

Sesión clínica 16 de Junio

Solución del caso

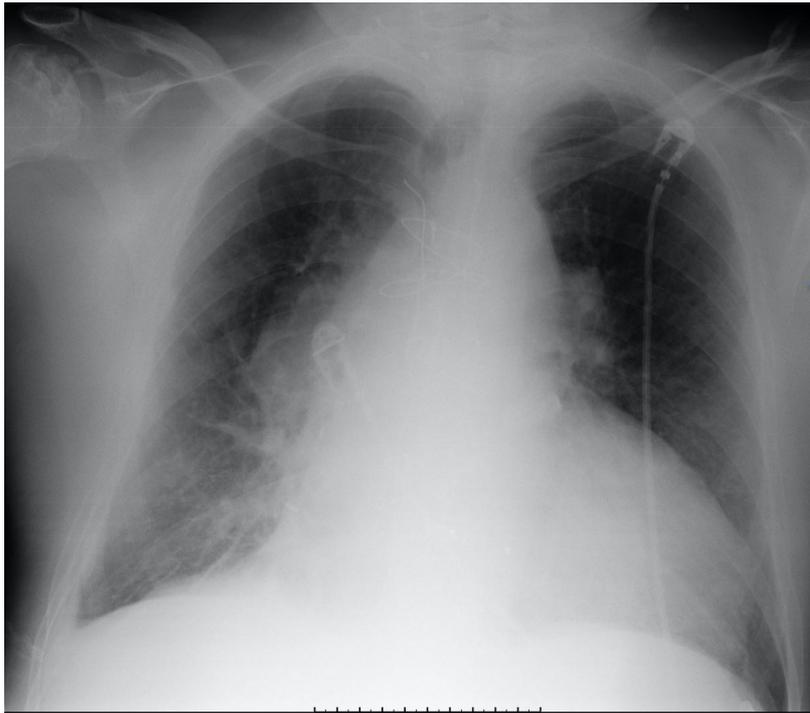


Dr. Alberto Muela Molinero

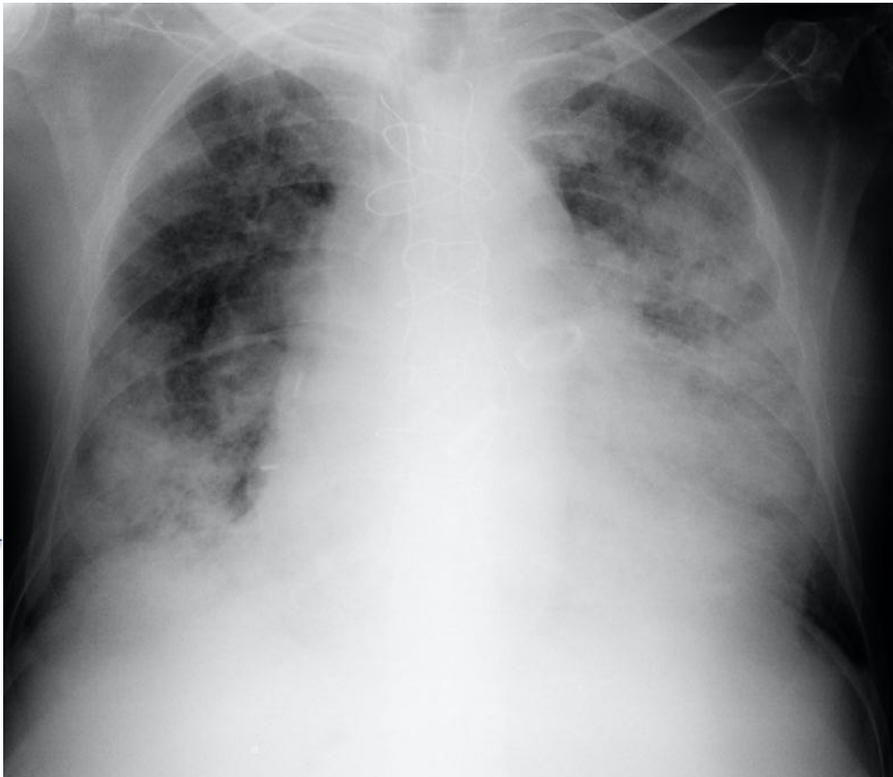
RESUMEN DEL CASO

- Varón de 65 años que ingresa por fiebre. Amplia comorbilidad cardiológica:
- En Cardiología descartan disfunción protésica y/o endocarditis infecciosa por lo que se traslada a nuestro Servicio.
- En planta persisten picos febriles de hasta 39.5°C a pesar de diferentes líneas de antibióticos:
 - Ampicilina + Cloxacilina + Gentamicina 10 días (Cardiología)
 - Ceftriaxona (3 días)
 - Meropenem (5 días) y luego Meropenem + Linezolid (11 días)
- Asintomático en planta salvo tos seca ocasional y el malestar puntual que le ocasiona la fiebre...
- Citopenias, esplenomegalia y elevación de reactantes de fase aguda
- Múltiples hemocultivos negativos: al pase a MI y al día +4, +6, +10 y +21
- Urocultivos negativos al pase a MI, y al día +10 de ingreso.
- Coprocultivo y toxina de *C difficile* negativos.
- Serologías negativas para VEB, CMV, VIH, VHC, Brucella, Leishmania, Coxiella, Toxoplasmosis. Solo serología positiva para VHB (infección pasada)

EVOLUCIÓN RADIOLÓGICA



PASE A INTERNA



DÍA + 30



HALLAZGO:

Se realiza TC helicoidal multicorte del tórax y abdomen con contraste oral, sin CIV debido a las cifras altas de creatina del paciente. Se compara antiguo-TC de tórax del 23/19/16.

TORAX

Suturas de esternotomía media.

Cardiomegalia. Prótesis valvular aórtica y en válvula pulmonar.

Dilatación aneurismática de la a. pulmonar principal derecha, de 6.5 cm.

Aorta torácica ascendente aumentada de calibre con un diámetro máximo de 5,3 mm.

No se identifican adenopatías torácicas de tamaño patológico.

Pequeño derrame pleural derecho con atelectasia pasiva adyacente.

TAC TÓRACO-ABDOMINAL

Extensas áreas parcheadas de patrón dominante en vidrio deslustrado y en empedrado, con nódulos centrilobulillares asociados, de predominio en pulmón izquierdo, sobre todo en ambas bases. Pequeñas consolidaciones parcheadas declives en LII. Atelectasia subsegmentaria anterior en LSD. Estos hallazgos, en el contexto clínico del paciente, sugieren, como primera posibilidad neumonía por pneumocystis carinii o CMV, sin poder descartar edema pulmonar.

ABDOMEN

Los parénquimas viscerales son menos valorables debido a la falta CIV. Hepatomegalia y esplenomegalia de 20 cm de eje longitudinal, ambos con parénquimas aparentemente homogéneos.

Colédoco ligeramente dilatado, probablemente secundario a colecistectomía previa.

Sonda vesical.

No se observan alteraciones morfológicas en páncreas, suprarrenales ni riñones.

No se identifican adenopatías abdomino-pélvicas significativas ni líquido libre.

Ateromatosis de aorta abdominal y ambas ilíacas.

Sonda vesical.

Prótesis de cadera derecha.

CONCLUSION

Estudio sugestivo de neumonía por pneumocystis carinii o CMV, sin poder descartar edema pulmonar.

Pequeño derrame pleural derecho.

Hepatoesplenomegalia.

SECC. DE CITOMORFOLOGIA Edad 65 M. ósea nº 85160394
Servicio Peticionario: M. INTERNA Dr./Dra. M.J. Vidal Fecha solicitud 24-10-16
Planta Cama EVB (725-1) Consulta Externa

INDICACION: FOD. Hepatoesplenomegalia. Pancitopenia leve. Sugestivo de linfoma hepatoesplénico

SANGRE PERIFERICA

Leucoc./ μ Lx1000: **2.8** Fórmula Leucoc.: **70 S, 14 C, 10 L, 6 Mo**

Hb gr./dL: **10.2** Plaquetas/ μ Lx1000: **116** Frotis SP: **Anisopoiquilocitosis con ovalocitos y eliptocitos en cantidad moderada. Macrotrombocitos en cantidad moderada.**

MEDULOGRAMA

Punción: **Cresta Iílica Post.** Consistencia: **Normal.** Copos: **2+/4+** Cilindro: **SI**

Se obtiene aspirado para: **Marcadores, CG, BM y microbiol** Celularidad: **Normal**

Linfocitos%: **10.2** Plasmáticas%: **0.8** Histiocitos%: **0.6** Blastos%: **0.2** Relación M/E: **1.65**

SERIE MIELOIDE: **55.0%** (Eo:4.8%;Ba: 0.0 %;Mo: 1.8 %). **Representada proporcionalmente toda la serie. Refuerzo de la granulación neutrofílica**

SERIE ERITROIDE: **33.2%** **En todos los estadios madurativos. Defectos de hemoglobinización leves, desflecamientos citoplasmáticos moderados.**

SERIE MEGACARIOCITICA: **Algo aumentada respecto a la celularidad global. Sin alteraciones morfológicas significativas.**

INFORME: Mielograma normocelular sin blastosis ni linfocitosis. Linfocitos de tamaño pequeño, aspecto morfológico maduro y núcleo de contorno regular. Dismorfia leve eritroide. Degeneración gelatinosa escasa. Destacan FENÓMENOS DE HEMOFAGOCITOSIS (fundamentalmente hematíes y plaquetas, aislados eritroblastos y neutrófilos) en cantidad moderada/frecuentes. T. PERLS: hierro de depósitos aumentado, eritroblástico ausente.

Citomorfológicamente no hay datos sugestivos de infiltración por linfoma. FENÓMENOS DE HEMOFAGOCITOSIS. El diagnóstico definitivo dependerá de la valoración conjunta con el resto de estudios realizados.

CONCLUSIONES: HEMOFAGOCITOSIS.

CIE-9
d

26-10-16

CRITERIOS SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO

A. Diagnóstico molecular de mutaciones patológicas (PRF1, UNC13D, Munc18-2, RAB27A, STX11, SH2D1A o BIRC4)

o

B. Cinco de los siguientes criterios

1. Fiebre $\geq 38,5$ ° C
2. Esplenomegalia
3. Citopenias (afectando al menos 2 de las 3 líneas)
 - Hemoglobina < 9 g/dl (en lactantes < 4 semanas: hemoglobina < 10 g/dl)
 - Plaquetas $< 100 \times 10^3$ /ml
 - Neutrófilos $< 1 \times 10^3$ /ml
4. Hipertrigliceridemia (en ayuno, > 265 mg/dl) y/o hipofibrinogenemia (< 150 mg/dl)
5. Hemofagocitosis en la médula ósea, el bazo, los ganglios linfáticos o el hígado
6. Disminución o ausencia de actividad de las células *natural killer* (NK)
7. Ferritina > 500 ng/ml
8. CD25 soluble elevado

HEMATOLOGÍA

- Tratamiento con Dexametasona 40 mg/d
- Recibe una dosis de gammaglobulina

Persiste febrícula diaria durante la semana siguiente

Sesión clínica 3/2019: Infección diseminada por MAI y síndrome hemofagocítico

[Deja un comentario](#)

Recordamos que el caso lo presentaba el Dr. Manuel Martín, R3 de nuestro Servicio. Se trataba de una mujer joven, con infección por VIH no controlada, que ingresaba por una neumonía comunitaria con derrame metaneumónico y que pese a realizar un tratamiento correcto continuaba con mala evolución. En la presentación se plantean las posibilidades de [...]

Esta entrada se publicó en [Sesiones clínicas](#) y está etiquetada con [Guerra](#), [Manuel Martín](#) en [04/02/2019](#) por [Jose Guerra Laso](#).

Síndrome hemofagocítico

[Deja un comentario](#)

La pasada sesión de residentes fue presentada por el Dr. Sancho (R3) que repasó esta entidad poco frecuente y descrita por primera vez en 1939. Se trata de una enfermedad poco frecuente, derivada de un fallo de la inmunidad normalmente desencadenada por un agente gatillo y en el que predominan entre otros síntomas o signos [...]

Esta entrada se publicó en [Residentes](#) y está etiquetada con [Sancho](#) en [27/01/2017](#) por [Alberto Muela Molinero](#).

Sesión clínico-radiológica 1/2016: síndrome hemofagocítico secundario a aspergillosis invasiva.

Servicio de Medicina Interna del Hospital de León

[INICIO](#)

[BIENVENIDA](#)

[COMPOSICIÓN DEL SERVICIO](#)

[CALENDARIO DE SESIONES](#)

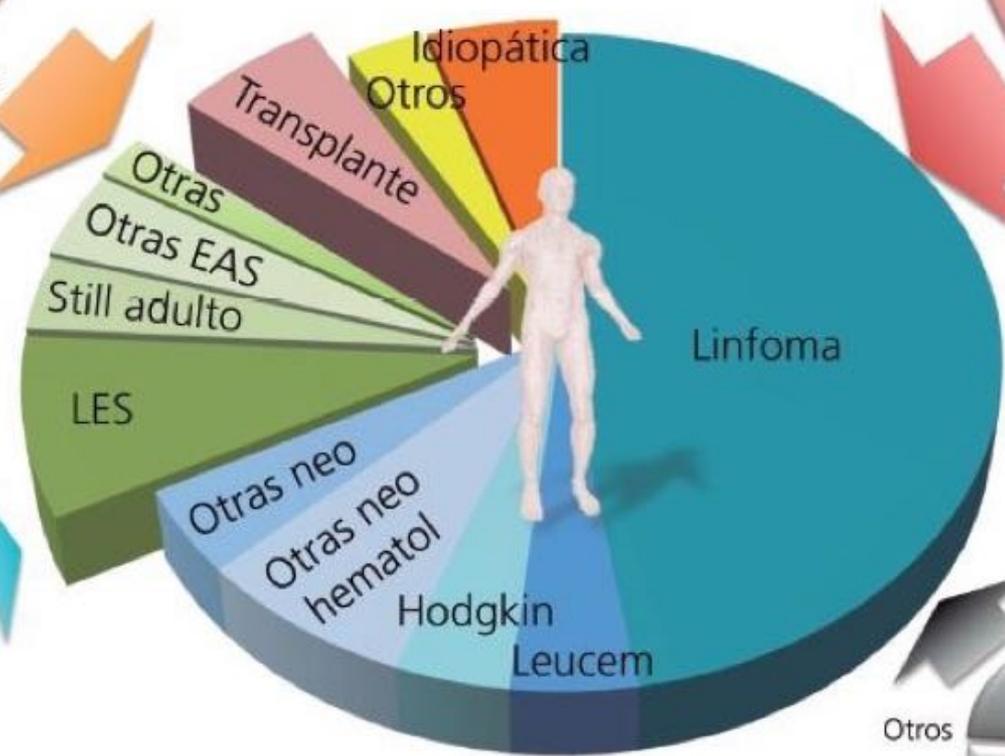
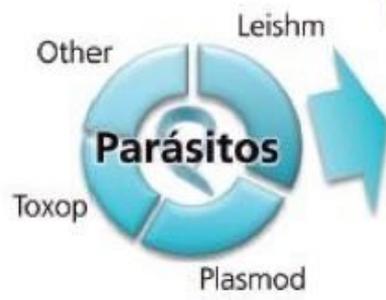
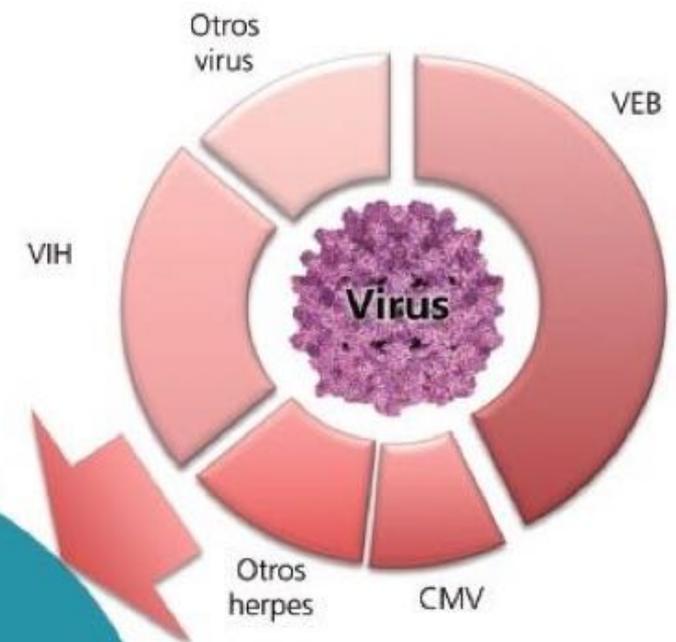
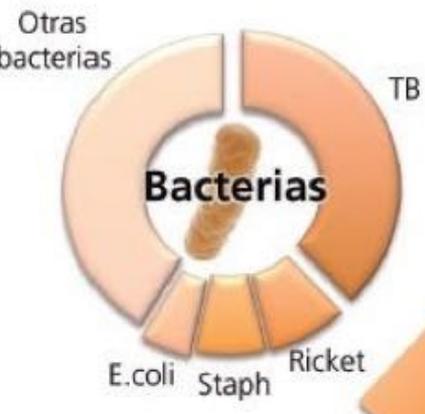
[SESIONES](#)

[OTRAS COSAS](#)



¿Y ahora qué?

Factores desencadenantes



Enfermedades predisponentes

HOSPITAL DE LEÓN

Altos de Nava S/N

Microbiología

Petición: **916030771**

Fecha Registro: **18.10.2016 09:49**

Fecha Impresión: **28/12/2016 20:00:16**

Nº Historia:

Paciente

Hospital: **HOSPITAL DE LEON**

Servicio: **MEDICINA INTERNA**

Médico: ---

Destino: ---

ArztNr:

Tipo de Muestra: **ESPUTO**

... de aquel cultivo de esputo que se recogió al pase a nuestro servicio

RESPIRATORIO

TINCION DE GRAM

CULTIVO

MICOBACTERIAS

TINCION DE AURAMINA

CULTIVO MEDIO SOLIDO

CULTIVO MEDIO LIQUIDO

INMUNOCROMATOGRAFIA

Mycobacterium tuberculosis_complex

-

Calidad de la Muestra: >25 PMN/C;

>25 C. EPITEL/C

Muestra no válida para cultivo. Se ruega enviar nueva muestra si está clínicamente indicado.

Negativa

Escaso Cto. de U.F.C. de BAAR

Positivo: Se observan BAAR

Positivo para el Complejo M. tuberculosis

	<i>uberculosis_com</i>			
Estreptomicina	S			
Rifampicina	S			
Isoniacida	S			
Etambutol	S			
Pirazinamida	S			

HOSPITAL DE LEÓN

Altos de Nava S/N

Microbiología

Pág: 1

Petición: Hospital: **HOSPITAL DE LEON**
Fecha Registro: **24.10.2016 14:41** Servicio: **MEDICINA INTERNA**
Fecha Impresión: **19/12/2016 20:00:15** Médico: **FUERTES NUÑEZ**
Nº Historia: Destino: **---**
Paciente ArztNr:

Tipo de Muestra **BIOPSIA/ASPIRADO MEDULA OSEA**

MICOBACTERIAS

TINCION DE AURAMINA

-
Negativa

HEMOCULTIVO Micobacterias

Positiva. Se confirma mediante cultivo

PCR TUBERCULOSIS MUESTRA

Positiva. No se detecta resistencia a RIF

Mycobacterium tuberculosis

PARASITOS

Ex.Parasitológico (concentrac.)

-
No se observan

		<i>M. tuberculosis</i>		
Estreptomicina		S		
Rifampicina		S		
Isoniacida		S		
Etambutol		S		
Pirazinamida		S		

UROCULTIVOS
UROCULTIVO

-
Positivo
Recuento aproximado 1.000 UFC/ml
Recuento muy bajo. Valorar según
clínica. Posible contaminación.

Escherichia coli

	<i>E.coli</i>			
BLEE	Neg			
Ampicilina	≤8 S			
Nitrofurantoina	≤32 S			
Ciprofloxacina	≤0.5 S			
Norfloxacina	≤0.5 S			
Cotrimoxazol	≤2/38 S			
Fosfomicina	≤16 S			

HEMOCULTIVOS / LCR / Líquidos
CULTIVO Sangre/Líquidos

-
Positivo
Dos muestras de hemocultivo aerobio y anaerobio
INST_POSITIVE
INST_POSITIVE
Venopunción

Botella AEROBIA
Botella ANAEROBIA
VÍA EXTRACCIÓN
Escherichia coli

	<i>E.coli</i>			
BLEE	Neg			
Ampicilina	≤8 S			
Amoxi/Clav.	≤8/4 S			
Piper/Tazobactam	≤8 S			
Cefazolina	≤8 S			
Cefuroxima	≤4 S			
Cefotaxima	≤1 S			
Imipenem	≤1 S			
Ertapenem	≤0.5 S			
Aztreonam	≤1 S			
Gentamicina	≤2 S			
Tobramicina	≤2 S			
Ciprofloxacina	≤0.5 S			
Cotrimoxazol	≤2/38 S			

Día + 33 de ingreso en M. Interna
Pico febril de 39.5°C con escalofríos,
tiritona y marcado deterioro del paciente
PCT 7.45, PCR 231
Se empieza con antibioterapia empírica

Patients diagnosed with infection-associated HLH at Peking Union Medical College Hospital from 2006 to 2015.

Infection pathogen		Number of cases
Virus	Epstein-Barr virus	35
	Cytomegalovirus	15
	Herpes simplex virus	3
	Hepatitis A virus	2
	Japanese encephalitis virus	1
	Parvovirus	1
	Coxsackie virus	1
	Patients with high possibility of virus infection, but with no specific etiological evidence	14
Bacteria	<i>Tubercle bacillus</i>	8
	<i>Enterococcus faecium</i>	4
	<i>Acinetobacter baumannii</i>	2
	<i>Escherichia coli</i>	2
	<i>Klebsiella pneumoniae</i>	1
Fungus	<i>Candida albicans</i>	2

Zhang et al. Medicine 2017

Clinical features of 8 patients with tuberculosis-associated hemophagocytic syndrome.

	Sex	Age, y	Symptom duration, mos	Fever	Spleno-megaly	Blood cytopenia	Hypertriglyceridemia and/or hypofibrinogenemia	Hemophagocytosis	NK cell activity↓	Ferritin >500 ng/mL
1	Female	60	30	Y	Y	Y	Y	Y	Y	Y
2	Female	31	1	Y	N	Y	Y	Y	Y	Y
3	Female	78	3	Y	Y	Y	Y	Y	Y	Y
4	Male	32	5	Y	Y	Y	Y	Y	-	Y
5	Male	37	6	Y	Y	Y	Y	Y	Y	Y
6	Female	28	5	Y	N	Y	Y	Y	Y	Y
7	Female	23	9	Y	Y	Y	Y	Y	-	Y
8	Female	60	2	Y	Y	Y	Y	Y	Y	Y

Elevated

soluble CD25	HLH-2004	H score	TB	Antitubercular therapy	HLH therapy	IVIG	Prognosis
-	7/8	252	Pulmonary	HREZ	Dex + CsA	N	Death
-	6/8	281	Tuberculous meningitis	HREZ	MP	N	Death
-	7/8	259	Pulmonary	RH	N	Y	Death
Y	7/8	244	Disseminated	HREZ	MP	N	Improved
-	7/8	284	Disseminated	RH	MP	N	Death
Y	7/8	271	Pulmonary	HREZ	Dex + VP16	N	Improved
-	6/8	269	Tuberculous peritonitis	HREZ	N	Y	Death
Y	8/8	269	Pulmonary	HE	Dex	Y	Death

Zhang et al. Medicine 2017

BIBLIOGRAFÍA SOBRE EL TEMA

- Wang YH, et al. Successful treatment of mycobacterial infection associated hemophagocytic lymphohistiocytosis with etoposide and anti-tuberculous therapy: a case report. *BMC Infect Dis* 2020; 20: 321-7.
- Zhang Y, et al. Tuberculosis-associated Hemophagocytic lymphohistiocytosis with initial presentation of fever of unknown origin in a general hospital. An analysis of 8 clinical cases. *Medicine* 2017; 96: 16-21.
- Aggarwal P, et al. Haemophagocytic lymphohistiocytosis: a cause for rare but fatal outcome in tuberculosis. *BMJ Case Reports* 2012.
<https://doi.org/10.1136/bcr-2021-006982>
- Singha A, et al. A case of hemophagocytic syndrome due to tuberculosis: uncommon manifestation of a common disease. *Case Reports in Med* 2014.
<http://dx.doi.org/10.1155/2014/613845>
- Ramos Casals M, et al. Adult haemophagocytic syndrome. *Lancet* 2014; 383: 1503-16.