Rev Clin Esp. 2015;215 (Espec Congr):119

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-114 - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO. EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE

M. Hernández Jiménez[1], J. Laureiro Gonzalo[1], O. Madrid Pascual[1], E. Martín Clavero[2], M. Rodríguez Rodríguez[2], A. García Villa[1], F. Trapiello Valbuena[1], C. Díaz Pedroche[1]

[1]Servicio de Medicina Interna. [2]Servicio de Hematología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Resumen

Objetivos: Establecer la prevalencia, presentación clínica, diagnóstico etiológico, tratamiento y mortalidad de los pacientes diagnosticados de síndrome hemofagocítico (SHF) en el Hospital Universitario 12 de Octubre (HU12O).

Métodos: Estudio observacional retrospectivo de los pacientes con edad ≥ 18 años en el HU12O desde el 1 de enero 2010 hasta la actualidad con diagnóstico final de SHF en informe de alta clínico, anatomopatológico y/o citológico. Se evalúan variables demográficas (edad, sexo), manifestaciones clínicas, variables analíticas, estudio etiológico realizado (microbiológico, radiológico y anatomopatológico), tratamiento y mortalidad.

Resultados: Se diagnosticaron 20 pacientes, con una prevalencia de 1 paciente/6.900 ingresos hospitalarios. 12 de ellos presentaban hemofagocitosis en el aspirado de médula ósea, 3 en el estudio por biopsia de médula ósea y 5 cumplían criterios clínicos. El 54% eran varones. La media de edad fue de 51 años (20-88 años). El 95% eran de nacionalidad española. El tiempo medio desde la sospecha clínica hasta el diagnóstico fue de 34 días (30 de mediana). La forma de presentación más frecuente fue anorexia (80%), adenopatías (60%) y síntomas gastrointestinales (45%). De los criterios exigidos para el diagnóstico el 95% presentaba fiebre, el 70% hepato/esplenomegalia, el 100% bicitopenia (trombopenia y neutropenia) y elevación de las cifras de ferritina, 40% hipertrigliceridemia, 15% hipofribrinogenemia, 95% disminución de la cifra de células NK. Sólo en el 45% de los pacientes se solicitó antígeno CD25 soluble, en el 44% estuvo elevado. El estudio etiológico incluyó: serología VIH, VHB y VHC, grupo herpes (VEB, CMV y VHS), TAC toraco-abdomino pélvico, hemocultivos y aspirado/biopsia de médula ósea en el 100% de los pacientes. Se realizó estudio de tuberculosis (TBC) en 95% y de Leishmania spp en 65%. 2 (10%) de los pacientes tenían una infección VIH. La etiología secundaria se documentó en 14 (70%) de los pacientes. En 6 (30%) la etiología fue tumoral y en 8 (40%) infecciosa: 4 pacientes con leishmaniasis, 4 pacientes infección por virus del grupo herpes (VEB (1), CMV (1), VHH -6 (1), enfermedad de Castelman (VVH-8) (1). En el resto de los pacientes 6 (30%) no se documentó etiología. Se prescribieron corticoides en 17 (85%) de los pacientes, etopósido en 2 (10%), ciclosporina y otros inmunosupresores en 3 (15%) y un paciente fue sometido a trasplante de progenitores hematopoyéticos. En 13 pacientes se prescribió tratamiento etiológico. La mortalidad fue del 50%, siendo el fracaso multiorgánico la causa fundamental. La media de días desde el diagnóstico hasta la muerte fue de 34 días con una mediana de 30. El 25% (2/8) de SHF infeccioso fallecen, el 83% (5/6)

de los tumorales y 50% (3/6) de los SHF idiopáticos.

Discusión: El síndrome hemofagocítico es una entidad rara en nuestro medio con una prevalencia de 1/6.900 ingresos hospitalarios, menor que USA (Clínica Mayo) que es de 1/2.000 ingresos. La presentación clínica de nuestros pacientes fue similar a la documentada en otras series publicadas con un 95-100% de pacientes con fiebre, bicitopenia, hiperferritinemia y disminución de las células NK. El SHF suele ser secundario a infección y/o tumor en pacientes adultos y aunque la etiología infecciosa fue la causa principal en nuestra serie, las publicaciones recientes colocan a los linfomas como principal causa secundaria. La mortalidad es elevada (50%) aunque menor que en otras series probablemente por el mayor porcentaje de pacientes con patología infecciosa. La pieza angular en el tratamiento en nuestros pacientes fueron los corticoides e inmunosupresores como así se recomienda en las guías actuales.

Conclusiones: El síndrome hemofagocítico es una entidad rara, de diagnóstico clínico y elevada mortalidad. La etiología es tumoral y/o infecciosa en más del 70% de los pacientes adultos. La inmunosupresión y el tratamiento etiológico son la base terapéutica. La etiología tumoral y la infección VIH ensombrecen el pronóstico.

0014-2565 / © 2015, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.