Rev Clin Esp. 2016;216(Espec Congr):758

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-048 - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO SECUNDARIO A LEISHMANIASIS VISCERAL: ¿UNA ENTIDAD INFRADIAGNOSTICADA CON IMPLICACIONES PRONÓSTICAS?

P. Pagliarani[1], P. Hernández-Jiménez[2], O. Madrid[2], J. Laureiro[2], A. Pérez-Ayala[3], J. Castelbón[2], C. Díaz-Pedroche[2], C. Lumbreras[2]

[1]Medicina Intensiva, [2]Medicina Interna, [3]Microbiología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Resumen

*Objetivos:*Analizar las características clínicas, el proceder diagnóstico y terapéutico de los casos de síndrome hemofagocítico o linfohistiocitosis hemofagocítica (HLH) asociados a leishmaniasis visceral (LV) en adultos en nuestro centro.

*Material y métodos:*Se analizaron las historias de los pacientes mayores de 18 años con diagnóstico de HLH secundario a LV entre los años 2010 y 2016. Se recogieron sus características demográficas, manifestación, los criterios de síndrome hemofagocítico, el método diagnóstico para leishmaniasis, el tratamiento y su evolución.

*Resultados:*Se hallaron 4 casos en el ámbito de hospitalización de LV asociada a HLH desde el año 2010. Todos los pacientes eran españoles, con una mediana de edad de 53 años (23-88), 3 varones y 1 mujer. Ninguno había realizado viajes recientemente al extranjero. Como antecedentes, un paciente tenía un seminoma testicular en remisión y un Lupus en tratamiento; uno una miastenia gravis; otro una inmunodeficiencia primaria; y la última tenía un cáncer de mama en remisión. Todos eran VIH negativo. Para el diagnóstico de LV se solicitó serología y antigenuria en todos los pacientes, siendo la serología (ELISA) positiva en 4/4 (100%), y la antigenuria en 2/4 (50%). Se solicitó PCR en sangre en 2 pacientes, positiva en ambos casos. A todos los pacientes se les pidió aspirado de médula ósea y a tres biopsia, identificándose amastigotes de Leishmania en un sólo caso. El cultivo de médula ósea se solicitó en 3 casos, siendo positivo en uno de ellos. Respecto a los criterios de HLH analizados, los 4 pacientes presentaban fiebre al diagnóstico, esplenomegalia y en 3, además, hepatomegalia. Analíticamente, en todos se objetivó bicitopenia (pancitopenia en 2/4 (50%)), cumpliendo criterios para HLH por valor de anemia (< 9 g/dl) en 3 de los casos, neutropenia (< 1.000/µl) en dos, y en el 100% para trombopenia (< 150.000/µl). Todos mostraban signos de hemofagocitosis en médula ósea. Todos presentaron hiperferritinemia (mayor de 2.500 mg/dl, 2 casos por encima de 10.000 mg/dl). Dos casos presentaron triglicéridos elevados (por encima de 265 mg/dl) e hipofibrinogenemia (< 150 mg/dl). Se solicitó el CD25 soluble en 3 casos estando en todos elevado (2 de ellos por encima de 2.400 UI/l). La actividad NK no fue analizada. Todos los pacientes cumplían al menos 5 de los 7 criterios estudiados. Como otros hallazgos, el 50% de los pacientes presentó hiponatremia, transaminasas elevadas y LDH mayor de 500 U/l. En todos los casos la LV se trató con anfotericina B (4 mg/kg), requiriendo transición en uno de ellos a miltefosina por toxicidad

renal. Se asoció en todos tratamiento dirigido para HLH con corticoides (dexametasona en 3 pacientes, metilprednisolona en uno). Un paciente requirió ingreso en UCI. Sin embargo, la evolución fue favorable en todos los pacientes.

*Discusión:*La LV está descrita como causa de HLH en países con alta endemia de esta enfermedad, especialmente en niños, siendo pocos los casos descritos en adultos. Destacamos en nuestra serie la asociación con un estado de inmunosupresión subyacente. El diagnóstico es difícil debido a un solapamiento entre ambas entidades en los criterios clínicos y analíticos, por lo que se debería ser más exhaustivo en el diagnóstico microbiológico de la LV en pacientes con HLH y en la búsqueda activa de los criterios diagnósticos de HLH como manifestación de LV.

*Conclusiones:*Parece fundamental realizar estudios dirigidos a la búsqueda de LV (serología, antigenuria, PCR), en el HLH del adulto; y, a la inversa, mantener un alto índice de sospecha para el desarrollo de HLH en los casos de LV que se pueden beneficiar de tratamiento corticoesteroideo. El solapamiento de los hallazgos clínicos y analíticos de ambas entidades supone un reto para el clínico.

0014-2565 / © 2016, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.