

HEMOFAGOSİTOZ SENDROMU

Prof. Dr. Tuba Turunç

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi
Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji
XVII.KLİMİK 25.03.2017

Günaydın

Günaydın gül yüzlü
sevdiğime
Günaydın yeryüzünü
aydınlatan yeni güne
Günaydın gün görmek
için bekleyene
Günaydın, günaydın,
günaydın



Olgu



Olgu

Fizik Muayene

Ateş: 37.3 °C Nb: 88/dak TA: 100/70mm/Hg
Genel durum orta.
Bilinç açık, oryante ve koopere

Baş boyun: Doğal
Akciğer: Doğal
KVS: Doğal

Batın: Karaciğer ve dalak ele geliyor.
Travbe kapalı



Laboratuvar

Test Adı	P.D	Sonuç	S.Detay	Örnek Tarihi	Referans	Panik Değerler	Birim
BUN		13,00		23/10/2012 17:49:00	7,00 - 25,00		mg/dL
Kreatinin		0,65		23/10/2012 17:49:00	0,30 - 1,40		mg/dL
Total Bilirubin		2,02		23/10/2012 17:49:00	0,40 - 1,35		mg/dL
ALT		218,00		23/10/2012 17:49:00	10,00 - 60,00		IU/L
AST		139,00		23/10/2012 17:49:00	10,00 - 42,00		IU/L
ALP (Alkalen Fosfataz)		300,00		23/10/2012 17:49:00	25,00 - 100,00		IU/L
GGT		216,00		23/10/2012 17:49:00	7,00 - 60,00		IU/L
LDH		376,00		23/10/2012 17:49:00	100,00 - 240,00		IU/L
CRP (türbidimetrik)		68,60		23/10/2012 16:38:00	0,00 - 6,00		mg/L
Hemoglobin		13,40		23/10/2012 16:38:00	12,00 - 16,00		g/dL
Hematokrit		39,50		23/10/2012 16:38:00	40,00 - 53,00		%
Eritrosit		5,10		23/10/2012 16:38:00	4,50 - 5,90		M/mm3
MCV		77,40		23/10/2012 16:38:00	80,00 - 95,00		fL
MCH		26,30		23/10/2012 16:38:00	27,00 - 31,00		pg
MCHC		34,00		23/10/2012 16:38:00	32,00 - 36,00		g/dL
RDW		18,10		23/10/2012 16:38:00	12,20 - 15,20		%
Lökosit		5,12		23/10/2012 16:38:00	4,50 - 11,00		K/mm3
Nötrofil		54,60		23/10/2012 16:38:00	40,00 - 72,00		%
Lenfosit		30,80		23/10/2012 16:38:00	20,00 - 47,00		%
Monosit		13,70		23/10/2012 16:38:00	3,00 - 8,00		%
Eozinofil		0,05		23/10/2012 16:38:00	0,00 - 8,00		%
Bazofil		0,88		23/10/2012 16:38:00	0,00 - 1,00		%
Trombosit		91,20		23/10/2012 16:38:00	130,00 - 400,00		K/mm3
MPV		-----		23/10/2012 16:38:00	7,20 - 11,10		fL
PCT		-----		23/10/2012 16:38:00	0,10 - 0,41		%
PDW.		-----		23/10/2012 16:38:00	0,00 - 25,00		GSD
Sedimentasyon 1 Saat		3,00		23/10/2012 17:49:00	0,00 - 20,00		mm/saat

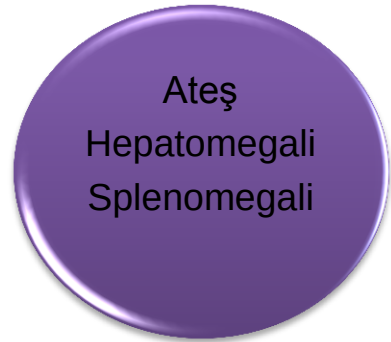
Laboratuvar

Dansite		1.015,00
pH		6,50
Protein		0,31
Glukoz(İdrar)		0,00
Keton (İdrar)		0,00
Bilirubin		Negatif
Urobilinojen		10,00
Kan		Negatif
Lökosit Esteraz Aktivitesi		+Pozitif
Nitrit		Negatif
Mikroskopi		1-2 ERİTROSİT 4-6 LÖKOSİT 1-2 EPİTEL HÜCRE



TSH		2,84		23/10/2012 17:49:00	0,40 - 4,67		uIU/mL
Anti HBs (Kantitatif)		0,00 Negatif		23/10/2012 17:49:00	Negatif		mIU/mL
Anti HBc IgM		0,03 Negatif		23/10/2012 17:49:00	Negatif		S/CO
HAV Ig M		0,24 Negatif		23/10/2012 17:49:00	Negatif		S/CO
Anti HCV		0,04 Negatif		23/10/2012 17:49:00	Negatif		S/CO
Anti HIV		0,29 Negatif		23/10/2012 17:49:00	Negatif		S/CO

Ön Tanı

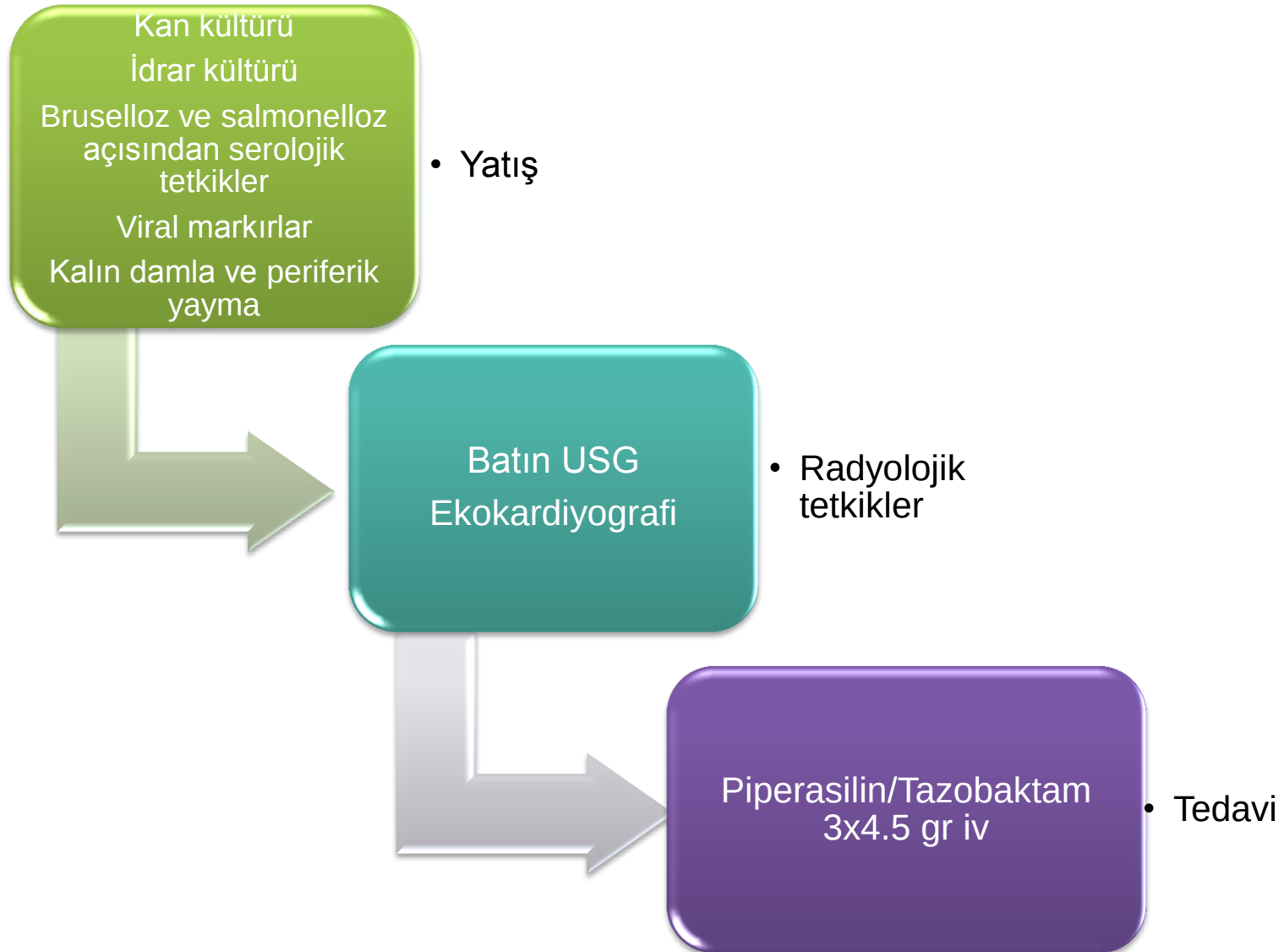


Neutropenic Illnesses

- Türkiye

	Disease	N	
	Subacute thyroiditis	16	—
	Familial Mediterranean fever	7	—
	Sarcoidosis	4	—
	Drug fever	4	—
Infectious	Cirrhosis	3	—
	Inflammatory bowel disease	3	—
Collagen	Hyperthyroidism	2	—
Oncologic	Basedow-Graves Disease	2	—
Other dis	Sweet's Syndrome	2	—
Reason of	Diverticulitis	1	—
	Acute hepatitis	1	—
Total	Guillain-Barre Syndrome	1	—
	Thrombotic thrombocytopenic purpura	1	—
	Weber-Christian disease	1	—
	Myelodysplastic syndrome	3	—

Plan



Yatışın 2. Günü



Seroloji

- Brusella STA (Coombslu): Negatif
- Salmonella Agglütinasyonu: Negatif
- Monospot testi: Negatif



Batın USG:

- Hepato-splenomegali, karaciğer parankimin de heterojen görünüm.
- İntraabdominal yaygın serbest sıvı.



Transtorask Ekokardiyografi:

- Mitral ön yaprak ventrikül yüzünde 0.4x0.3 cm kalınlığında hareketli oluşum vejetasyon?
- Transözofajiyal ekokardiyografi önerilir

Infektif Endokardit

European Heart Journal Advance Access published August 29, 2015



European Heart Journal
doi:10.1093/eurheartj/ehv319

ESC GUIDELINES

2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis

The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC)

Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM)

İnfektik Endokardit Tanı Kriterleri

I. Majör kriterler

1. Pozitif kan kültürü

- A. İki ayrı kültürde enfektif endokardit ile uyumlu tipik mikroorganizmalar
- B. Israrıcı kan kültürlerinden enfektif endokardit ile uyumlu mikroorganizmalar; en az 12 saat arayla alınan ≥ 2 kültür pozitifliği veya ilki ile sonuncu arasında en az bir saat olan üç kültürün hepsinde veya dört kültürün çoğunda pozitiflik
- C. *Coxiella burnetti* için tek kültürde pozitiflik veya IgG antikor titresi $>1:800$

2. Enfektif endokardit için pozitif görüntüleme bulguları

- A. Endokardit için ekokardiyografik pozitif bulgular
 - Vejetasyon
 - Apse, psödoanevrizma veya intrakardiyak fistül
 - Kapakta anevrizma, perforasyon
 - Protez kapakta yeni kısmi ayrılma
- B. Prostetik kapak çevresinde FDG-PET/BT veya lökosit işaretli SPECT/BT anormal aktivite tutulumu
- C. Kardiyak BT ile paravalvüler lezyon varlığı

II. Minör kriterler

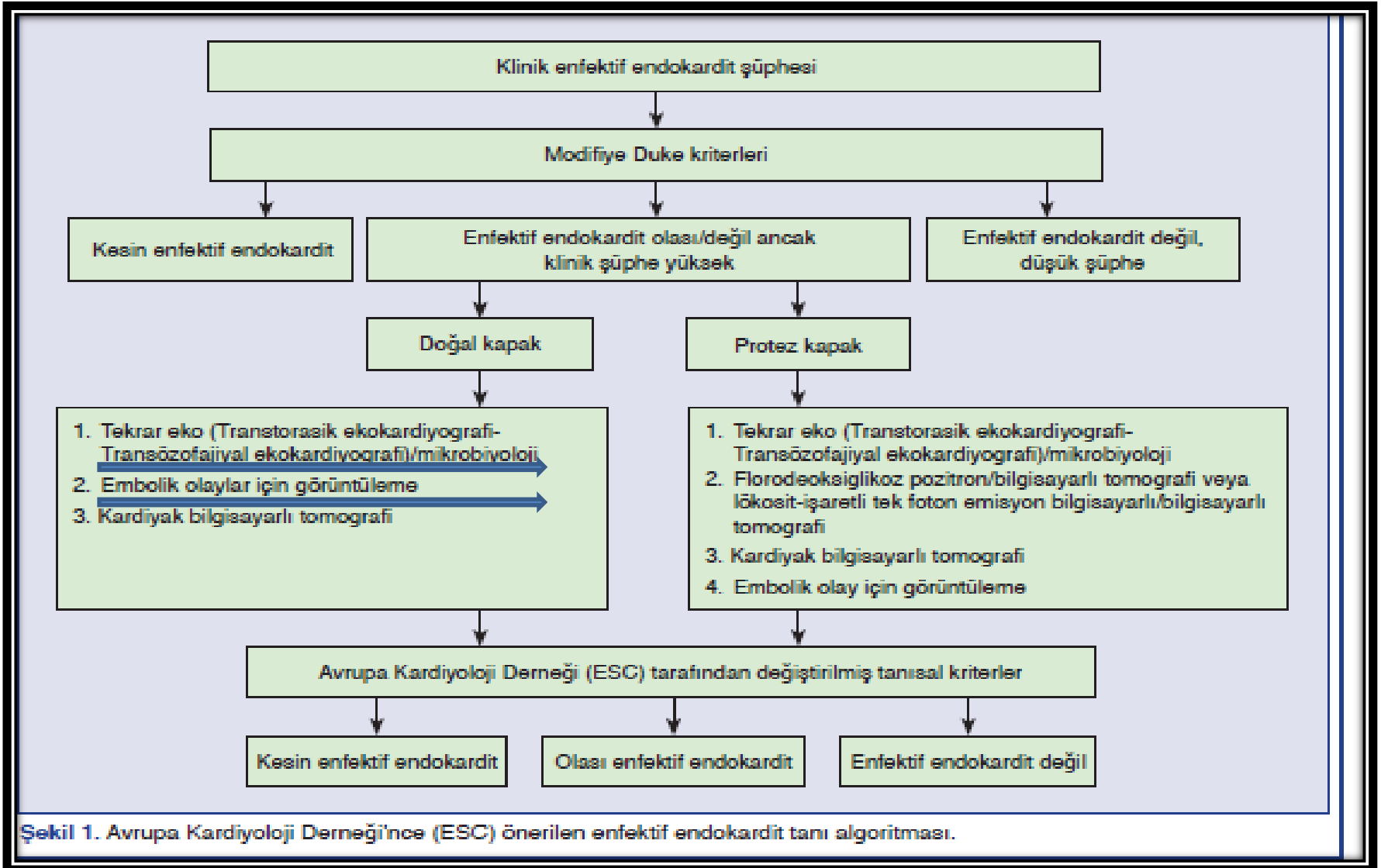
- 1. Predispozan kardiyak hastalıklar veya intravenöz ilaç kullanımı
- 2. Ateş $>38^{\circ}\text{C}$
- 3. Vasküler belirtiler: konjktival kanama, Janeway lezyonları, arteriyel emboli, pulmoner infarktüsler, mikotik anevrizma veya intrakraniyal kanama (Yeni görüntüleme yöntemleriyle)
- 4. İmmünolojik belirtiler: Glomerülonefrit, Osler nodülleri, Rroths lekesi ve romatik faktör pozitifliği
- 5. Mikrobiyolojik deliller: Major kriteri karşılamayan pozitif kan kültürü veya enfektif endokardit ile uyumlu mikroorganizmaların aktif enfeksiyonuna ait serolojik kanıtlar

Kesin tanı: İki majör veya bir majör artı üç minör veya beş minör kriter varlığı

Olası tanı: Bir majör artı bir minör veya üç minör kriter varlığı

FDG-PET: Florodeoksiglukoz pozitron emisyon tomografisi; BT: Bilgisayarlı tomografi; SPECT: Tek foton emisyon bilgisayarlı tomografi.

İnfektif Endokardit



Yatışın 3. Günü

Ek Radyolojik Tetkikler

- Transözofajiyal Ekokardiyografi
- Toraks ve batin Bilgisayarli Tomografi

Tedavi Değişikliği

- Daptomisin 1x500 mg iv
- Meropenem 3x1 gr iv

Yatışın 3. Günü

Total Bilirubin	3,24	26/10/2012 00:11:00	0,40 - 1,35	mg/dL
ALT	144,00	26/10/2012 00:11:00	10,00 - 60,00	IU/L
AST	141,00	26/10/2012 00:11:00	10,00 - 42,00	IU/L
ALP (Alkalen Fosfataz)	307,00	26/10/2012 00:11:00	25,00 - 100,00	IU/L
GGT	229,00	26/10/2012 00:11:00	7,00 - 60,00	IU/L
LDH	343,00	26/10/2012 00:11:00	100,00 - 240,00	IU/L
CRP (türbidimetrik)	68,30	26/10/2012 00:11:00	0,00 - 6,00	mg/L
Hemoglobin	10,00	26/10/2012 00:11:00	12,00 - 16,00	g/dL
Hematokrit	28,60	26/10/2012 00:11:00	40,00 - 53,00	%
Eritrosit	3,71	26/10/2012 00:11:00	4,50 - 5,90	M/mm3
MCV	77,10	26/10/2012 00:11:00	80,00 - 95,00	fL
MCH	27,00	26/10/2012 00:11:00	27,00 - 31,00	pg
MCHC	35,00	26/10/2012 00:11:00	32,00 - 36,00	g/dL
RDW	17,20	26/10/2012 00:11:00	12,20 - 15,20	%
Lökosit	3,57	26/10/2012 00:11:00	4,50 - 11,00	K/mm3
Nötrofil	58,70	26/10/2012 00:11:00	40,00 - 72,00	%
Lenfosit	29,10	26/10/2012 00:11:00	20,00 - 47,00	%
Monosit	11,50	26/10/2012 00:11:00	3,00 - 8,00	%
Eozinofil	0,00	26/10/2012 00:11:00	0,00 - 8,00	%
Bazofil	0,69	26/10/2012 00:11:00	0,00 - 1,00	%
Trombosit	92,40	26/10/2012 00:11:00	130,00 - 400,00	K/mm3
APTT	74,90	26/10/2012 19:26:00	26,00 - 36,00	sn
PTZ	14,80	26/10/2012 19:26:00	11,00 - 15,00	sn
PT %	62,20	26/10/2012 19:26:00	70,00 - 130,00	%
PTZ INR	1,20	26/10/2012 19:26:00	0,85 - 1,20	INR
Fibrinojen	1,40	26/10/2012 19:26:00	1,80 - 3,50	g/L
Kanama Zamanı	3,00	26/10/2012 19:26:00	1,00 - 3,00	dakika

Pansitopeni ve Ateş

Kanın hücresel elemanlarının eksikliğidir.

Anemi

Lökopeni $< 5.000 \text{ mm}^3$

Trombositopeni

Hafif

Nötrofil $1.000 - 1.500/\text{mm}^3$

Trombosit $50 - 100.000/\text{mm}^3$

OLGUMUZ

Orta

Nötrofil $500 - 1.000 /\text{mm}^3$

Trombosit $20 - 50.000/\text{mm}^3$

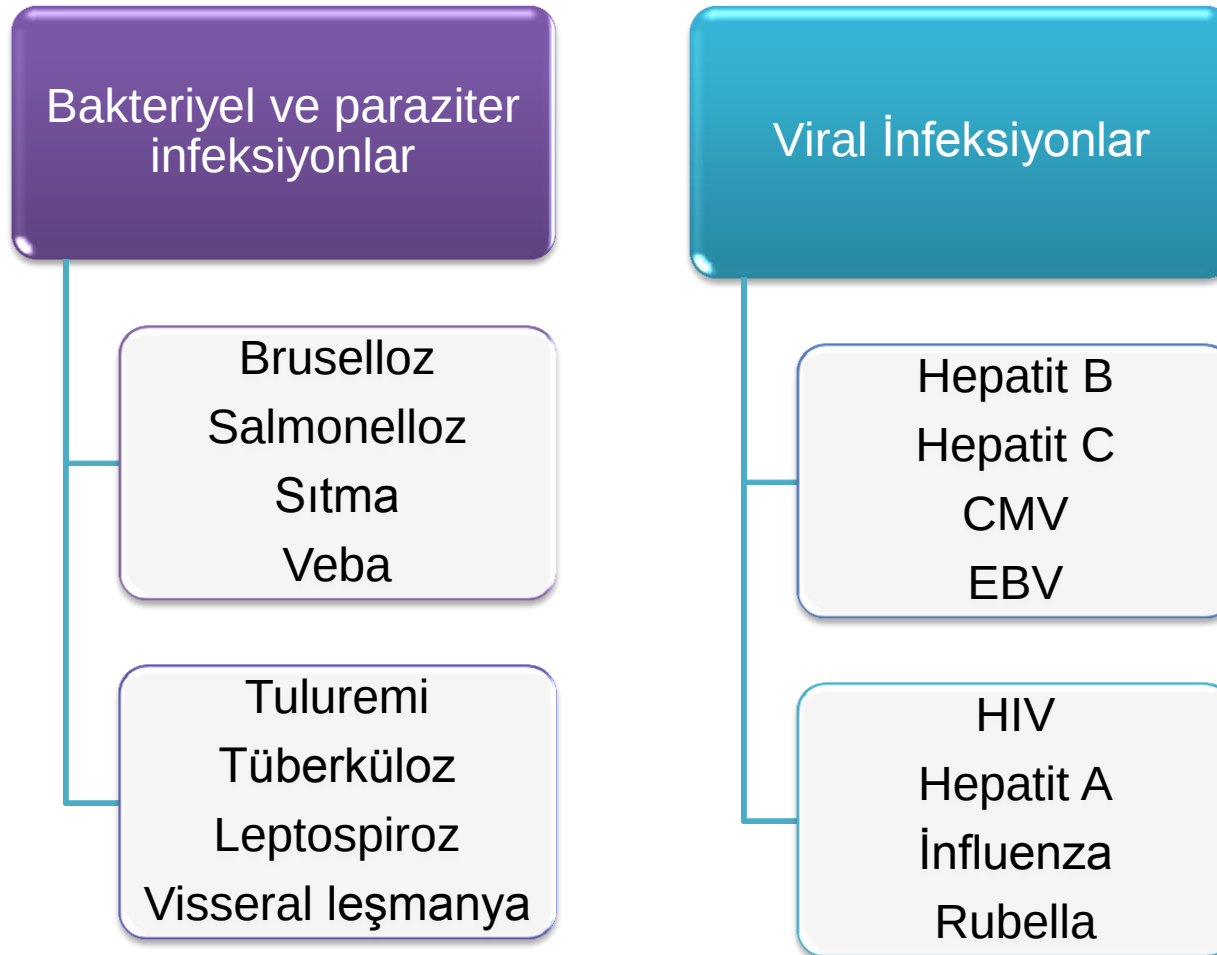
CİDDÎ

Nötrofil $< 500/\text{mm}^3$

Trombosit $< 20.000/\text{mm}^3$

Retikülosit < 1

Pansitopeni İle Seyreden İnfeksiyonlar



Pansitopeni ve Ateş

3 haftadan daha fazla devam eden ateş
splenomegali ve pansitopenisi olan 80
hastaya kemik iliği aspirasyonu

%40 *Plasmodium*
%23 hematolojik malignensi

%20 Kİ süpresyonu
%1.25 *Leishmania*

Yatışın 5. Günü

Kan kültürü steril devam ediyor
İdrar kültüründe üreme olmadı

Kalın damla incelemesinde:
Plasmodium trofozoidi izlenmedi

TEE: Vejetasyon saptanmadı

Yatışın 5. Günü

Viral Markırlar

- EBV,
- CMV,
- HSV ve Rubella için ELİSA ile IgM: Negatif

Diğer Serolojik Testler

- ANA:Negatif
- RF< 10,8 IU/ml
- Anti-CCP: <7 U/ml

Radyolojik Görüntüleme Teknikleri

Batın BT Karaciğer

- Karaciğer normalden büyük, heterojen dansite özelliği göstermektedir. Parankimi içerisinde sınırları net demarke edilemeyen en büyükleri sol lob 2. segmentte çapı 2 cm'yi bulan hipodens lezyon mevcuttur.

Batın BT Dalak

- Normalden büyük olup yaklaşık ön-arka çapı 150 mm, vertikal uzunluğu ise yaklaşık 169 mm olarak ölçülmüştür. Parankim dansitesi aynı karaciğerde olduğu gibi heterojen görünümde olup parankimi içerisinde net sınır vermeyen çapı 2.5-3 cm'yi geçmeyen çok sayıda hipodens lezyon odağı mevcuttur

Yatışın 7.günü

Kemik iliği aspirasyon
incelemesinde:
Şüpheli *Leishmania*
trofozoidleri



Lipozomal
Amfoterisin B
3 mg/kg/gün iv



Kemik iliği aspirasyon
örneğinden
Leishmania Real time
PCR istendi

Yatışın 9.Günü

Test Adı	P.D	Sonuç	S.Detay	Örnek Tarihi	Referans	Panik Değerler	Birim	:
Total Bilirubin	!	19,01		08/11/2012 00:17:00	0,40 - 1,35	>15,00	mg/dL	
Direk Bilirubin		14,44		08/11/2012 00:17:00	0,10 - 0,50		mg/dL	
ALT		100,00		08/11/2012 00:17:00	10,00 - 60,00		IU/L	
AST		394,00		08/11/2012 00:17:00	10,00 - 42,00		IU/L	
ALP (Alkalen Fosfataz)		499,00		08/11/2012 00:17:00	25,00 - 100,00		IU/L	
LDH		779,00		08/11/2012 00:17:00	100,00 - 240,00		IU/L	
CRP (türbidimetrik)		43,10		08/11/2012 00:17:00	0,00 - 6,00		mg/L	
Hemoglobin		8,36		08/11/2012 00:17:00	12,00 - 16,00		g/dL	
Hematokrit		23,70		08/11/2012 00:17:00	40,00 - 53,00		%	
Eritrosit		2,91		08/11/2012 00:17:00	4,50 - 5,90		M/mm3	
MCV		81,50		08/11/2012 00:17:00	80,00 - 95,00		fL	
MCH		28,80		08/11/2012 00:17:00	27,00 - 31,00		pg	
MCHC		35,30		08/11/2012 00:17:00	32,00 - 36,00		g/dL	
RDW		18,10		08/11/2012 00:17:00	12,20 - 15,20		%	
Lökosit		1,61		08/11/2012 00:17:00	4,50 - 11,00		K/mm3	
Nötrofil		53,70		08/11/2012 00:17:00	40,00 - 72,00		%	
Lenfosit		26,40		08/11/2012 00:17:00	20,00 - 47,00		%	
Monosit		16,60		08/11/2012 00:17:00	3,00 - 8,00		%	
Eozinofil		0,16		08/11/2012 00:17:00	0,00 - 8,00		%	
Bazofil		3,04		08/11/2012 00:17:00	0,00 - 1,00		%	
Trombosit	!	17,20		08/11/2012 00:17:00	130,00 - 400,00	<40,00 - >1.000,00	K/mm3	

Leishmania Real Time PCR: Negatif

Hematoloji İle Konsey



Hemofagositik sendrom?

(Hemofagositik Lenfositosis; HLH)

Ek tetkikler;

Ferritin; 60.564 ng/ml (15-200)

Trigliserid; 477 mg/dl (50-175)

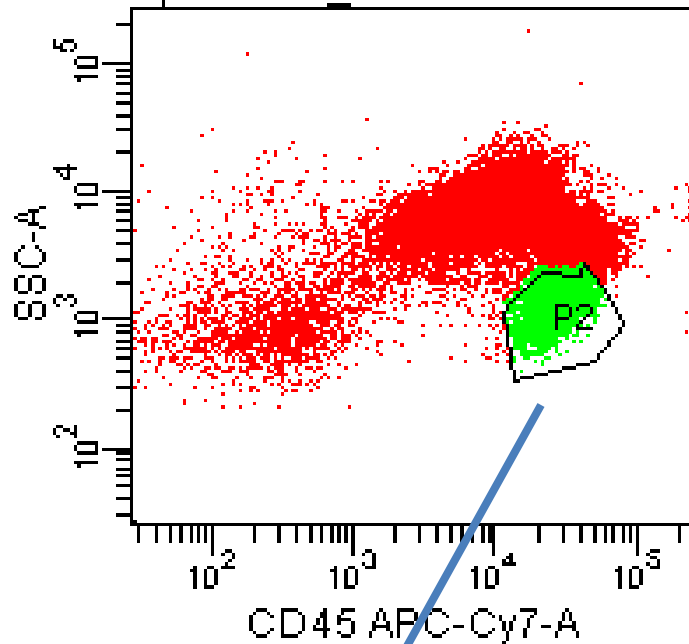
Fibrinojen; 1.4 g/L (1,8-3,5)

Karaciğer biyopsisi yapılması

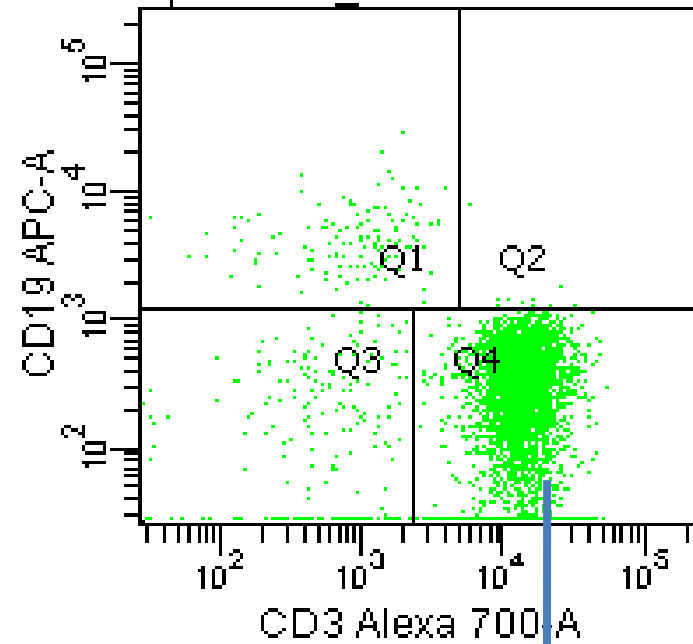
Deksameton 1x40 mg iv tedavi başlanması

Kemik İliği

Akım-sitometri



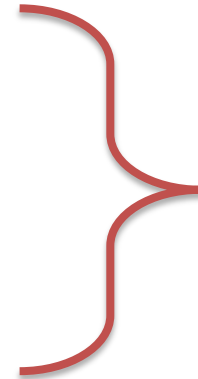
Lenfosit %5.9
Lenfopeni



%89'u T-lenfosit

Kemik İliği Akım-sitometri

- CD4 (Th) %19.9
- CD8 (Ts) %60.7
- CD19 (B) %4.3
- CD56 (NK) %2.3



Lenfopeni,
T hücre oranında artış,
Th/Ts oranı ters dönmüş,
NK azalmış

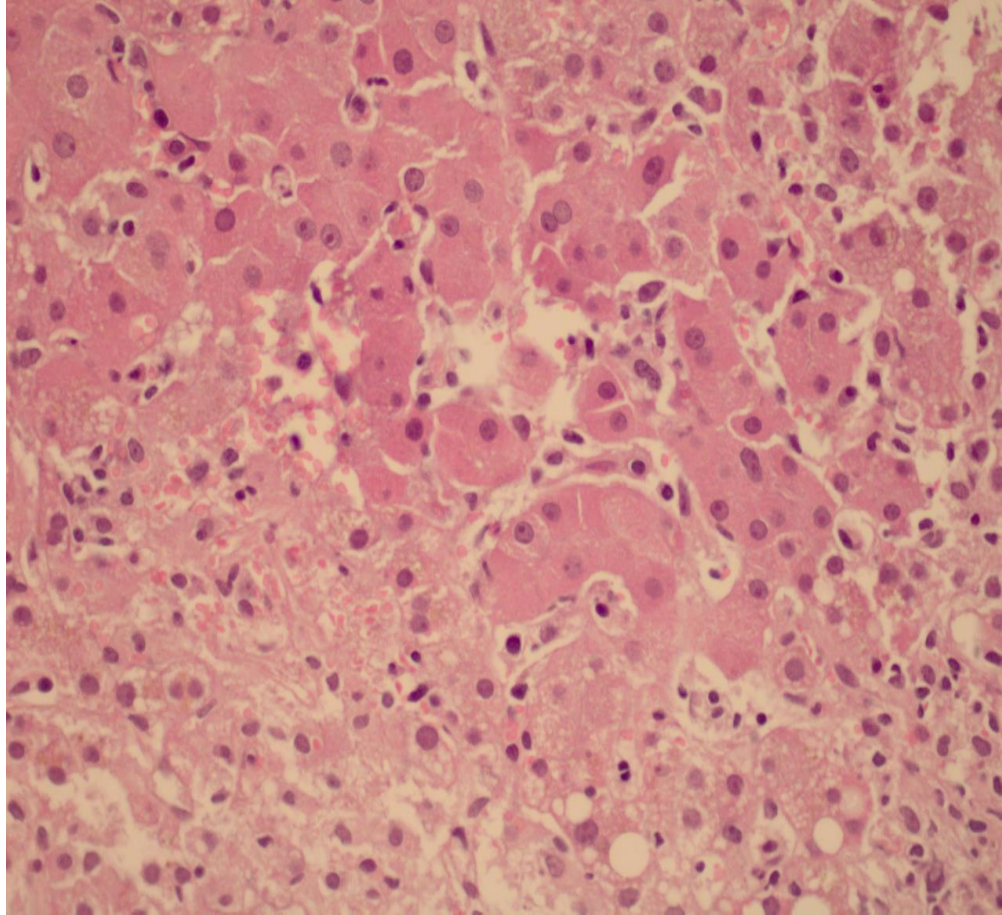
Yatışın 11. Günü

Karaciğer biyopsisi

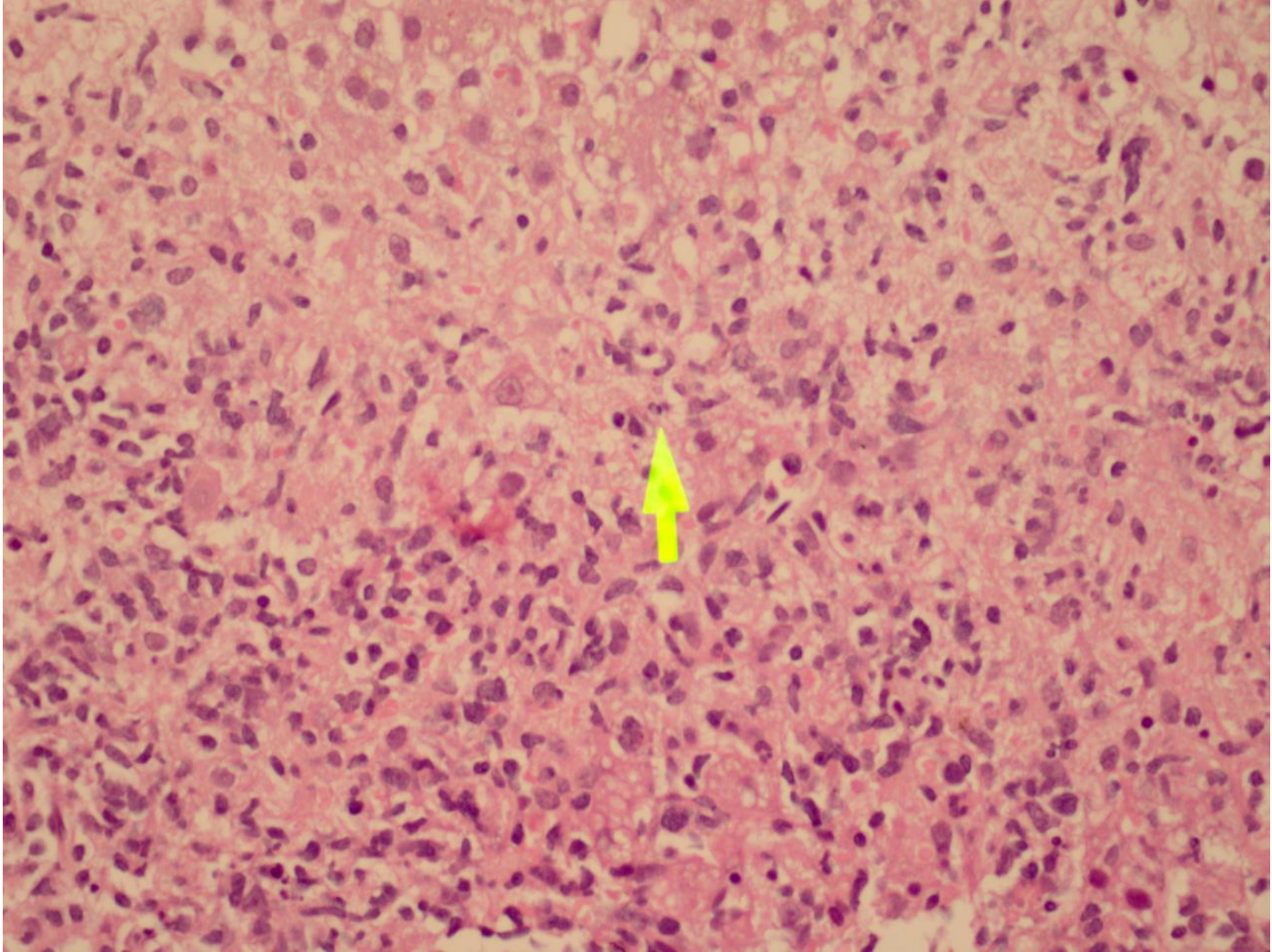


IVIG tedavisi
başlandı

Karaciğer Biyopsisi



Karaciğer Biyopsisi



Yatışın 14.Günü



Yatışın 18. günü

Tonik klonik konvülziyonlar



YBÜ'ne alındı



Solunum arresti

Entübe edildi



Hipotansiyon ve bradikardi

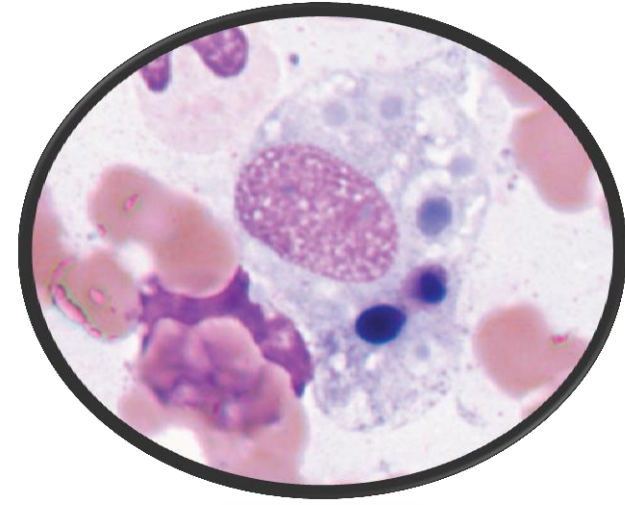


Eksitus

Hemofagositik Lenfohistiositoz (HLH)



HLH



Mortalite

Primer: %100
(tedavisiz)

Sekonder: % 50

İsveç'te

0.12/100.000

Japonya'da

0.342/100.000

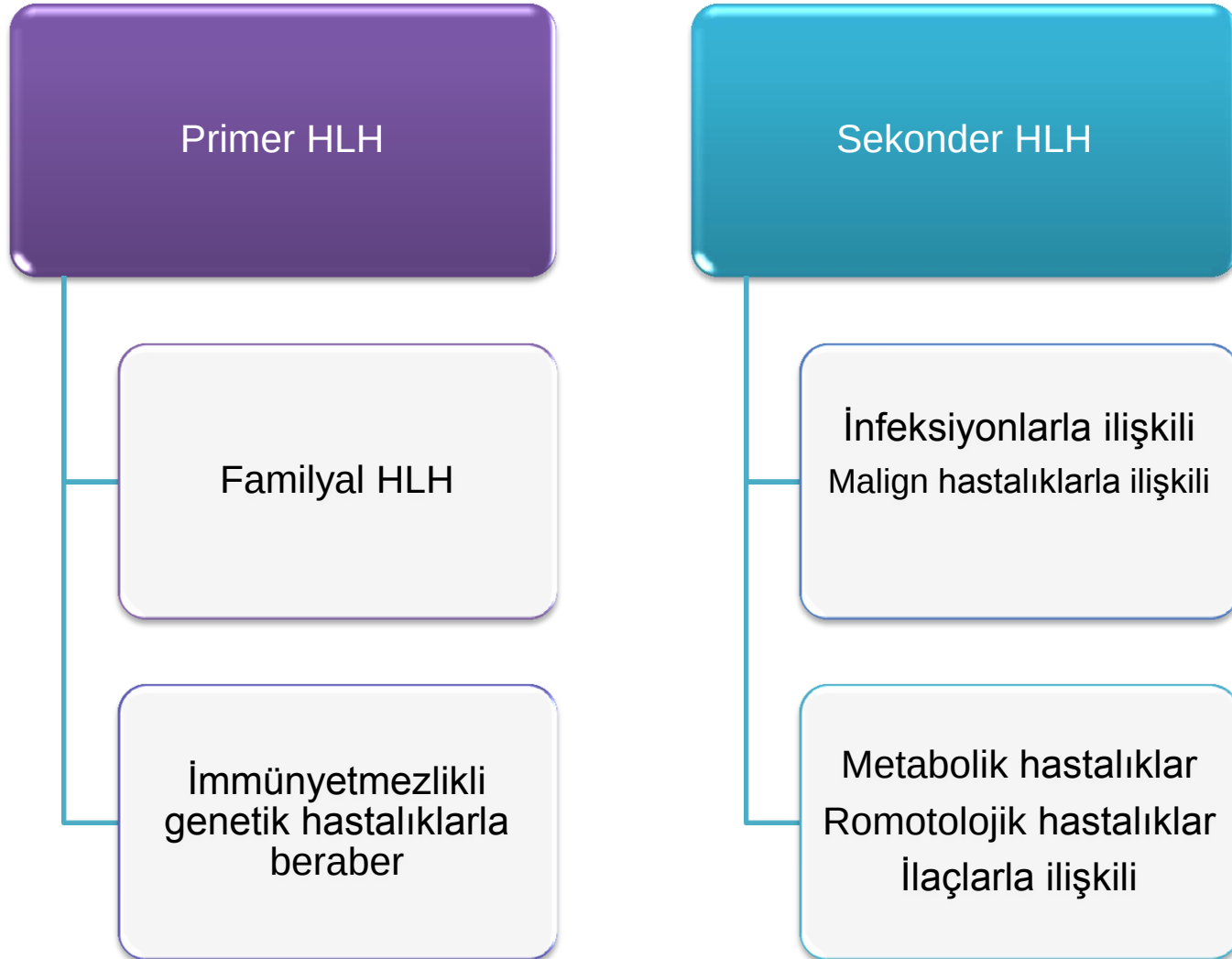
Türkiye'de

7.5 /10.000

(akraba evliliği?)

Görülme Sıklığı

HLH



İnfeksiyona Sekonder HLH

Viral

- EBV
- CMV
- HIV
- Hepatit A
- Cocksackie virüs
- Avian İnfluenza
- Parvovirüs B19
- HHV-6, HHV-8
- VZV
- HSV

Bakteriyel

- Tüberküloz
- *Brucella* spp.
- *Salmonella* spp
- Leptospiroz

Paraziter

- *Leishmania* spp.
- Malarya

Sekonder HLH

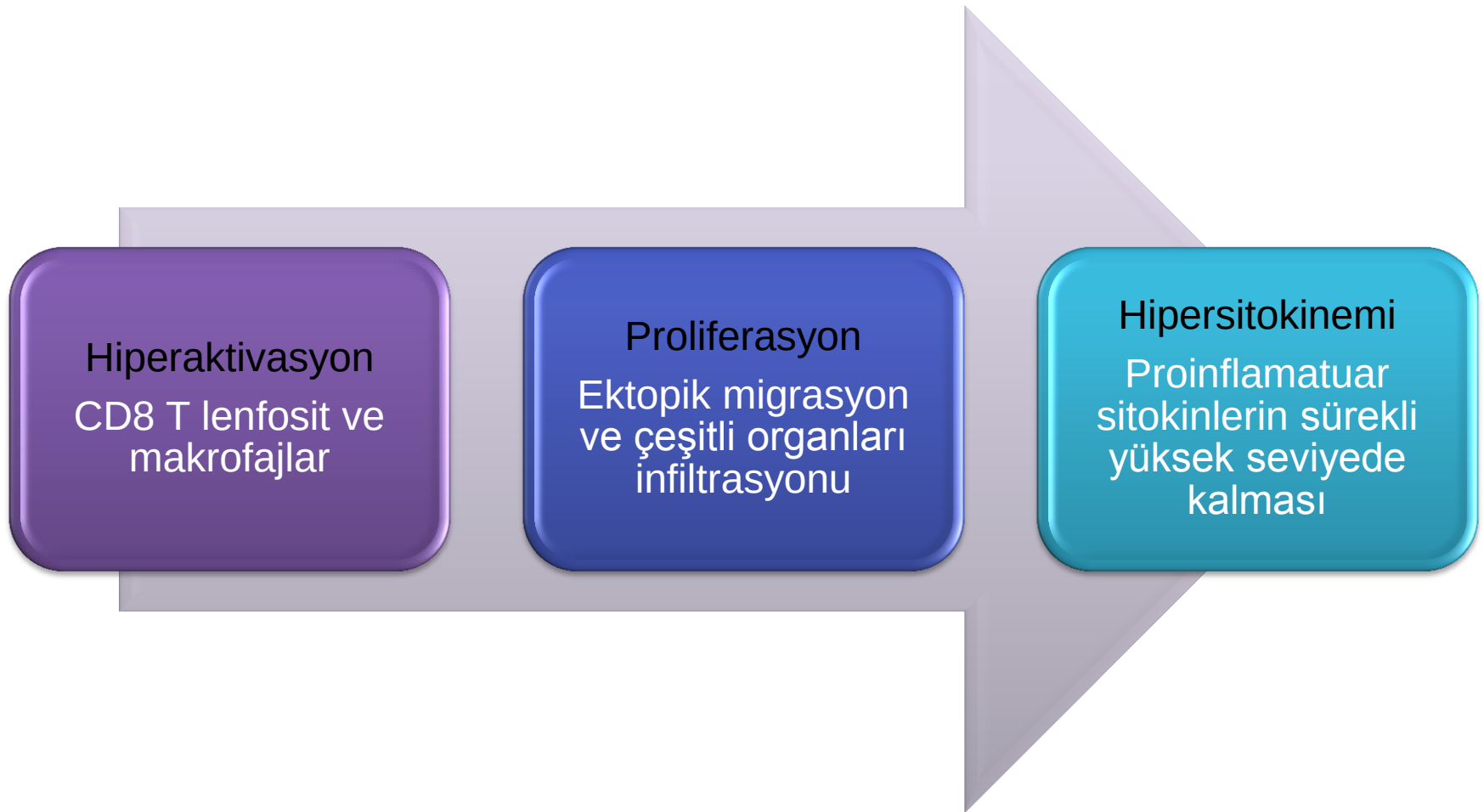
103 erişkin HLH

49 Olgu
Hematolojik malignite

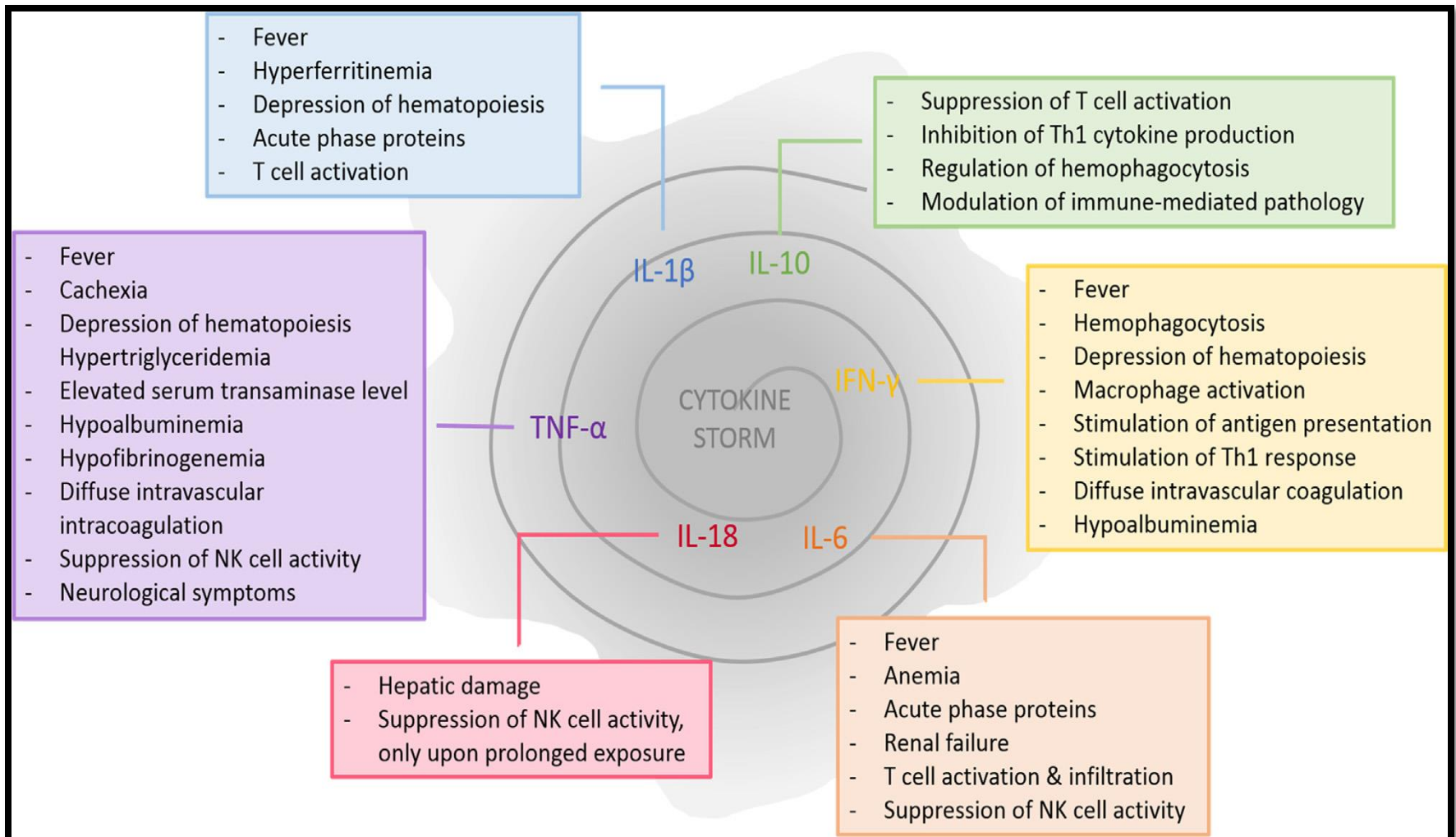
24 Olgu
İnfeksiyon
EBV 8
CMV 6
Coxsackie 1
HSV 1
TB 4
Diğer bakteriler 4

14 otoimmün,
24 bilinmeyen

Patogenez



Patogeneze



İlk Tanı Kriterleri 1991

Klinik

- Ateş
- Splenomegali

Laboratuvar

- Sitopeni
- (en az 2 seride görülen)
 - Hemoglobin < 9 g/L
 - Trombosit < $100 \times 10^9/L$
 - Nötrofil < $1 \times 10^9/L$
- Hipertrigliseritemi
ve/veya
hipofibrinojenemi
- Açlık trigliserit ≥ 265 mg/dl
- Fibrinojen $\leq 1,5$ g/L

Histopatoloji

- Kemik iliği, dalak
yada LAP'de
malignite kanıtı
olmadan
hemofagositozun
gösterilmesi

Tanı Kriterleri 2004

1-HLH ile uyumlu moleküler tanı

2-Aşağıdaki 8 ölçütten en az 5'inin gösterilmesi

Klinik

- Ateş
- Splenomegali

Laboratuvar

- Sitopeni
- (en az 2 seride görülen)
 - Hemoglobin<90g/L
 - Trombosit<100x10⁹/L
 - Nötrofil <1x10⁹/L
- Hipertrigliseritemi ve/veya hipofibrinojenemi
- Açlık trigliserit ≥ 265 mg/dl
- Fibrinojen≤1,5 g/L

Histopatoloji

- Kemik iliği, dalak yada LAP'de malignite kanıtı olmadan hemofagositozun gösterilmesi

Hiperferritinemi ≥ 500µg/L
Düşük NK aktivitesi
Çözünebilir CD25 ≥ 2400 U/ml

3 yeni kriter

Tanı Kriterleri 2009

Aşağıdaki 4 ölçütten
en az 3'ü

- Ateş
- Splenomegali
- Sitopeni (en az 2 seride görülen)
- Hepatit

Aşağıdakilerden en
az biri

- Hemofagositoz
- Yüksek ferritin
- Yüksek sIL-2R α
- Düşük ya da saptanamayan NK hücre aktivitesi

Destekleyici diğer
bulgular

- Hipertrigliseritemi
- Hipofibrinojenemi
- Hiponatremi

Klinik

Ateş

Kanama

Deri döküntüsü

Sarılık

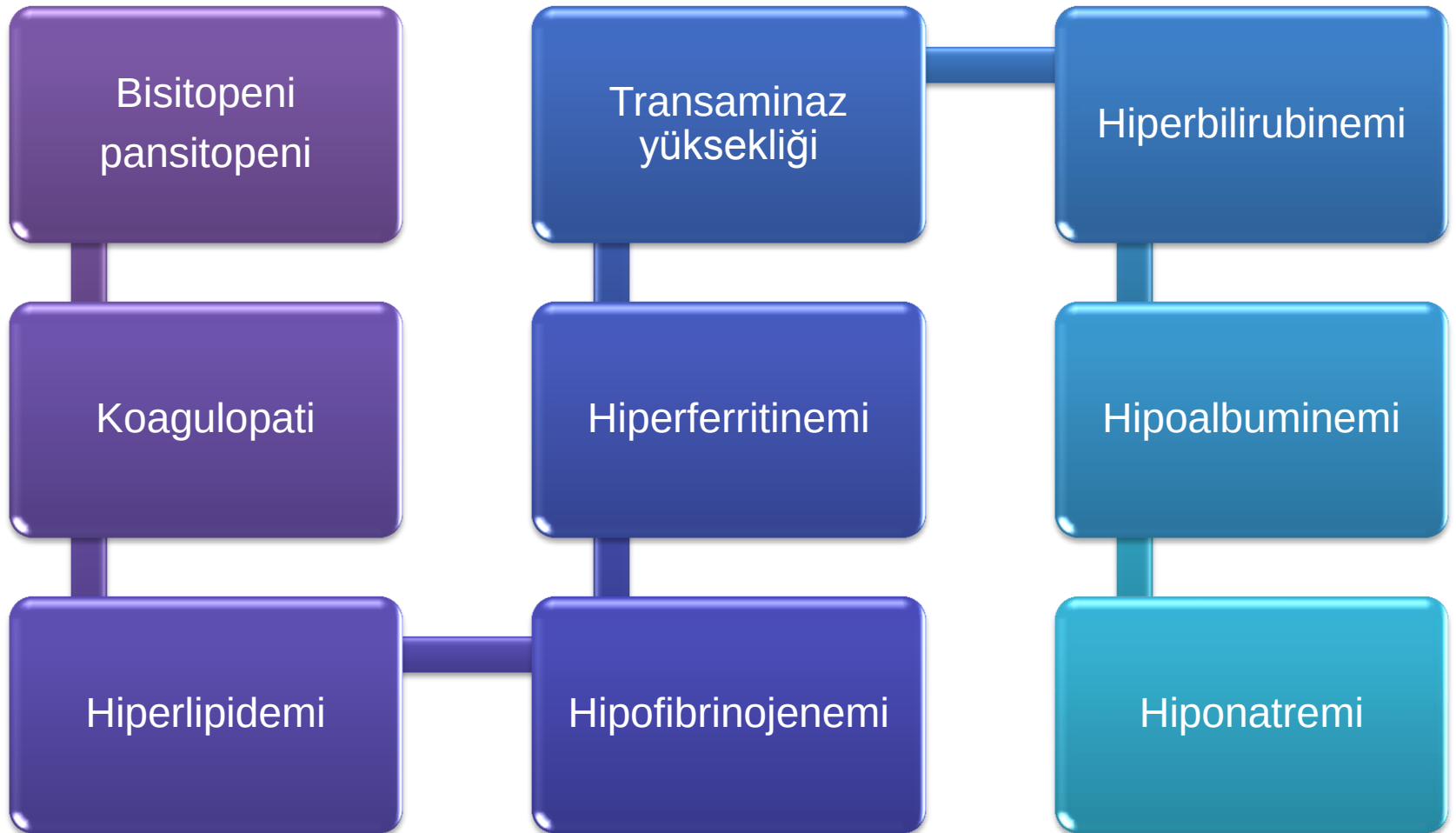
SSS anormallikleri

Klinik

Toplam:103 erişkin HLH Olgusu

Klinik Bulgu	n	%
Ateş	99	96.1
Splenomegali	82	79,6
Hepatomegali	67	65
LAP	55	53.4
Böbrek tutulumu	35	34
- Yeni proteinüri	32	31.1
- Kreatinin artışı	8	7.8
GIS kanama	15	14,6
DIC	14	13,6
SSS tutulumu	13	12,6
* Bilinç değişikliği	10	9,7
* İntrakraniyel kanama	3	2,9

Laboratuvar



Laboratuvar

Laboratuvar	N	%
Trombositopeni	89/103	86.4
Lökopeni	79/103	77.7
Nötropeni	76/103	73.8
Anemi	61/103	59.2
KCFT Bzk.	101/103	98.1
* ALT	81/97	83.5
* AST	70/83	84.3
* T. Bilirubin	49/83	59
LDH	88/89	98.9
Hipofibrinojenemi	56/92	60.9
Hipertrigliseritemi	54/61	88.5
Hiperferritinemi	63/64	98.4
NK	38/43	88.4
ESR	48/73	65.8
CRP	59/63	93.7



Hiperferritinemi

Ferritin seviyesi > 500µg/L olan 330 olgunun

> 10.000µg/L

- %90 duyarlı,%96 özgül

> 30.000µg/L

- %100 özgül

*Allen CE. *Pediatr Blood Cancer* 2008.

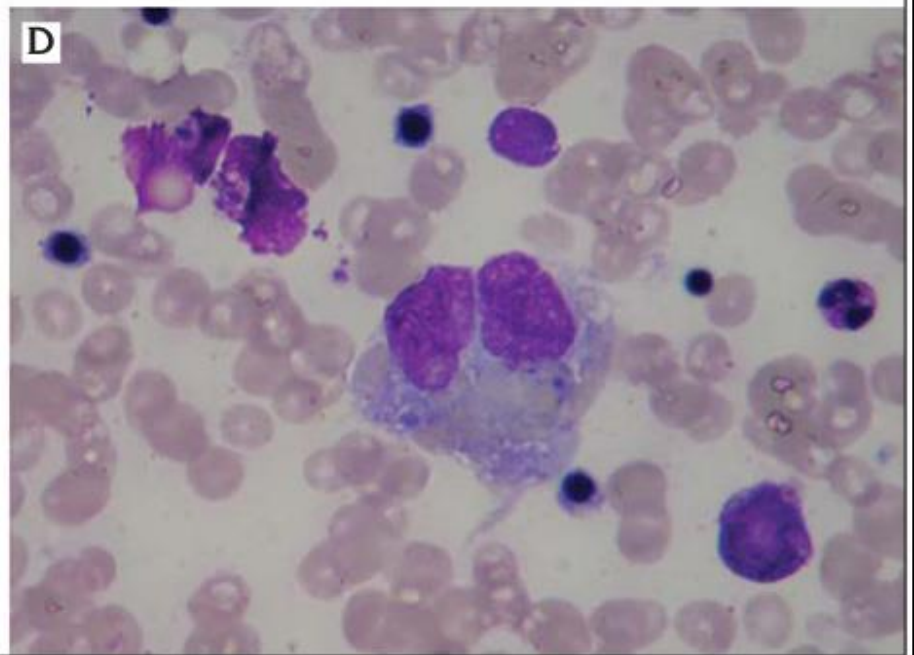
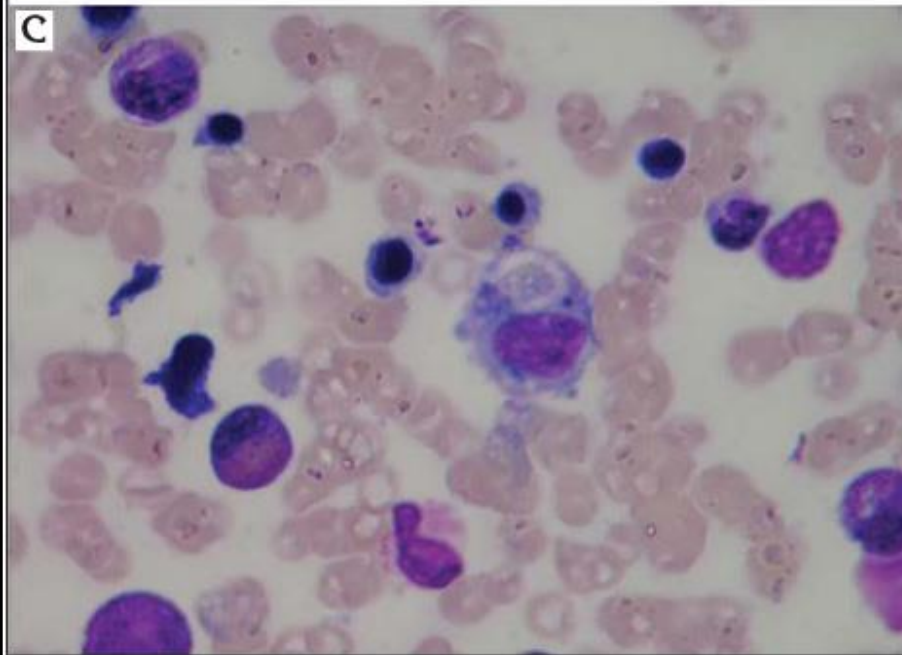
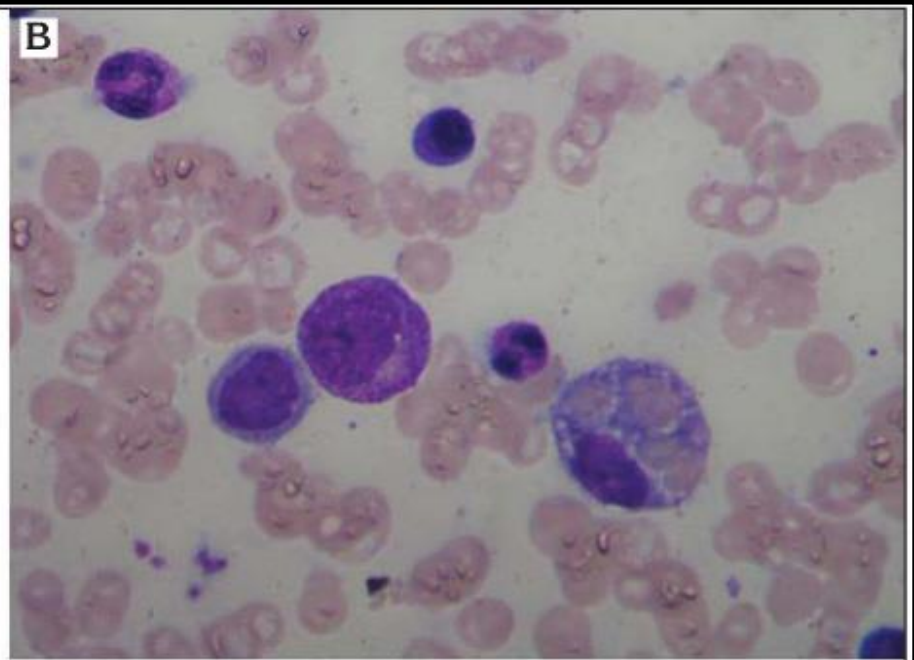
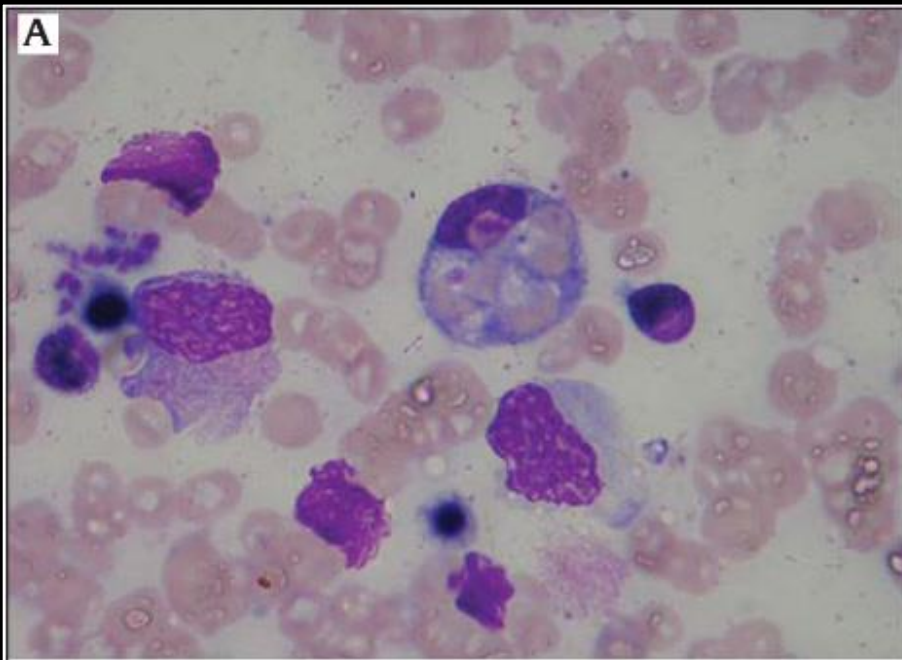
**Weitzman S. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2011

Hemofagositoz-Patoloji

Aktive makrofajların lökosit, eritrosit, trombosit ve öncül hücreleri yutmasının histopatolojik gösterilmesi

En sık Kemik iliği, Lenf nodülleri, KC ve dalak

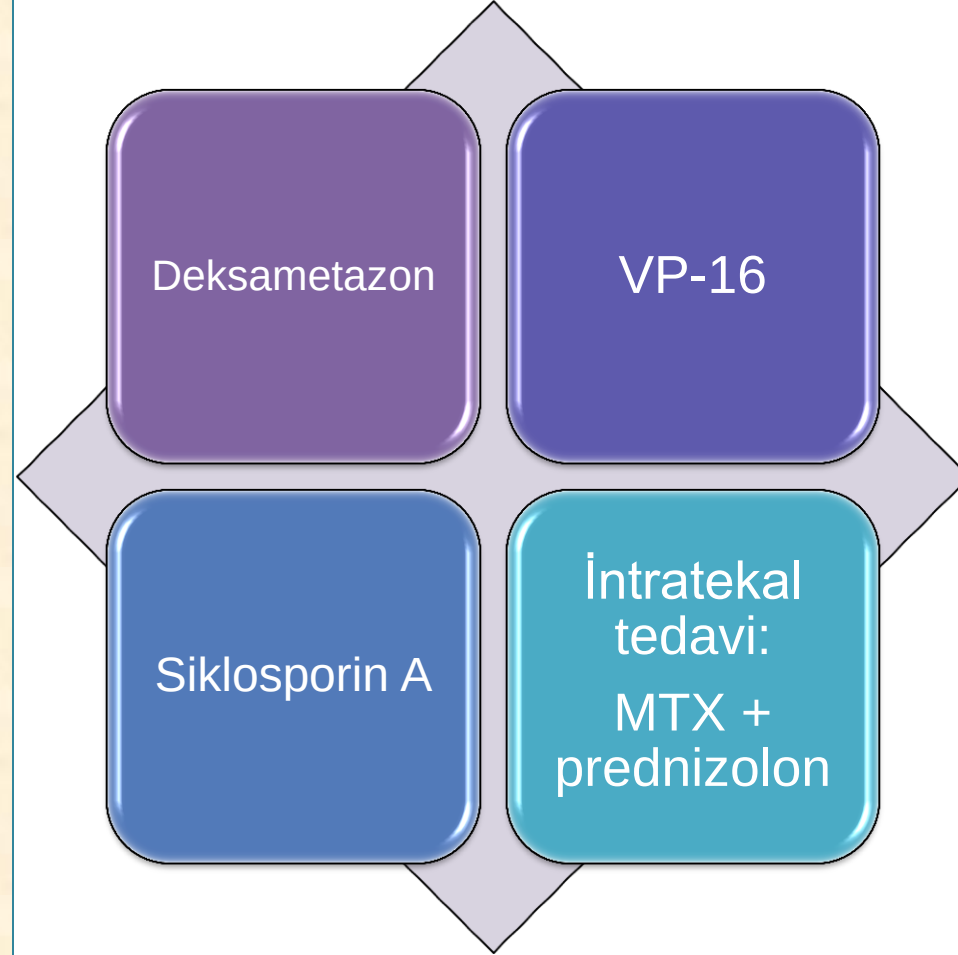
Ailesel olgularda başlangıçta gösterilebilirken sekonder olgularda başlangıçta olguların az bir kısmında gösterilebilir, seri biyopsiler gerekir.



Resim 4. Aspirasyon yaymada eritrosit fagositozu gösteren makrofajlar.

Tedavi

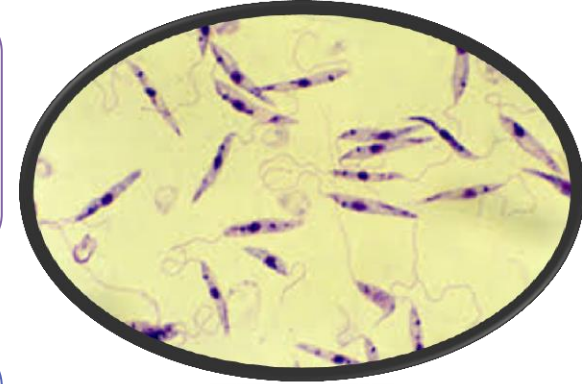
- ✓HLH tedavisiz bırakılırsa:
 - ✓Primer formu %100,
 - ✓Sekonder formu %50 civarında ölümcül
 - ✓Primer HLH'da:HLH 2004 protokolü
 - ✓Sekonder HLH'da uzlaşa yok
- Altta yatan neden tedavi edilebilecek bir enfeksiyon ise tedavi edilmelidir,
- Bu tedavi her zaman HLH tedavisi için yeterli olamayabilir
- HLH'ye spesifik tedavi gerekebileceği bilinmelidir



Visseral Leishmaniasis

Etken

- 20 den fazla *Leishmania* türü insanı infekte etmektedir



Vektör

- 90 dan fazla *Phlebotomus* veya *Lutzomyia* adlı kum sinekleri *Leishmania* taşır

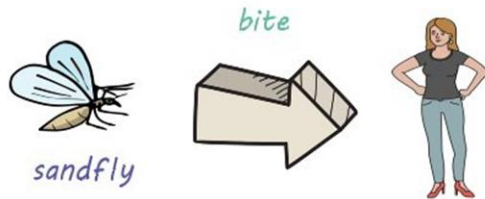


Epidemiyoloji

- Yılda: 200 000-300 000/yeni vaka
- 20 000-30 000/ ölüm

Klinik Formlari

LEISHMANIASIS



Leishmania parasites

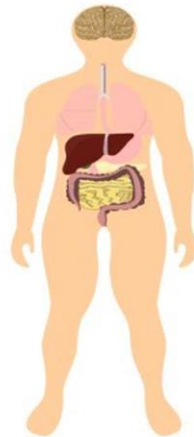
affects poorest countries

over 1.3 million cases annually

CUTANEOUS



VISCERAL



more severe
affects internal organs

MUCOSAL



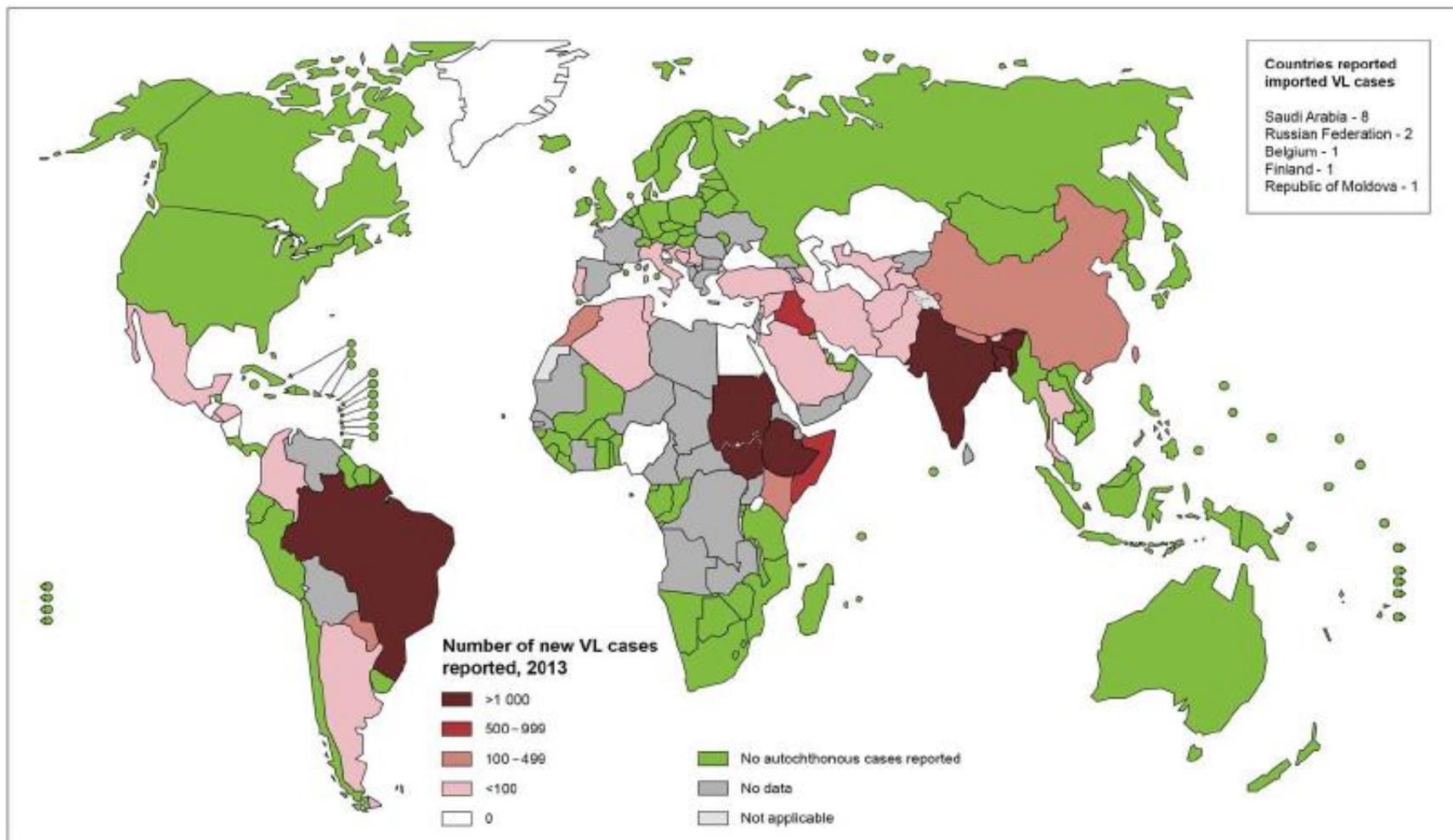
less common



microscopical identification



Status of endemicity of visceral leishmaniasis, worldwide, 2013



The boundaries and names shown and the designations used on this map do not imply the expression of any opinion whatsoever on the part of the World Health Organization concerning the legal status of any country, territory, city or area or of its authorities, or concerning the delimitation of its frontiers or boundaries. Dotted lines on maps represent approximate border lines for which there may not yet be full agreement. © WHO 2015. All rights reserved

Data Source: World Health Organization
Map Production: Control of Neglected
Tropical Diseases (NTD)
World Health Organization



Türkiye'de VL Verileri

Yıllar	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014
Olgu sayısı	32	20	41	13	23	36	30	13	33	22

Leishmaniasis: Factsheet. Media Centre, WHO 2016. Available from: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs375/en/> (Accessed on June 29, 2016).

Klinik Tecrübemiz

2005-2012
14 VL olgusu



10 olgu immüno kompetan
4 olgu immüno süpresif hasta



En sık yakınmalar
Ateş
Halsizlik
Kilo kaybı

12 olgu kemik iliği incelemesi
2 olgu karaciğer

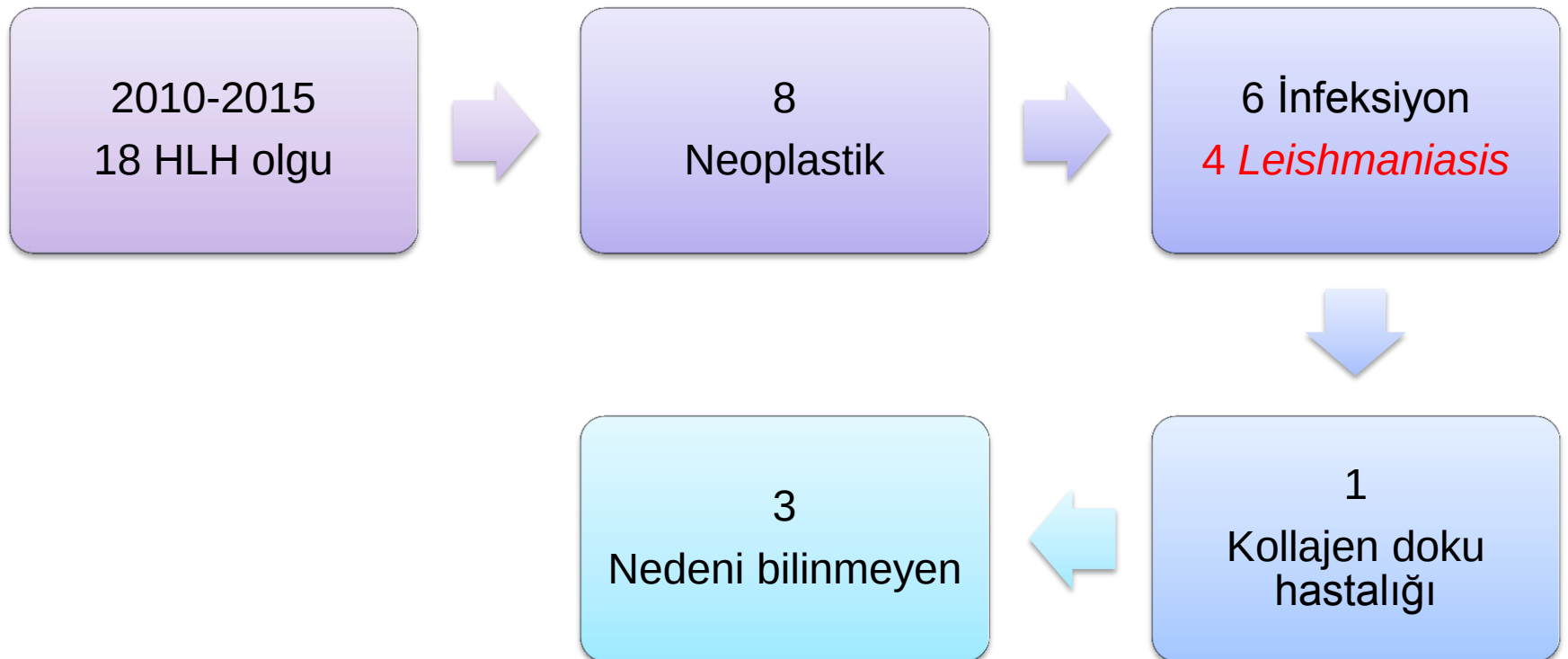


Tüm olgular lipozomal amfoterisin B
ile tedavi edildiler



12 olgu kür
2 olgu eksitus
2 olgu da HLH gelişti

Visseral *Leishmaniasis* ve HLH



Visseral *Leishmaniasis* ve HLH

Asya ve Hindistan 156 HLH olgusu
63 erişkin
E/K:2:1

Tropikal hastalıklar

%51

%40.6 VL

%18.8 Rickettsia

%15.6 Malarya

1 olgu tüberküloz

Kollojen doku hastalıkları

%9.5

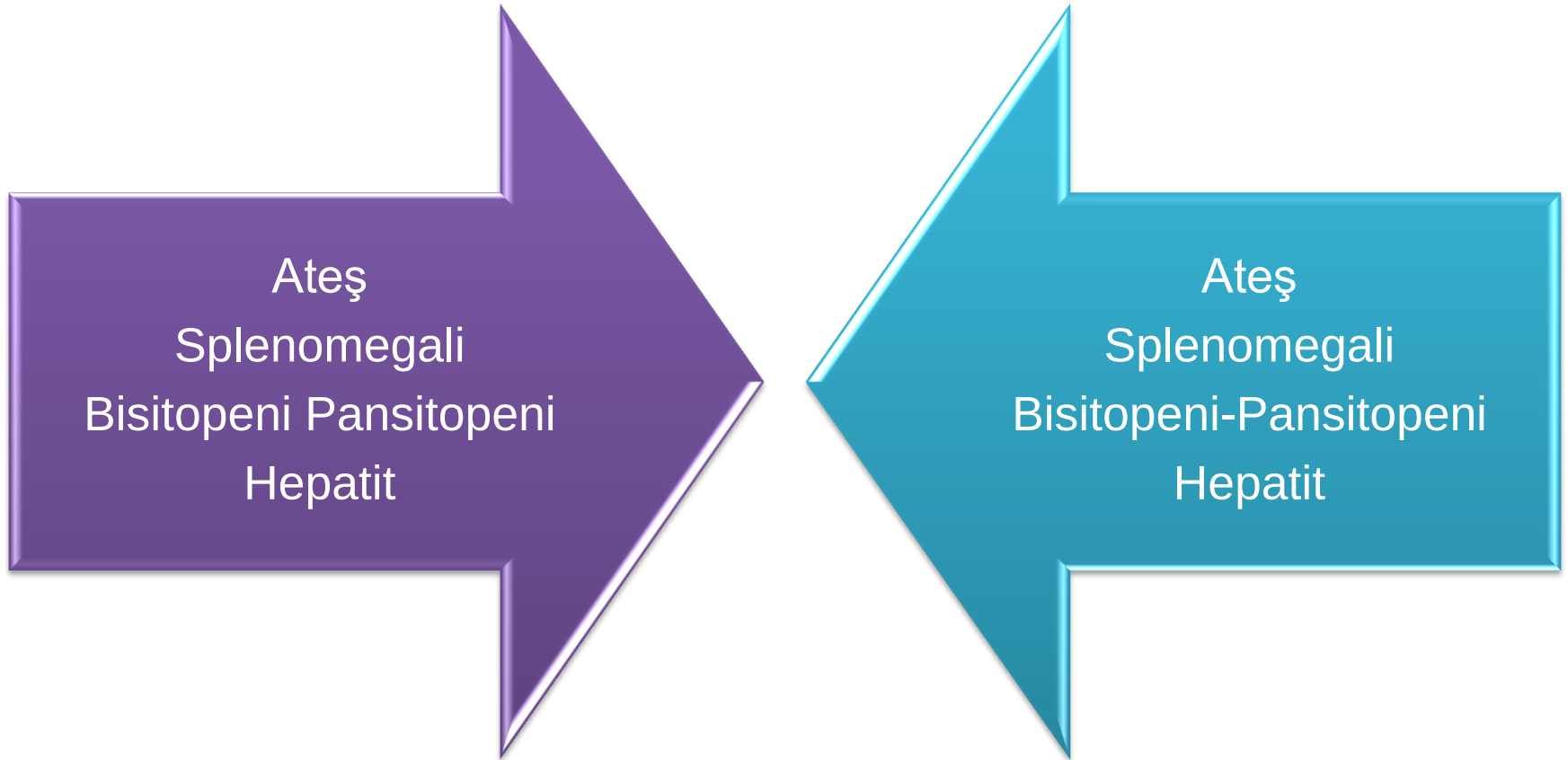
Malignensi

%4.8

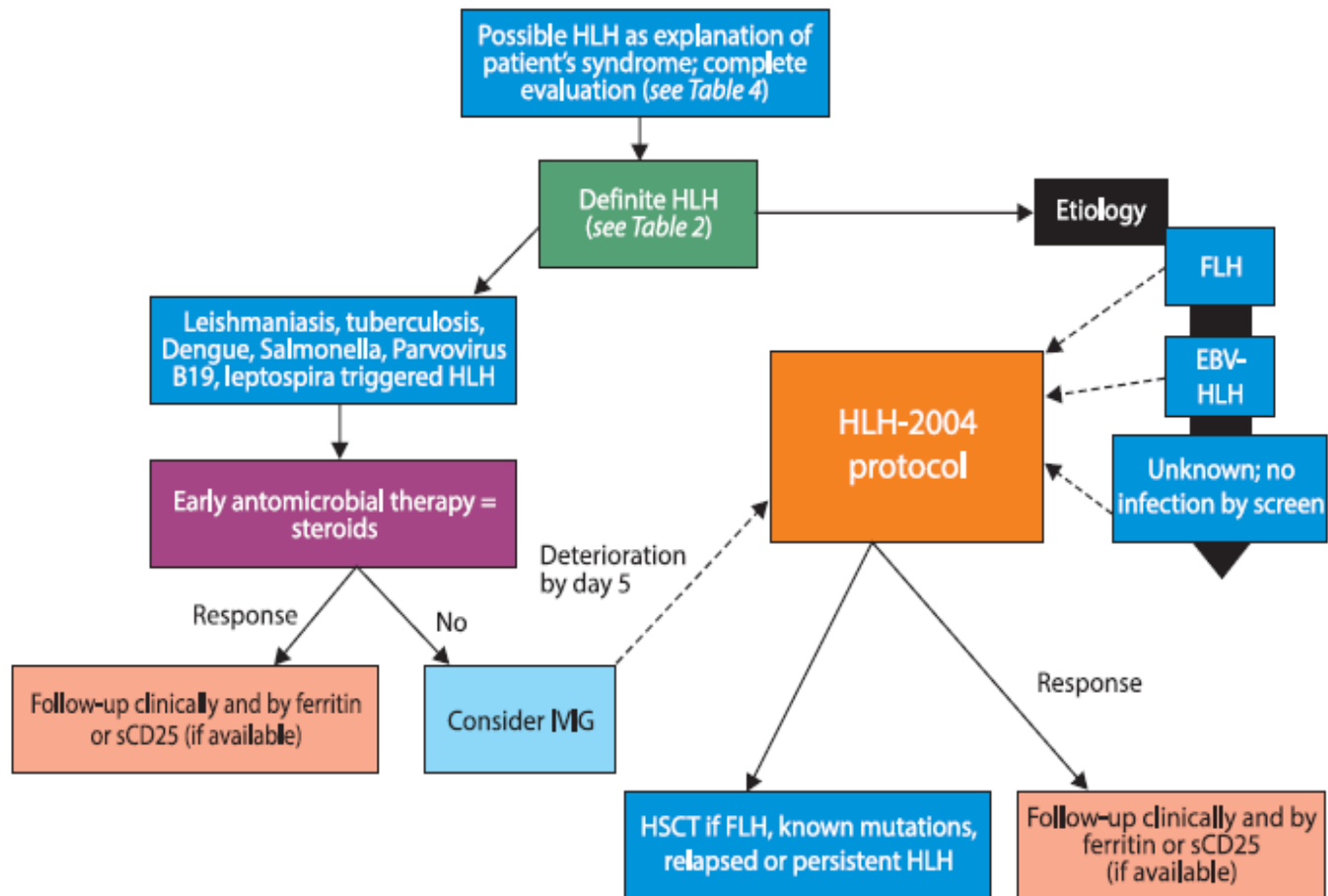
Visseral *Leishmaniasis* ve HLH



Visseral Leishmaniasis ve HLH



HLH Tedavi



Sonuç Olarak

VL ile HLH klinik bulguları ve laboratuvar verileri çok benzer

Kemik iliği aspirasyon incelemesi her iki hastalık için ilk seferde tanı vermeyebilir
Karaciğer ve lenf nodu biyopsisi gerekebilir

Ülkemizde VL endemik
Ayırıcı tanıda düşünülmeli

Teşekkür ederim

