

“A mi hija no le baja la fiebre”



Beatriz Fuentes Huertas (Rotatorio Pediatría)
Tutor: Dra Amelia Herrero (Lactantes)
Servicio de Pediatría, HGUA

Anamnesis y datos exploratorios relevantes

- Lactante mujer 15 meses de edad. Sin antecedentes personales ni familiares de interés
- Derivada desde Hospital Perpetuo Socorro por **síndrome febril de 12 días de evolución**
- Exploración física normal, salvo esplenomegalia de 1cm por debajo de reborde costal

Pruebas complementarias

HEMOGRAMA	Hemoglobina 8,8 g/dL Leucocitos 3300/ μ L Plaquetas 65000/ μ L
BIOQUÍMICA	Ferritina 12.000 μ g/L Trigliceridos 811 mg/L GOT 860 U/L GPT 429 U/L
ESTUDIO BÁSICO DE COAGULACIÓN Y FIBRINOGENO	Normal
ECOGRAFÍA ABDOMINAL	Esplenomegalia homogénea de 8 cm
RADIOGRAFÍA DE TÓRAX Y ESTUDIO CARDIOLOGICO	Normal

Síndrome hemofagocítico (SHF)

Activación inmune patológica



Signos y síntomas de inflamación
excesiva

Síndrome hemofagocítico (SHF)

A. Diagnóstico molecular (mutaciones genes PRF1 o MUNC13-4)

O...

B. Al menos cinco de los siguientes ocho criterios

1. **Fiebre persistente**
2. **Esplenomegalia**
3. **Citopenia en dos o más líneas celulares**

Hb <9 g/dl (en primer mes <10 g/dl)

Plaquetas <100.000/l

Neutrófilos <1.000/l

4. **Hipertrigliceridemia** y/o hipofibrinogenemia

Triglicéridos ayuno \geq 265mg/dl

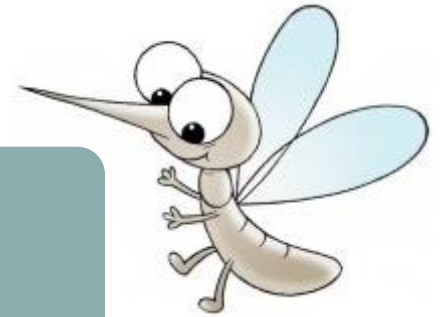
Fibrinógeno \leq 150 mg/dl

5. **Ferritina > 500 μ g/l**

6. Hemofagocitosis en médula ósea o ganglios, sin evidencia de malignidad

7. Elevación CD 25 soluble (\geq 2.400 U/ml)

8. Actividad células NK disminuida o ausente



**Serología leishmania anticuerpos totales +
PCR leishmania en sangre y médula ósea**

Anfotericina B liposomal
3mg/kg/día del 1º al 5º día
Repetir dosis al 10º día

Afebril al 3º día de tratamiento
Hemoglobina 9,5 g/dL Leucocitos 8.990/ μ L
Plaquetas 334.000/ μ L Ferritina 404 μ L
Triglicéridos 382 mg/dL GOT 72 U/L GPT 132 U/L

Revisión de la literatura

- El SHF puede ser primario o **secundario**
- Su mecanismo patogénico no es totalmente conocido
- Cuadro de riesgo vital, alta tasa mortalidad
- El diagnóstico se basa en criterios clínicos y analíticos
- Descartar leishmaniasis en áreas endémicas (zona Mediterránea)

Revisión de la literatura

- SHF secundario a leishmania se trata con **anfotericina B liposomal**. Muy buen pronóstico
- SHF primario y secundario a virus (**VEB, CMV...**) con **corticoides, ciclosporina A +/- quimioterapéuticos**.
Peor pronóstico

Bibliografía


Resemal Camba A, Merino Muñoz r. Síndrome de activación del macrófago. Protoc diagn ter pediatr. 2014; 1: 49-56

Bode SF, et al. Hemophagocytic lymphohistiocytosis in imported pediatric visceral leishmaniasis in a nonendemic area. J Pediatr. 2014 Jul;165:147-153

Sotoca Fernández JV, García Villaescusa L, Lillo Lillo M, García Mialdea O, Carrascosa Romero MC, Tébar Gil R. Síndrome hemofagocítico secundario a leishmaniasis visceral. An Pediatr (Barc). 2008 Jul;69:46-8

Espinoza K, Garcia P, Fossas D, León E. Síndrome hemofagocítico. Conceptos actuales. Gac Med Mex. 2013;149:431-7



A cartoon illustration of a female doctor with blonde hair, wearing a white lab coat and a blue stethoscope, smiling and holding a young child. The child is also smiling and wearing blue shorts. The background is a soft, light blue and yellow wash.

“Por desgracia las hemos tenido que
conocer, pero, por suerte, las hemos
conocido a ellas”

Familiar de la paciente del caso

MUCHAS GRACIAS POR SU ATENCIÓN