

LINFOHISTIOCIDOSIS HEMOFAGOCÍTICA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

AUTORES: Sofía Alperi García; Noelia Moreno Toro; Lucía López Rivera. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada



INTRODUCCIÓN

- Describimos la casuística del síndrome de linfohistiocitosis hemofagocítica (LHH/SHF) en un hospital de tercer nivel durante un período de dos años.
- Abordamos: Etiología, manejo y evolución.
- Concepto: Este síndrome se caracteriza por una disregulación inmunológica, con un defecto en la función citotóxica que perpetúa la presentación antigénica.
- Las formas primarias: Suelen ocurrir en menores de 18 meses; un tercio debidas a déficit de perforinas. Su tratamiento es el TPH (trasplante de progenitores hematopoyéticos).
- Las formas secundarias: Suelen ser por infecciones, frecuentemente virus (VEB, CMV) y protozoos como Leishmania.
- Tratamiento: El de la causa desencadenante y la hiperinflamación (corticoides, inmunosupresores, citostáticos y anticuerpos monoclonales).



RESUMEN DE LOS CASOS

Se han diagnosticado seis casos de LHH:
Cinco de ellos secundarios (uno a VEB y cuatro a Leishmania) y el sexto es un SHF primario.

CASOS	CUMPLE TODOS LOS CRITERIOS DE SHF AL INICIO	DIAGNÓSTICO	TRATAMIENTO	EVOLUCIÓN/ RESOLUCIÓN CLÍNICA
SHF SECUNDARIO A LEISHMANIA: 4 Casos.	NO	CLÍNICO Y ANALÍTICO	ANFOTERICINA B+ CORTICO-TERAPIA	SÍ
SHF PRIMARIO: 1 Caso.	SÍ	ELEVACIÓN CD25, DESCENSO ACTIVIDAD CITOTÓXICA NK MUTACIÓN EN HOMOCIGOSIS GEN UNC13d→ FHL3 .	CORTICO-TERAPIA+ VP16+ CICLOSPORINA+ IGS+ TPH	NO→ FALLECE TRAS TPH.
SHF SECUNDARIO A VEB: 1 Caso.	SÍ	PCR A VEB POSITIVA EN MÉDULA ÓSEA. ESTUDIO GENÉTICO, INMUNOFENOTIPO Y CITOTOXIDIDAD NORMALES.	CORTICO-TERAPIA+ VP16+ CICLOSPORINA+ IGS+ RITUXIMAB+ ANAKINRA+ TIMOGLOBULINA+ RUXOLITINIB	NO→ TRES REACTIVACIONES. DESARROLLA UN SLP SECUNDARIO. FALLECE.



CONCLUSIONES

- Se trata de una **URGENCIA MÉDICA**.
- Todo Pediatra debe saber identificar un SHF en un paciente con fiebre y afectación progresiva del estado general.
- Su **diagnóstico** es difícil, no cumpliendo en ocasiones todos los criterios al inicio.
- Ante sospecha, se debe **tratar** según recomendaciones HLH94, pues su pronóstico puede ser fatal.