Rev Clin Esp. 2020;220(Espec Congr):1189

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

V-170 - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO: REVISIÓN DE LOS CASOS DIAGNOSTICADOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

F. Guerrero Martínez, R. Lobato Cano, L. Prinet, A. Rosales Castillo, C. García de los Ríos y J. García Perez

Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Resumen

Objetivos: Se pretende determinar las principales características etiológicas, clínico-analíticas, terapéuticas y pronósticas de una serie de casos de síndrome hemofagocítico.

Material y métodos: Estudio descriptivo de casos diagnosticados de síndrome hemofagocítico desde 2009 a 2019 según los criterios “HLH-2004”. Se han excluido los casos pediátricos. Se han determinado variables clínicas, analíticas, radiológicas, etiología y respuesta a tratamiento.

Resultados: De los 10 casos, 6 (60%) se diagnosticaron en los últimos 3 años. 4 (40%) fueron mujeres. Edad media de 40,3 años (DE 15,4). Motivo principal de ingreso: fiebre sin foco (80%). Todos los pacientes presentaban más de 5/8 criterios de HLH-2004, presentando el 100%: fiebre, citopenias, esplenomegalia, hiperferritinemia (siendo estos los más precoces) e hipertrigliciredemia o hipofibrinogenemia. El 30% presentó hemofagocitosis en el aspirado de médula ósea y no se midió actividad NK ni cuantificación de CD25s por no estar disponible en nuestro centro. La etiología: 3 casos idiopáticos, 1 cáncer de recto, 1 VIH, 1 parvovirus B19 1 brucelosis y 3 síndromes linfoproliferativos (2 asociando infección VEB). Todos los pacientes se trataron con dexametasona, 5 de ellos asociando etopósido, 2 inmunoglobulinas y 1 esplenectomía; además del tratamiento etiológico. En cuanto al pronóstico 6 pacientes tuvieron buena respuesta inicial, 3 de ellos siguen vivos y 7 fallecieron con un tiempo de supervivencia media desde el ingreso de 5,6 meses (DE 5,1).

Discusión: En el síndrome hemofagocítico se produce una respuesta inmune aberrante que provoca una sintomatología y hallazgos analíticos comunes y superponibles a la clínica del proceso subyacente, siendo este muy heterogéneo en la cohorte de nuestro centro. La media de supervivencia, a pesar del tratamiento recomendado actualmente es escasa.

Conclusiones: Se trata de un síndrome heterogéneo con etiología variada, destacando la asociación con procesos linfoproliferativos. El aumento del número de casos en los últimos años, hace que sea un diagnóstico que se piense cada vez más. A pesar de los criterios diagnósticos y recomendaciones terapéuticas sigue teniendo alta mortalidad (70% en nuestra cohorte) por lo que se trata de una asignatura aún pendiente en la medicina moderna.

Bibliografía

1. McClain KL, Ekstein O. Clinical features and diagnosis of hemophagocytic lymphohistiocytosis. Uptodate [sede Web]. Mayo 2019.

0014-2565 / © 2020, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.