

INFECCIONES DETECTADAS AL DIAGNÓSTICO EN 54 NIÑOS CON LINFOHISTIOCIDIOS HEMOFAGOCÍTICA (HLH)

I Astigarraga-Aguirre, S García-Obregón, A Cañete, JL Dapena-Díaz, D Fernández-Álvarez, A Pérez-Martínez, MM Portugués, JL Vivanco-Martínez

Hospital Universitario Cruces; HU La Fe; HU Vall d'Hebrón; HU Salamanca; Hospital Niño Jesús; Complejo Hospitalario Universitario Xeral-Cies; Hospital 12 de Octubre Itziar Astigarraga. Hospital Universitario de Cruces. Plaza Cruces s/n 48903 Barakaldo. Tlno. 94 6006357. E-mail: itziar.astigarraga@osakidetza.net

Antecedentes y objetivos. Los agentes infecciosos actúan como desencadenantes de la presentación clínica de muchas inmunodeficiencias primarias. Los estudios microbiológicos positivos no permiten diferenciar casos genéticos y adquiridos. El cuadro clínico es idéntico y también las formas genéticas aparecen tras infecciones. Deben realizarse estudios diagnósticos específicos para identificar las formas primarias, cuyo tratamiento curativo es el trasplante. El objetivo es analizar los agentes infecciosos detectados al diagnóstico en pacientes con HLH.

Pacientes y Métodos. Se revisan los tipos de infecciones de los casos de HLH registrados en el protocolo internacional HLH-2004 en los últimos 7 años (2004-2011). Análisis de los datos clínicos, analíticos, citológicos y microbiológicos así como el tratamiento de 54 pacientes pediátricos. Estudio descriptivo y retrospectivo de variables mediante el programa SPSS.

Resultados. Estudio de 54 casos procedentes de 25 hospitales españoles, 27 mujeres y 27 hombres. Mediana de edad 1,44 años. Datos clínicos: 49/53 fiebre, 45/52 esplenomegalia. Pruebas analíticas: Citopenias (anemia 46/52, neutropenia 32/53 y trombopenia 44/53), hipertrigliceridemia 44/53, hipofibrinogenemia 37/52, hiperferritinemia 49/53 y hemofagocitosis en médula ósea y/o hígado 39. Estudios inmunológicos: elevación de IL-2R en 17/21 y actividad células NK baja en 29/41. Pruebas genéticas fueron positivas en 14 casos: PRF en 7, HMunc en 5, XLP en 1 y Rab27A en 1. Estudios microbiológicos identificaron virus en 21 niños (VEB 14, CMV 6, Herpes 4, otros), bacterias en 3, protistas 8 e infecciones combinadas 2. Destaca el diagnóstico final de leishmaniasis en 8 (mediana: 1.02 años). Iniciaron tratamiento inmunosupresor y citotóxico con dexametasona, ciclosporina y/o etopósido 47 niños y recibieron TPH 11 pacientes. Se analizó alguna mutación de HLH en 41 casos. Entre los 14 casos genéticos confirmados, 6 niños presentaban infección (4 VEB, 1 Parvovirus y una combinada). Dentro de las familias consanguíneas o con historia familiar, se detectaron infecciones al diagnóstico en 5/14.

Conclusiones: La sintomatología clínica y los datos analíticos de HLH son poco específicos, por lo que la sospecha diagnóstica inicial en la mayoría de los niños es una infección. Se han identificado agentes infecciosos en 66,7% de los niños con HLH, predominando los virus (VEB en 14). La leishmania aparece como patógeno importante, por lo que se recomienda su búsqueda activa. La identificación de un agente infeccioso aparece en la mitad de las formas genéticas, por lo que se deben realizar estudios inmunológicos y genéticos específicos de HLH en laboratorios especializados.

Financiado por proyecto BIO08/ER/018

SOLICITADO.....ORAL