

Síndrome hemofagocítico secundario a kala-azar



Diego Ors López (Rotatorio Pediatría)
Tutores: Pedro Alcalá Minagorre
Olga Gómez Pérez (Escolares)
Servicio de Pediatría, HGUA

Anamnesis y datos exploratorios

- Niña de 2 años de edad
- Fiebre de 2 semanas de evolución
- 3 meses con fiebre intercurrente coincidiendo con el inicio de la guardería
- En tratamiento con amoxicilina-clavulánico por infección respiratoria hace 3 días (Rx de tórax sin hallazgos patológicos)
- Esplenomegalia 12,2 x 5,4 cm en ecografía abdominal

Pruebas diagnósticas

13/11/2018		Serología 14/11/2018	
Hemograma	Hb 7,4 g/dL	Leishmania AC tot.	POSITIVO
	Neutrófilos 1.200/uL	PCR Leishmania	NEGATIVO
	Plaquetas 63.000/uL	IgG VEB y CMV	POSITIVO
Bioquímica	GPT 943 UI/L	IgM VEB y CMV	DUDOSO
	GOT 1.591 UI/L	Parvovirus B19	NEGATIVO
	Ferritina 3.712 ug/L	Toxoplasma	NEGATIVO
	Fibrinógeno 162mg/dL	Varicela	NEGATIVO
	TG 276 mg/dL	HBsAg, HBcAc	NEGATIVO
		VIH 1 y 2	NEGATIVO

Síndrome hemofagocítico

- Enfermedad rara y potencialmente mortal
- Hiperactivación de macrófagos y linfocitos T
- Primaria -> PRF, UNC13D, STX11...
- Secundaria
 - Infecciones : VEB, VHS, CMV, LEISHMANIA
 - Autoinmune: AIJ, Kawasaki, LES, SAF
 - Tumoral: Leucemia aguda linfoblástica B
 - Metrotexato, fármacos biológicos
 - Inmunodeficiencias: Chediak-Higashi, VIH

Criterios Sd. Hemofagocítico

Genéticos	Mutación: PRF, UNC13D, STX11
Clínicos 5/8	Fiebre
	Esplenomegalia
	Bicitopenia <ul style="list-style-type: none">• Hb < 9g/dL• Plaquetas <100.000/uL• Neutrófilos <1.000/uL
	Triglicéridos >265 mg/dL Fibrinógeno <150 mg/dL
	Ferritina >500 ug/L
	Hemofagocitosis
	Disminución actividad NK
	CD25 >2400 UI/mL

Pruebas diagnósticas

Aspirado y biopsia de Médula ósea	
VEB	120 copias/mL
CMV	NO SE DETECTA
Parvovirus B19	NO SE DETECTA
PCR Leishmania	POSITIVA
Hemofagocitosis	NO SE DESCARTA
Infiltración neoplásica	NO

Leishmaniasis visceral

- Infección parasitaria por protozoos
- Reservorio animal (perros). Vector *phlebotomus*
- Cursa con fiebre, hepatoesplenomegalia, y pancitopenia
- Tratamiento con Anfotericina B liposomal o antimoniales
- Respuesta terapéutica →
 - fiebre
 - esplenomegalia
 - ganancia de peso

Tratamiento

Linfohistiocitosis hematofagocítica

Primario	Dexametasona
	Etopósido
	Ciclosporina
Afectación SNC	MTX y esteroides intratecales
VEB	Rituximab
Anti CD52	Alemtuzumab
Forma familiar resistente	Trasplante hematopoyético

Leishmaniasis

Anfotericina B
Liposomal

3 mg/kg/día

5 días y 10^o día

Sd. Activación macrofágica

Metilprednisolona

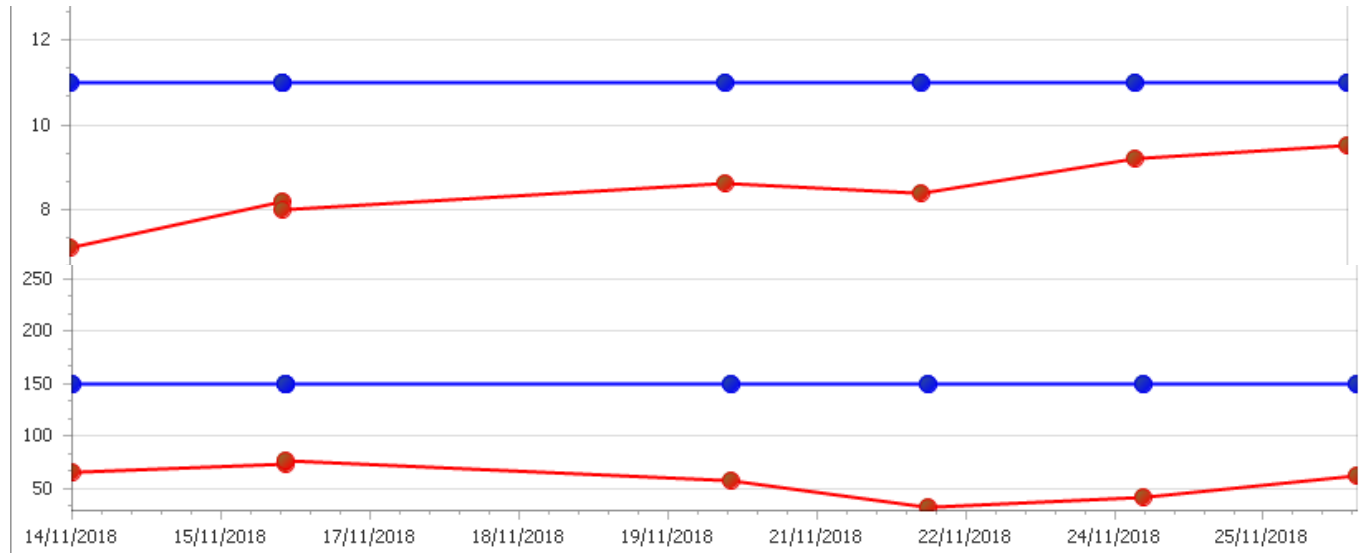
Ciclosporina

Inmunoglobulina

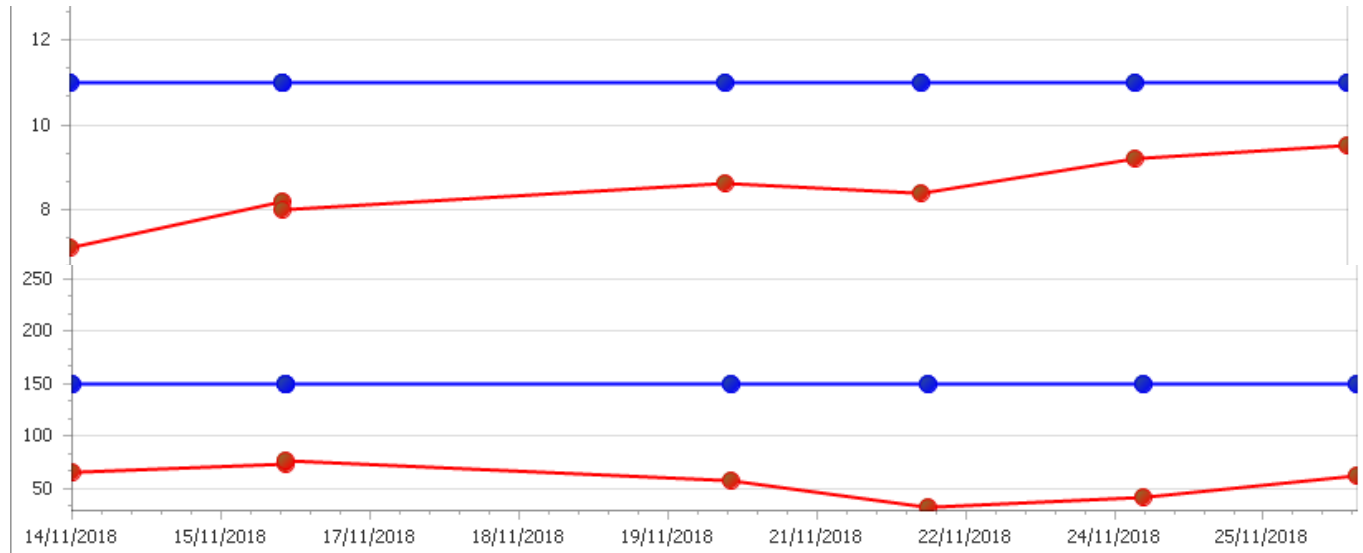
Evolución



Hemoglobina



Plaquetas



↑
DXM

↑
**Anfotericina
B**

Leishmaniasis visceral

- 2ª enfermedad parasitaria que más muertes produce
- Serología de Leishmania negativa en el 20%
- Repetir aspirado MO si hay una alta sospecha
- Biopsia esplénica -> sensibilidad 98%
- Tratamiento con Anfotericina B liposomal

Síndrome hemofagocítico

- Hemofagocitosis en MO **ausente** en el 40%
- **Screening de virus:** VEB, CMV, parvovirus B19, VHS, VHH-6 y varicela zoster
- Importante buscar **Leishmania** en MO
- Tratar la **causa desencadenante**
- Puede coexistir una causa **genética**

Bibliografía

1. Sen E, Steward C, Ramanan A. Diagnosing haemophagocytic syndrome. Arch Dis Child. 2016;102: 279-284
2. Henter J, Horne A, Aricó M, Egeler R, Filipovich A, Imashuku S et al. HLH-2004: Diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis. Pediatr Blood Cancer. 2007;48:124-131
3. Scalzone M, Ruggiero A, Mastrangelo S, Trombatore G, Ridola V, Maurizi ,P et al. Hemophagocytic lymphohistiocytosis and visceral leishmaniasis in children: case report and systematic review of literature. J Infect Dev Ctries. 2016;10:103-108