

ID: 220

FIEBRE PROLONGADA, ¿INFECCIÓN, AUTOINMUNIDAD...? ¿O ALGO MÁS?

Rivero Ali L (Speaker) (1), Pérez Cortizas Á (1), Gómez Silva G (1), Rivero Calle I (1).

(1) Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela..

Presentación

La linfohistiocitosis hemofagocítica (LHH) o síndrome hemofagocítico es un trastorno de la homeostasis inmunitaria, una disfunción de linfocitos TCD8+ y T-natural-killer, que genera una producción exagerada de citocinas e hiperactivación de macrófagos. Éstos últimos infiltran diferentes órganos, en particular hígado, bazo, médula ósea, cerebro y pulmón. Existen formas familiares o esporádicas. El subtipo de LHH más frecuente es el adquirido asociado a infecciones, siendo el virus de Epstein-Barr (VEB) el desencadenante más habitual; aunque determinadas enfermedades autoinmunes y patología tumoral también pueden producirlo. Ha de sospecharse ante fiebre, adenopatías, esplenomegalia, hepatomegalia, citopenias, hiperferritinemia, hipertrigliceridemia, hipofibrinogenemia y/o coagulación intravascular diseminada.

Caso Clínico

Adolescente de 16 años que consulta tras 5 días de fiebre, cefalea y otalgia bilateral tratada con ciprofloxacino ótico. Presenta odinofagia, hiperemia bilateral timpánica, petequias en extremidades inferiores y exantema máculo-eritematoso no pruriginoso ni descamativo en áreas distales. Leucopenia (460 linfocitos absolutos) y trombopenia (46.000/mm³ plaquetas), coagulación normal.

Ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos por sospecha de sepsis iniciándose antibioterapia con cefotaxima y vancomicina. El 3º día de ingreso presenta astenia, anorexia (precisando nutrición parenteral), radiografía de tórax que muestra neumonía en lóbulo medio y derrame pleural izquierdo con mínimo derrame pericárdico, asociándose azitromicina al tratamiento. Al 4º día se objetiva conjuntivitis no purulenta, eritema malar y adenopatías cervicales, persistiendo picos febriles. Detección de antígeno de estreptococo del grupo A, L. pneumophila y de S. pneumoniae negativa. Serologías para VEB, citomegalovirus, retrovirus, parvovirus, Paramyxoviridae, S.typhi, Coxiella negativas. Inmune a sarampión, adenovirus, varicela zóster, C. pneumoniae, M. pneumoniae. PCR negativas para VEB, citomegalovirus y enterovirus. Estudios de infección tuberculosa negativos. Hemocultivo estéril.

Ante la sospecha de LHH se solicita nueva analítica que detecta cifras elevadas de triglicéridos (503 mg/dL), ferritina (1048 ng/mL), así como neutropenia (1.56 x10³/uL), linfocitosis (10.95 x10³/uL) e hipertransaminasemia (AST 209 UI/L, ALT 187 UI/L). Linfocitos TCD8+ y receptor de IL-2 (CD25) positivos. Estudio de inmunidad sin hallazgos. ANAs positivos 1/160.

Afebril al 5º día, se objetiva mejoría clínica progresiva. Al alta, persisten radiopacidades en lóbulo medio sin derrame, aparece discreta anemia con ligera leucopenia (neutropenia). Resolución completa en seguimiento en consultas externas.

Conclusiones

La baja incidencia de LHH, sus formas incompletas y clínica variable e inespecífica hace que pueda confundirse con otras entidades como sepsis. Su pronóstico es infausto hasta en la mitad de los casos, por lo que se requiere un alto índice de sospecha y la instauración temprana de tratamiento específico siempre que sea posible.