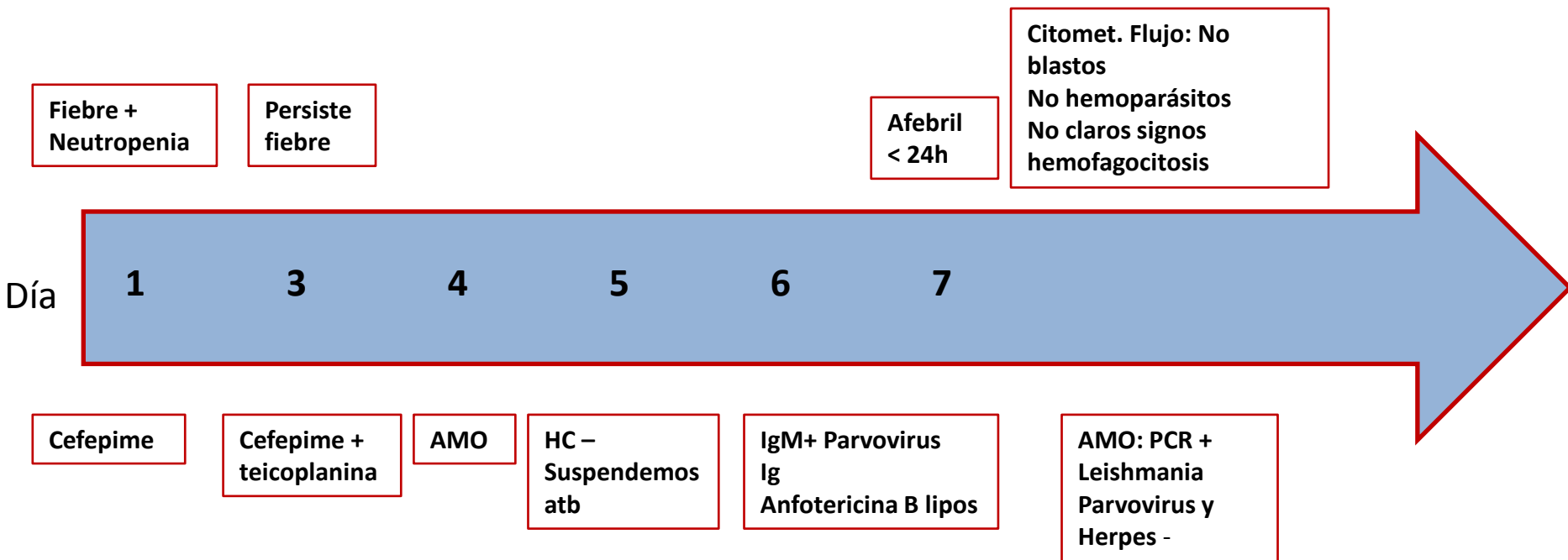
- Hemograma: **leucocitos 1390 (N 12,2%: 170, M 5,8%, L 82,3%) Hb 6,1g/dl, plaquetas 28000**
- Bq: glucosa 73mg/dl, urea 27mg/dl, Cr 0,15mg/dl, Na 129mmol/L, k 4,2mmol/l, GOT 81 U/L; GPT 46 U/L, FA 98U/L; LDH 523 U/L, **PCR 17mg/dl, PCT 4,8 ng/ml, ferritina 2773 ug/L, triglicéridos 246mg/dl**
- Coagulación: I.Quick 66%, INR 1,3, **fibrinógeno 364mg/dl**

Diagnóstico diferencial

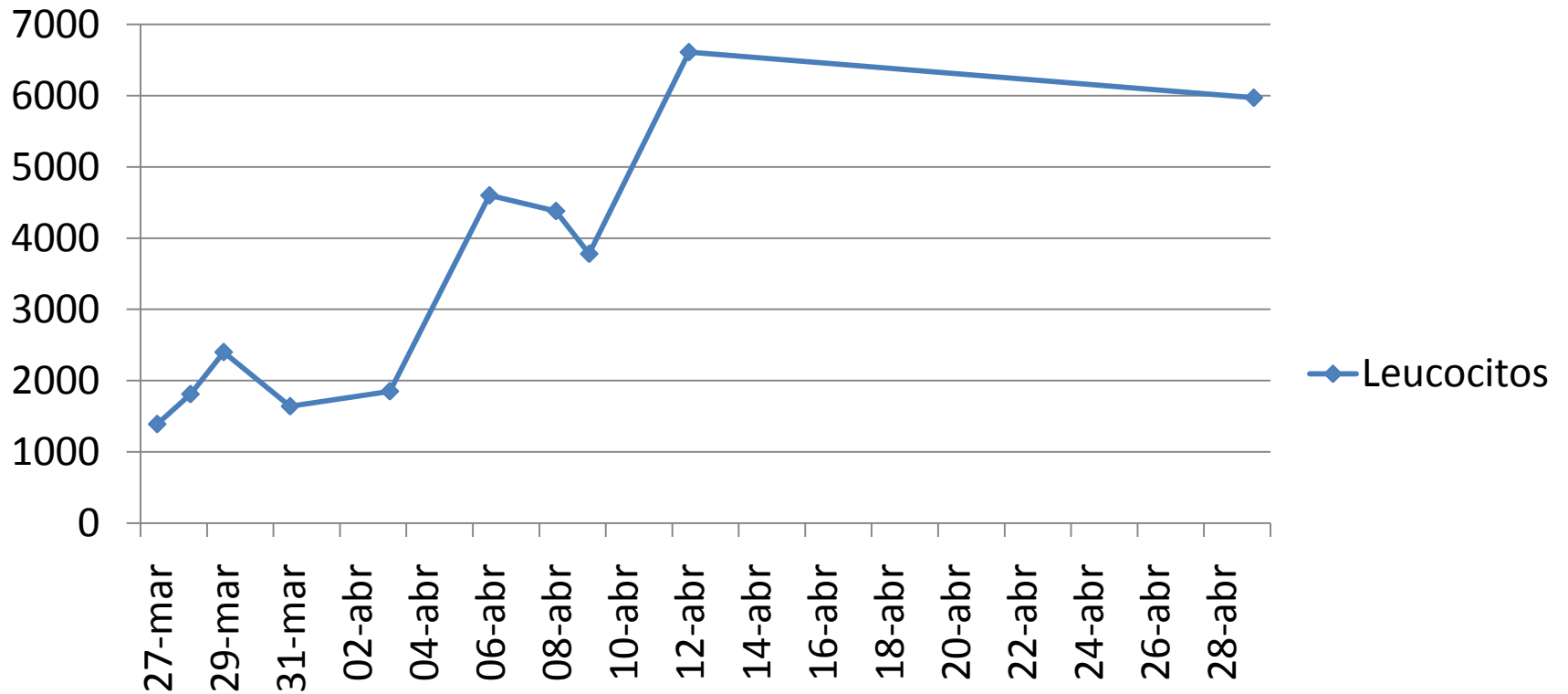
- Aplasia medular 2º infecciones (virus, Leishmania, Brucella...)
- Sdme activación macrofágica (2º virus, reumatológico...)
- Sepsis
- LA o SMD
- Hepatopatía primaria
- Síndrome linfoproliferativo autoinmune

- Malaria
- Kawasaki

Evolución

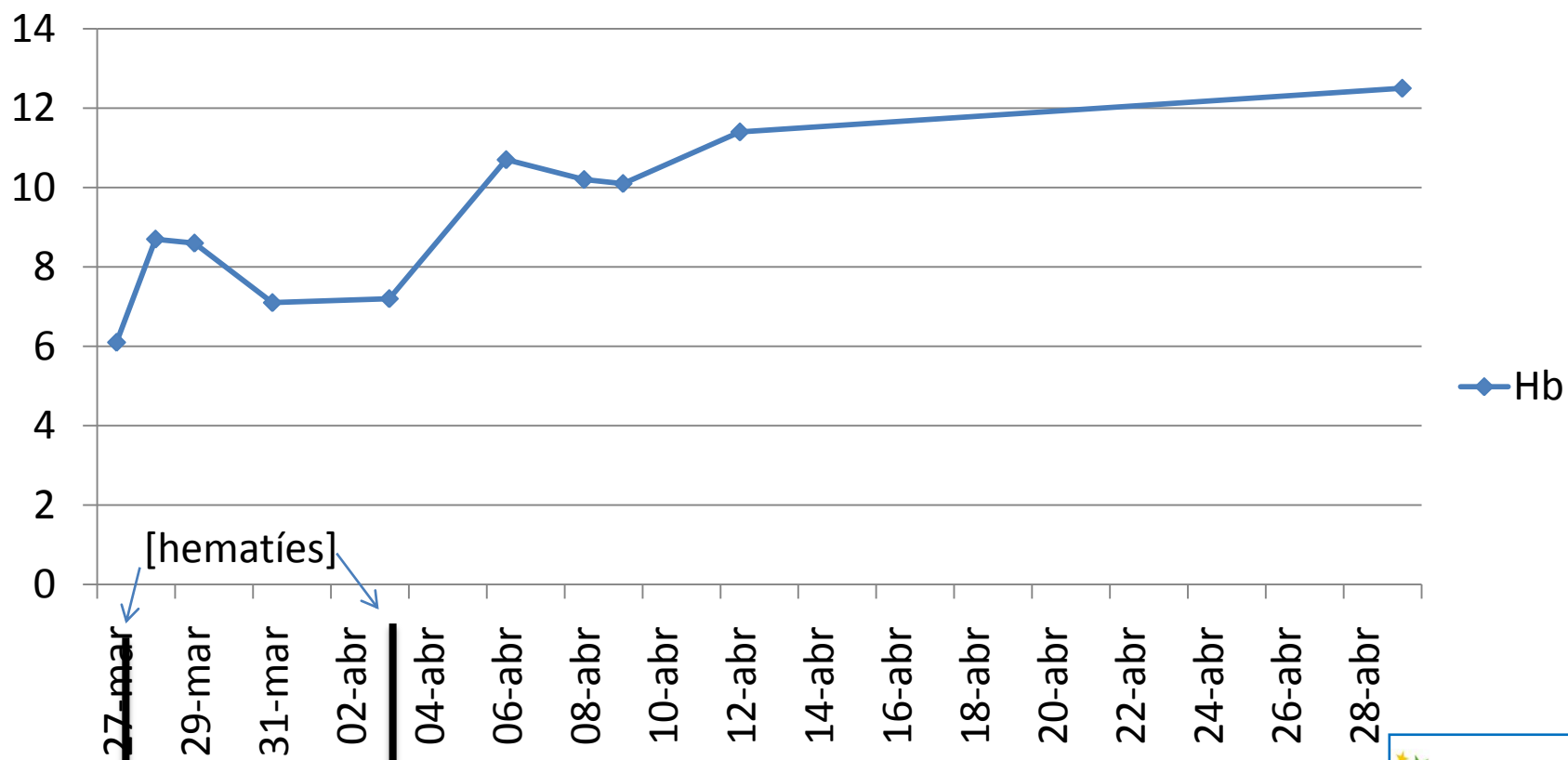


Leucocitos

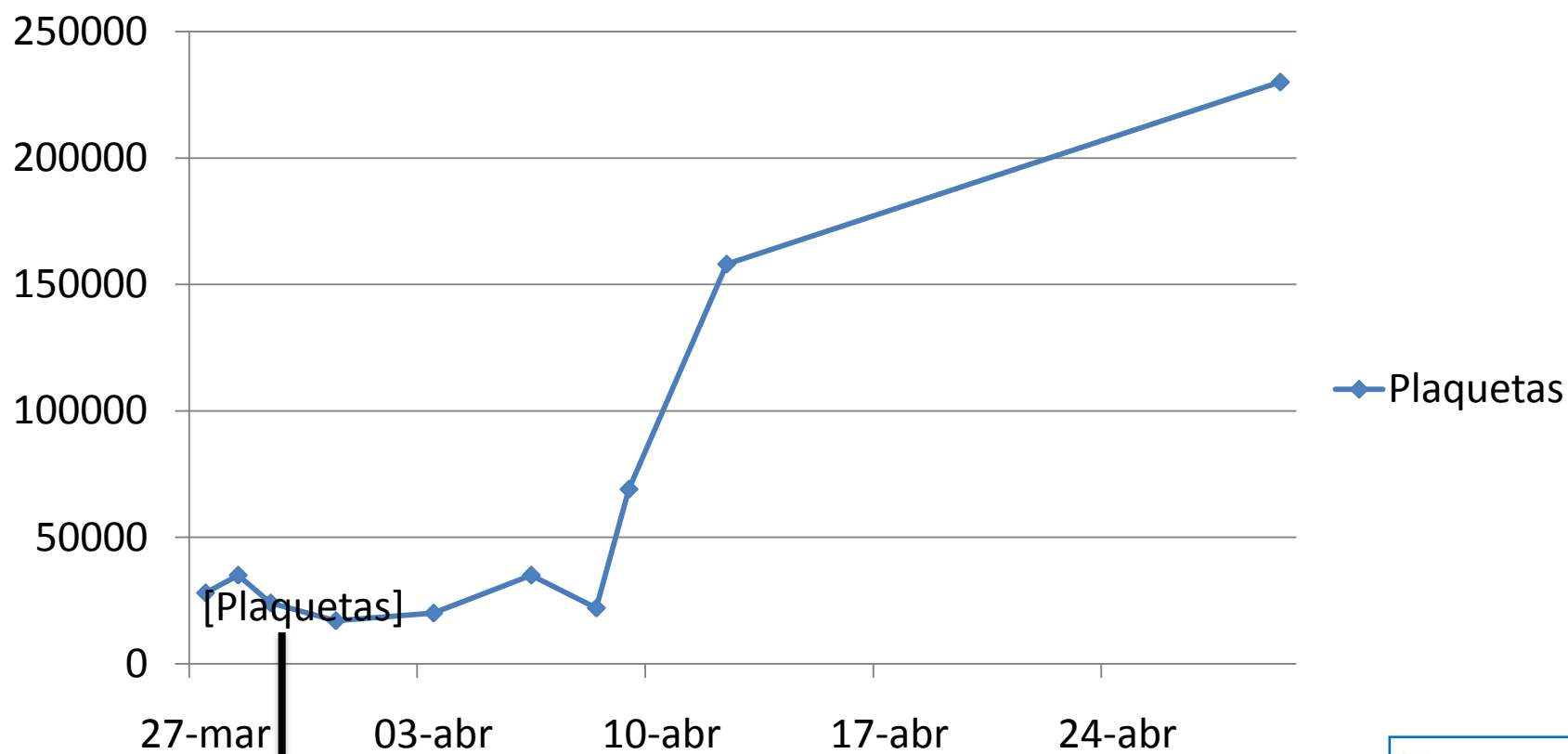


Inmunoglobulina +
Anfotericina B liposomal

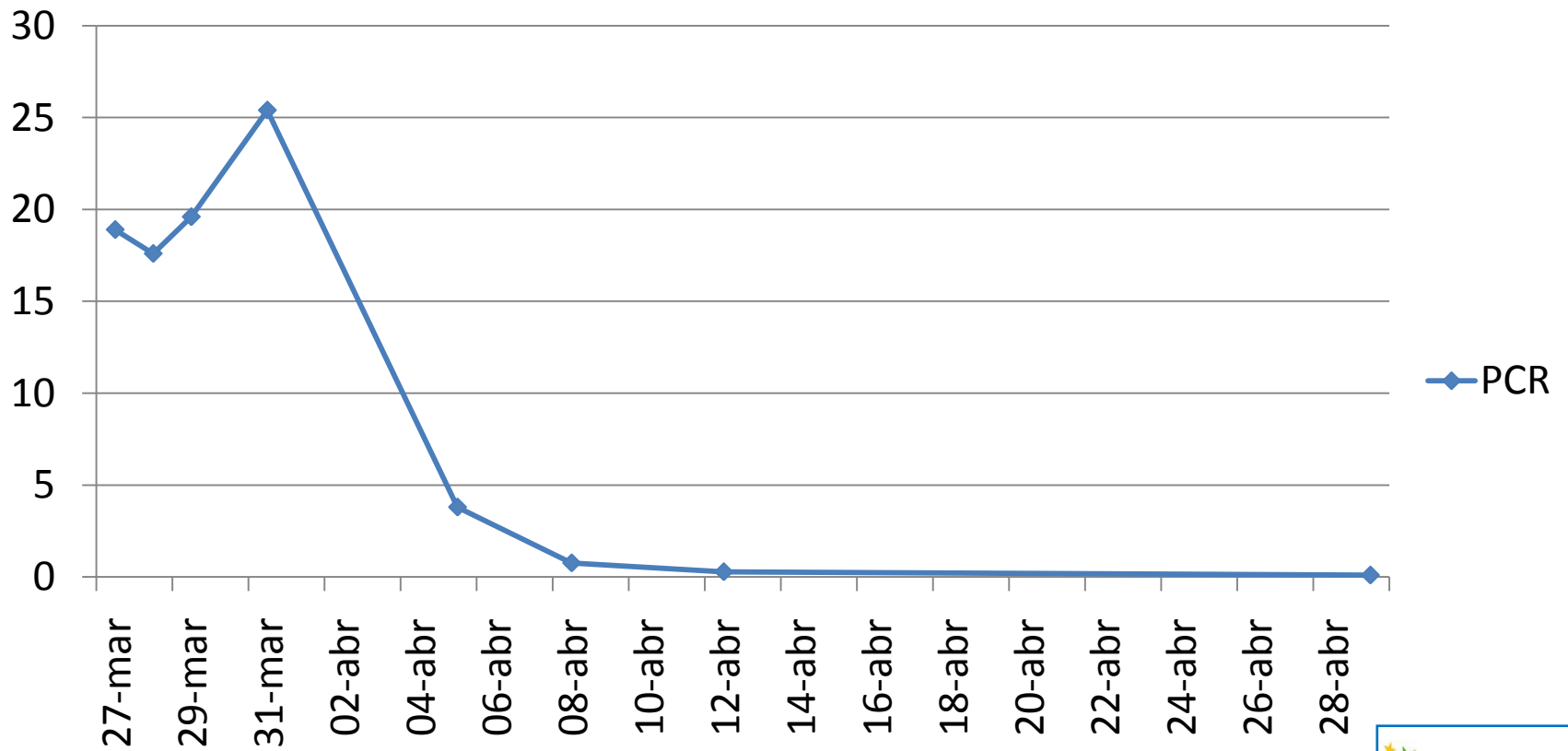
Hb



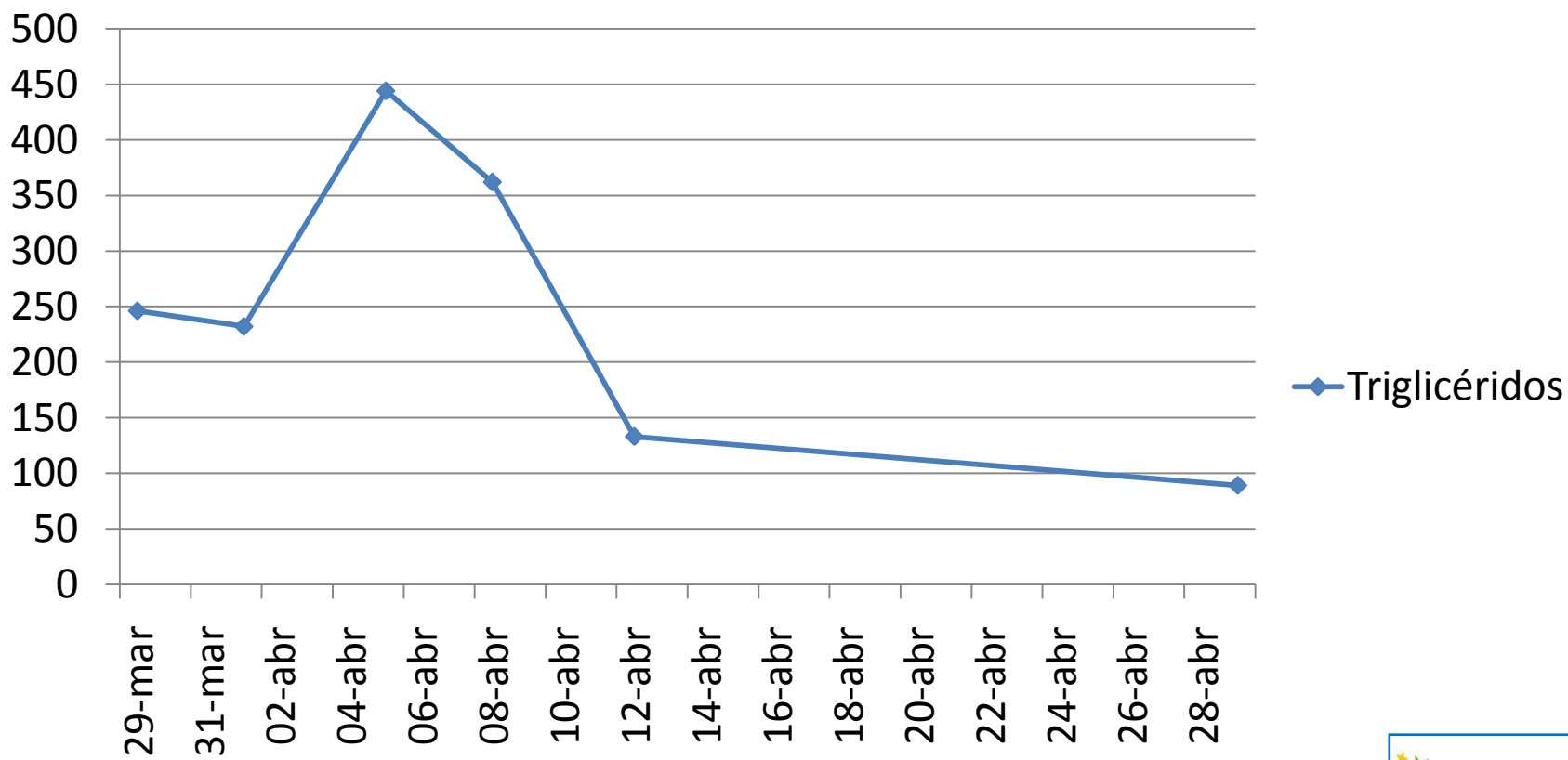
Plaquetas



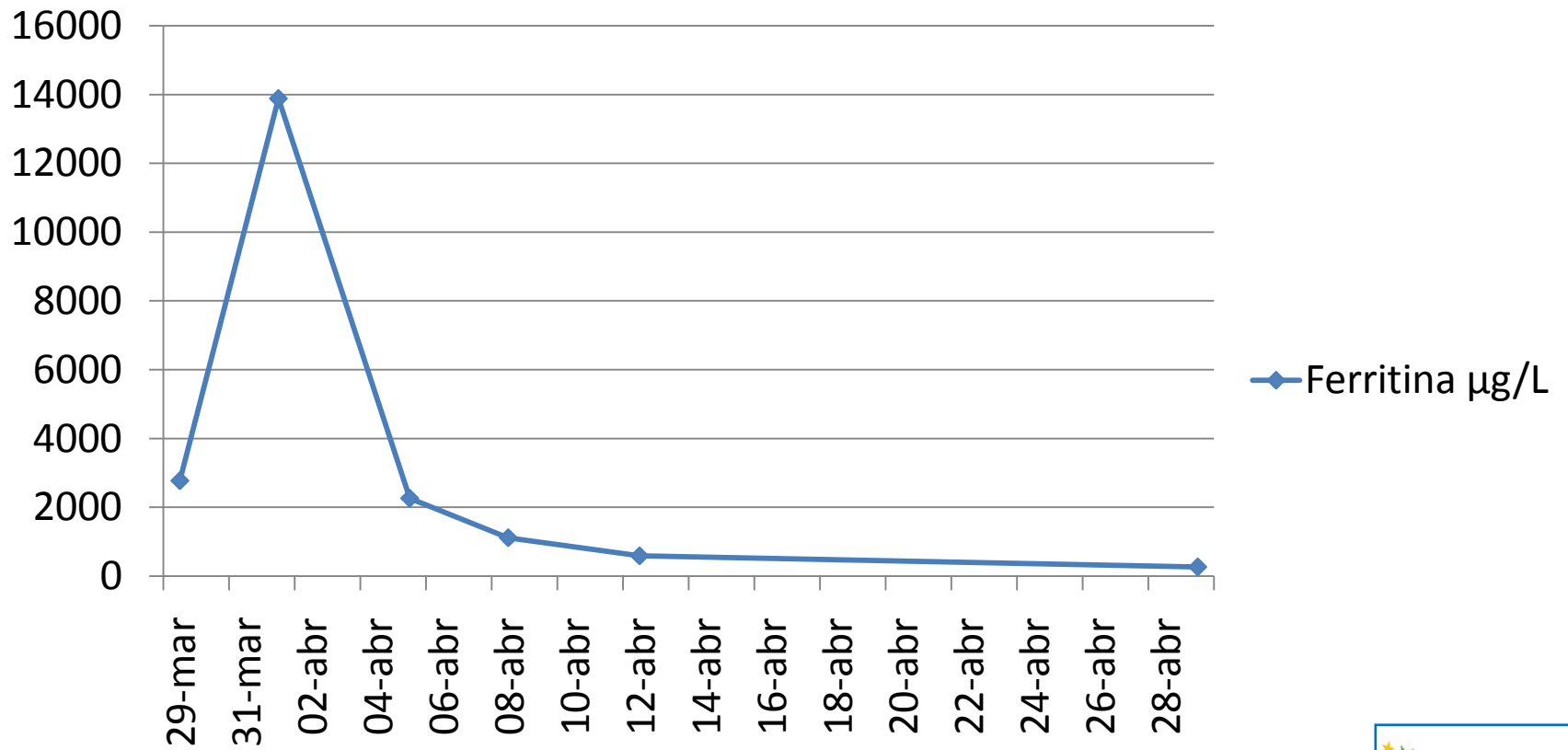
PCR mg/dl



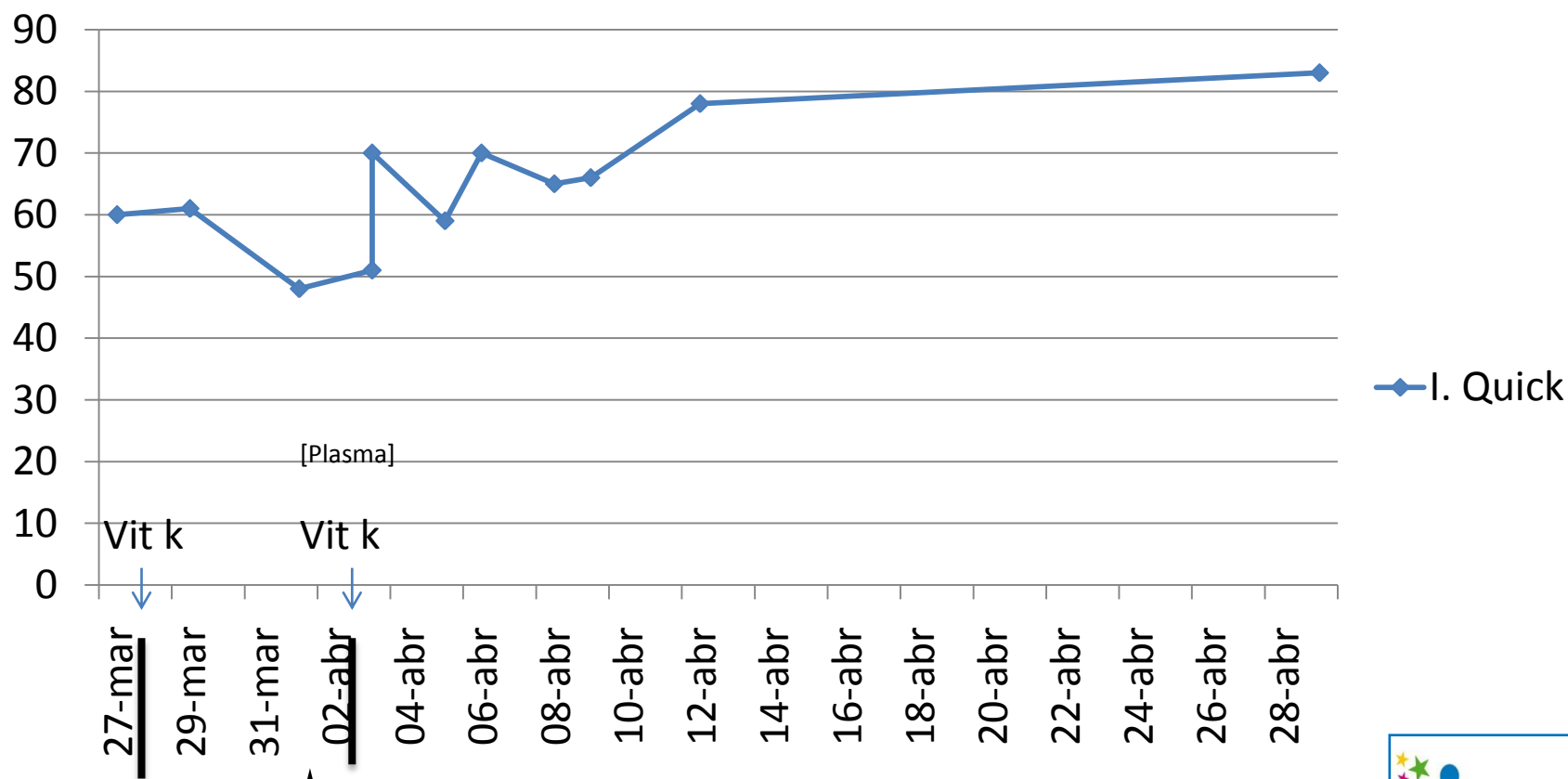
Triglicéridos mg/dl



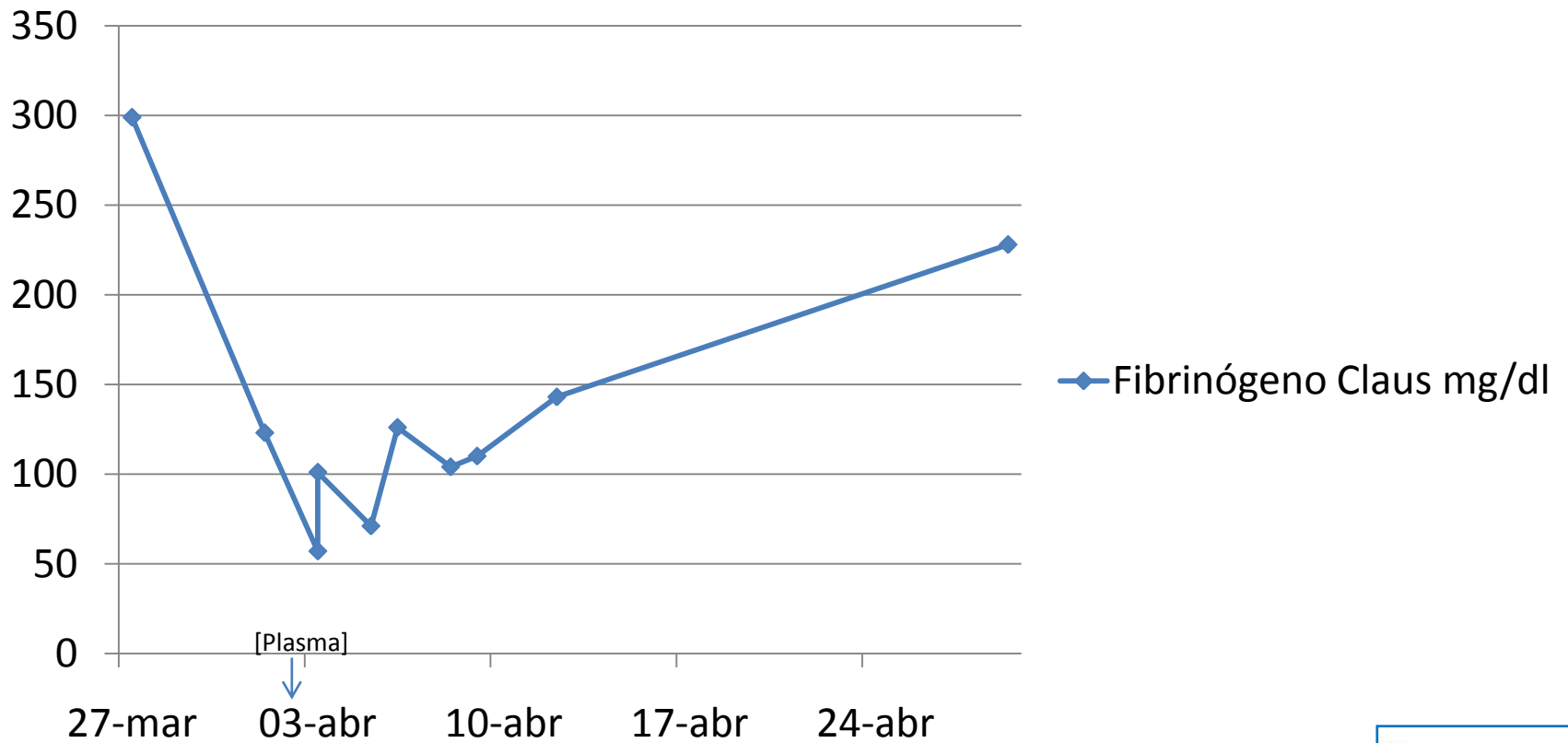
Ferritina $\mu\text{g/L}$



I. Quick



Fibrinógeno Claus mg/dl



Leishmaniasis Visceral

- Leishmania Donovanii, **L. Infantum**
- Endémica del Mediterráneo
- Mayoría asintomáticas
- Incubación de semanas a años
- Fiebre + hepatoesplenomegalia + pancitopenia
- Leishmania puede desencadenar **Síndrome Hemofagocítico (28-41%)**

Leishmaniasis Visceral

Criterios Sdme Hemofagocítico (5 de 8)

- Fiebre
- Esplenomegalia
- Citopenias de al menos 2 líneas (Hb <90g/L, neutrófilos < 1000/mm³, plaquetas < 100.000)
- Hipofibrinogenemia <1,5g/l o hipertrigliceridemia >265mg/dl
- CD 25 >2400U/ml
- Visualización hemofagocitosis
- Disminución o ausencia de citotoxicidad cel NK
- Ferritina ≥500ng/mL

Sdme Hemofagocítico secundario a Leishmaniasis visceral

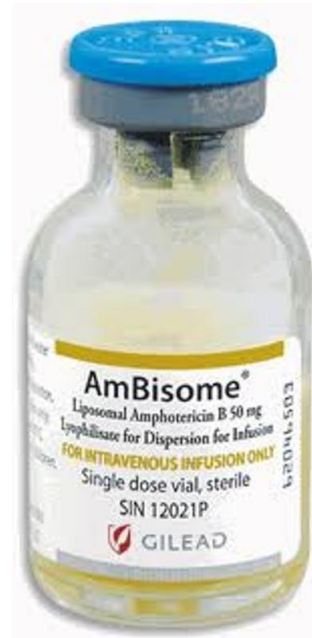
- Media de diagnóstico a los 2 años
- Indistinguible de Hemofagocítico primario
- Se ha visto coinfección con virus (VEB, Gripe). En ocasiones falsos positivos
- Suele producir aumento transaminasas y coagulopatía
- En 1/3 síntomas neurológicos o rash cutáneo
- Cuidado con los errores diagnósticos pues llevan a tratamientos erróneos (Leucemia, hepatitis autoinmune...)

Diagnóstico Leishmaniasis Visceral

- PCR en sangre y médula ósea: Alta sensibilidad y especificidad. Mejor que cultivo del parásito y visualización del mismo
- Serología: 20% falsos negativos
- Visualización directa M.O.: 46% Falsos negativos
- Cultivo: requiere 2 semanas
- PAAF bazo: riesgo sangrado. Sensibilidad 98%

Tratamiento Leishmaniasis Visceral

- **Anfotericina B liposomal:** el más efectivo y seguro
3mg/kg/día del día 1 al 5. Otra dosis al día 10
- Antimoniales pentavalentes
- Miltefosina
- Paramomicina



Conclusión

- Leishmaniasis visceral endémica área mediterránea
- Sdme Hemofagocítico 2º: posible complicación, potencialmente letal
- Con tratamiento adecuado curación casi completa si se trata a tiempo
- Se puede confundir con otras entidades, lo que puede llevar a iatrogenia