



# Síndrome hemofagocítico pediátrico asociado a infecciones en un área endémica de leishmaniasis visceral

Los autores declaramos no tener conflictos de intereses

M. Jiménez, M. C. Vicent, A. Gomis, I. Santana, C. I. Albert, C. Gambín, G. Díez de Revenga

# Índice



Introducción



Objetivos



Método



Resultados



Conclusiones



Bibliografía

# Introducción

**Síndrome hemofagocítico (SHF) = linfohistiocitosis hemofagocítica**



Trastorno grave típicamente reconocido en la **edad pediátrica**



Respuesta **exagerada e inadecuada del sistema inmune** a un desencadenante



Elevada secreción de **citoquinas proinflamatorias** que son responsables del cuadro clínico

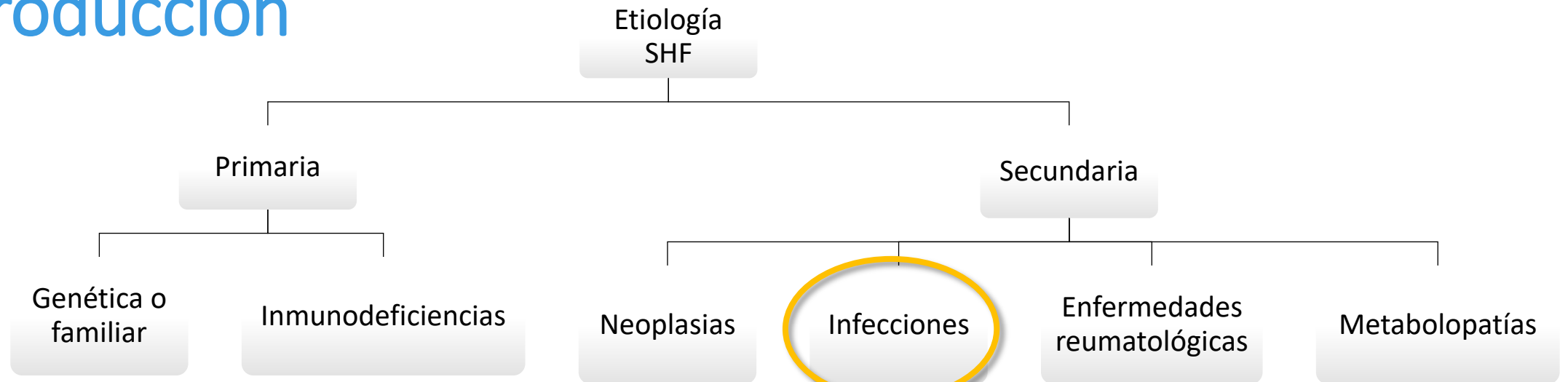


**Elevada mortalidad:** evoluciona a fallo multiorgánico sin tratamiento correcto y precoz



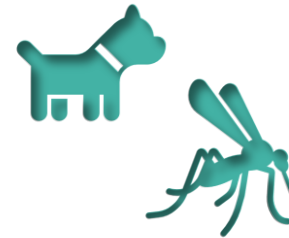
Los **criterios diagnósticos** (clínicos y analíticos) y la búsqueda del factor **desencadenante** son clave

# Introducción



La leishmaniasis visceral (LV) es la enfermedad sistémica producida por el parásito intracelular *Leishmania spp*

- **Zoonosis endémica** en España (*L. infantum*)
- Población de **riesgo**: < 5 años e inmunocomprometidos
- Puede **debutar como SHF** en la población pediátrica



|   |
|---|
| Virus<br>(VEB, CMV, VIH, SARS-CoV-2)        |
| Bacterias y micobacterias                   |
| Hongos (cándida, criptococo)                |
| Parásitos ( <b>Leishmania</b> , plasmodium) |

# Objetivos



Establecer la **frecuencia** del **agente etiológico principal** y de **otras infecciones asociadas al SHF** en la última década en un hospital de tercer nivel



Describir las **características epidemiológicas** de los casos y los **tratamientos recibidos**

# Método

**Estudio observacional** de carácter **retrospectivo y descriptivo**



Casos de SHF y de leishmaniasis visceral

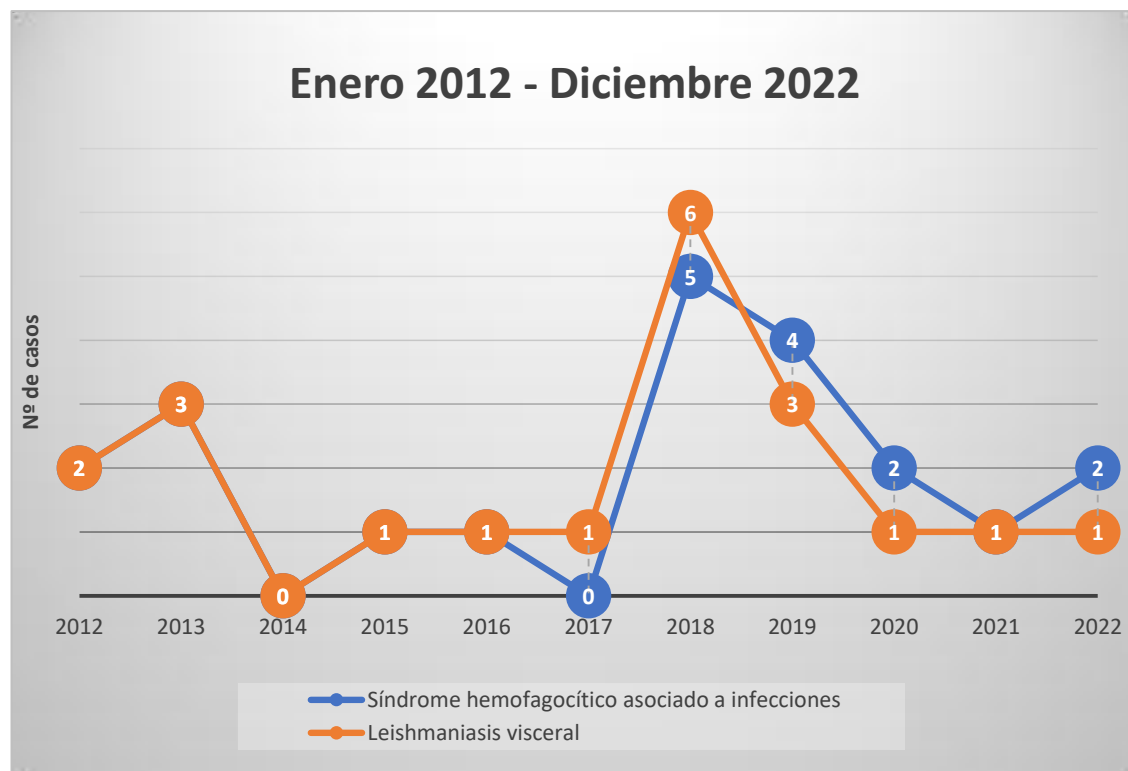


Menores de 14 años



Periodo 2012-2022

# Resultados



25 casos de SHF → 84% secundarios a infecciones  
20 casos de LV → 17 diagnosticados de SHF (IA 85%)

- La **LV fue causa del 81%** de los casos de SHF asociado a infección, existiendo **coinfección** con otros agentes en un **53%**
- **Otras infecciones** desencadenantes: tuberculosis (4,8%), virus de Epstein-Barr (9,4%) y citomegalovirus (4,8%)

## Edad

Rango: 15 ddv - 10 años

Moda: 9 meses

Mediana: 15 meses

76% ♀ vs 24% ♂

# Resultados

## Tratamientos:

- Corticoterapia: 19%
- Inmunoglobulinas inespecíficas: 19%
- Transfusión de hemoderivados: 42,8%
- Vitamina K: 28,6%.

Subsidiarios de **cuidados intensivos**: 3 casos (14,3%)

Todos los casos de SHF secundario a LV se trataron con **anfotericina B liposomal**

Curación completa en monoterapia en el **70,6%**



| Síndrome hemofagocítico               | Secundario a leishmaniasis visceral |    | Secundario a otras infecciones |    | TOTAL |
|---------------------------------------|-------------------------------------|----|--------------------------------|----|-------|
|                                       | 17 casos                            |    | 4 casos                        |    |       |
|                                       | SÍ                                  | NO | SÍ                             | NO |       |
| <b>Manifestaciones clínicas</b>       |                                     |    |                                |    |       |
| Fiebre*                               | 17                                  | 0  | 4                              | 0  | 100 % |
| Esplenomegalia*                       | 17                                  | 0  | 3                              | 1  | 95%   |
| Hepatomegalia                         | 14                                  | 3  | 3                              | 1  | 90%   |
| Edemas                                | 2                                   | 15 | 1                              | 3  | 14,3% |
| <b>Parámetros analíticos</b>          |                                     |    |                                |    |       |
| Citopenia ≥ 2 líneas*                 | 17                                  | 0  | 3                              | 1  | 95%   |
| Hemoglobina < 9 g/dL*                 | 17                                  | 0  | 3                              | 1  | 95%   |
| Plaquetas < 100.000/mm <sup>3</sup> * | 16                                  | 1  | 4                              | 0  | 95%   |
| Ferritina >500 mcg/L*                 | 17                                  | 0  | 4                              | 0  | 100%  |
| Triglicéridos ≥ 265 mg/dL*            | 16                                  | 1  | 3                              | 1  | 91%   |
| Fibrinógeno ≤ 1.5 g/L*                | 5                                   | 11 | 3                              | 1  | 38%   |
| LDH > 250 mg/dL                       | 17                                  | 0  | 4                              | 0  | 100%  |
| Albumina ≤ 3.5 g/L                    | 12                                  | 2  | 4                              | 0  | 67%   |
| AST/GOT > 120 UI/L                    | 11                                  | 6  | 4                              | 0  | 71%   |
| ALT/GPT > 120 UI/L                    | 5                                   | 12 | 4                              | 0  | 43%   |
| Coagulopatía                          | 14                                  | 3  | 3                              | 1  | 81%   |
| Hemofagocitosis en médula ósea*       | 6                                   | 6  | 3                              | 0  | 40%   |

\*Criterios diagnósticos del síndrome hemofagocítico

# Conclusiones

El **síndrome hemofagocítico** es una **complicación** relativamente **frecuente de leishmaniasis visceral en áreas endémicas**

Existe un **solapamiento de síntomas y signos** tanto clínicos como analíticos **entre la leishmaniasis visceral y el síndrome hemofagocítico** que obliga a considerar ambos diagnósticos

El **tratamiento** precoz etiológico de **leishmaniasis visceral en monoterapia** (anfotericina B liposomal) puede ser **curativo en el síndrome hemofagocítico asociado**



# Bibliografía

- (1)** Astigarraga I, Gonzalez-Granado LI, Allende LM, Alsina L. Síndromes hemofagocíticos: la importancia del diagnóstico y tratamiento precoces. *An Pediatr.* 2018; 89(2): 124.el-124.e8
- (2)** Cleves D, Lotero V, Medina D, Pérez PM, Patiño JA, Torres-Canchala L, et all. Pediatric hemophagocytic lymphohistiocytosis: A rarely diagnosed entity in a developing country. *BMC Pediatrics.* 2021; 21:411
- (3)** Yong-Hai Zhou, Xin-Ru Han, Fang-Qing Xia, Neha-Devi Poonit y Li Liu. Clinical Features and Prognostic Factors of Early Outcome in Pediatric Hemophagocytic Lymphohistiocytosis: A Retrospective Analysis of 227 Cases. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2022 Jan 1;44(1):e217-e222
- (4)** Comité de Enfermedades Infecciosas de la American Academy of Pediatrics. *Enfermedades Infecciosas en Pediatría* 31. Ciudad de México: Editorial Medica Panamericana S.A.; 2019.
- (5)** Scarpini S, Dondi A, Totaro C, Biagi C, Melchionda F, Zama D, et all. Visceral Leishmaniasis: Epidemiology, Diagnosis and Treatment Regimens in Different Geographical Areas with a Focus on Pediatrics. *Microorganisms.* 2022; 10(10): 1887
- (6)** Monge-Maillo B, López-Vélez R. Anfotericina B liposomal en el tratamiento de la leishmaniasis visceral. *J.Riam.* 2021; 38(2): 101-104



# GRACIAS POR SU ATENCIÓN

## Síndrome hemofagocítico pediátrico asociado a infecciones en un área endémica de leishmaniasis visceral

M. Jiménez, M. C. Vicent, A. Gomis, I. Santana, C. I. Albert, C. Gambín, G. Díez de Revenga