



IF-027 - DESCRIPCIÓN DEL TRATAMIENTO Y LA EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES INGRESADOS CON SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL A LO LARGO DE 15 AÑOS

E. Lorenzo Hernández, I. Pérez de Pedro, J. Gorospe García, P. López Quirantes, F. de Windt y R. Gómez Huelgas

Servicio de Medicina Interna. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

Resumen

Objetivos: Describir los tratamientos usados y la evolución de los pacientes ingresados en un hospital de tercer nivel por síndrome hemofagocítico a lo largo de 15 años.

Métodos: Es un estudio descriptivo retrospectivo. Se incluyeron los pacientes no pediátricos ingresados en nuestro hospital entre 2005 y 2020 con diagnóstico según criterios (HLH, HScore) y/o que han recibido tratamiento dirigido al síndrome hemofagocítico. Los datos se obtuvieron de los históricos de Documentación Clínica, Medicina Interna, Anatomía Patológica y de la historia digital del Sistema Sanitario Público Andaluz. Se realizó el análisis con IBM-SPSS®.

Resultados: Se identificaron 33 pacientes. Los tratamientos utilizados fueron esteroides (93,54% de los pacientes) e inmunomoduladores (fig. 1), así como el de la causa subyacente. Por causas, los secundarios a infecciones se trataron con esteroides (77,7%), inmunoglobulinas (66,6%) y otros inmunomoduladores (11,1%), mientras que todos los secundarios a enfermedad autoinmune se trataron con esteroides, inmunoglobulinas y otro inmunomodulador. El 63,6% mejoraron, el resto falleció durante el ingreso, variando la frecuencia de mortalidad por causas (fig. 2). Hubo complicaciones derivadas de la hospitalización, del síndrome hemofagocítico (distrés 21%, fracaso multiorgánico 15%, fallo hepático 12% y una hemorragia masiva) y de la inmunosupresión (2 casos de neumonías por *Aspergillus* spp, uno de nocardiosis diseminada y uno de *Scedosporium apiospermum*).

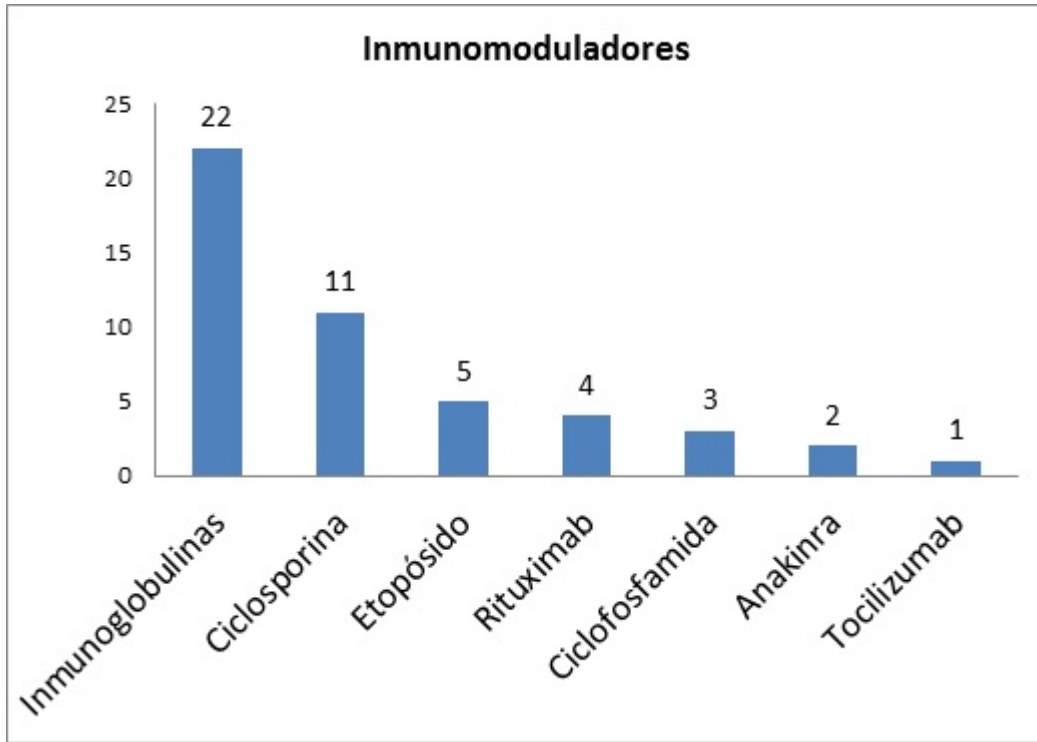


Figura 1.

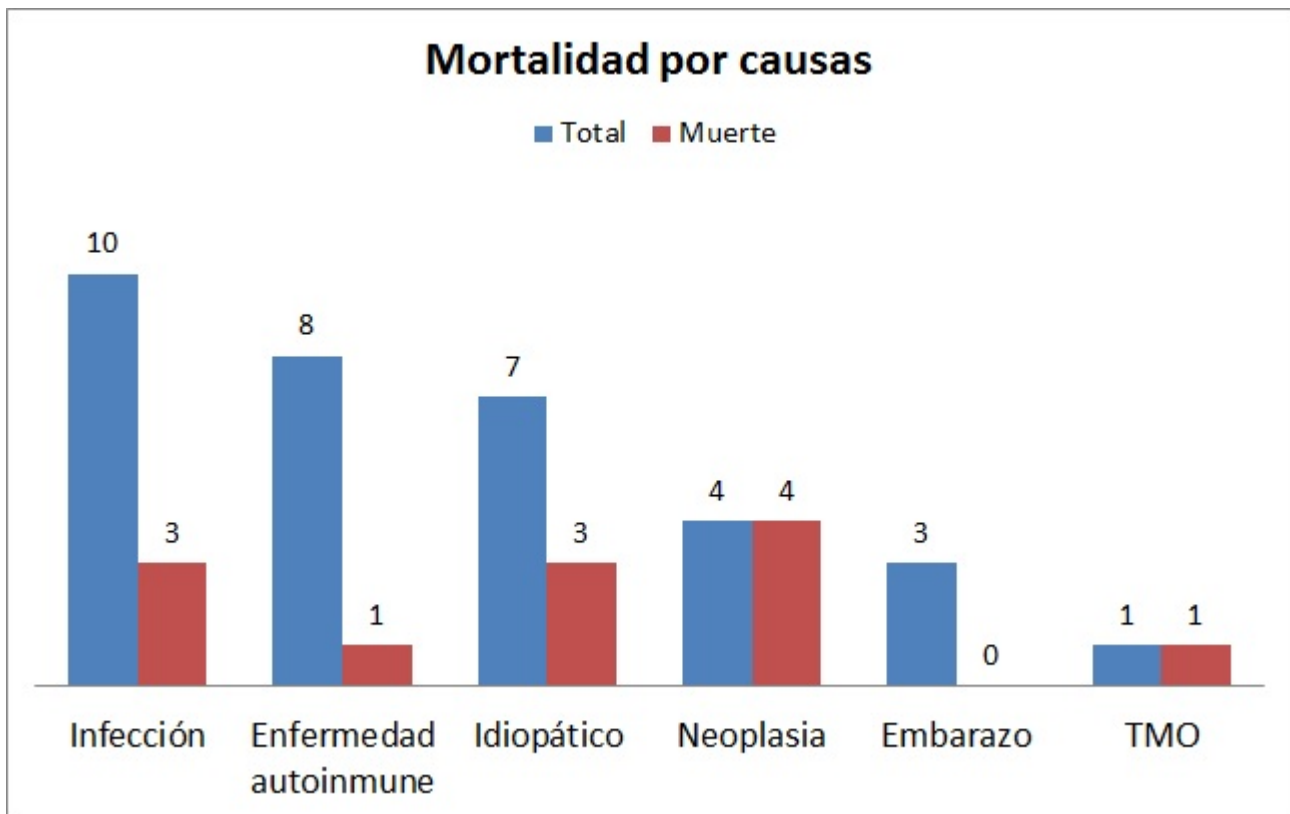


Figura 2.

Discusión: Como en la bibliografía, el primer tratamiento usado son los esteroides y la ciclosporina es el inmunosupresor más frecuentemente usado. Las inmunoglobulinas ofrecen buenos resultados cuando la etiología es infecciosa o autoinmune, usándose esta última en todos los casos. La mortalidad es similar a la descrita (en torno al 40%), siendo el principal predictor de buen pronóstico la existencia de una causa tratable. Destaca en nuestra serie la etiología neoplásica como la asociada a un peor pronóstico y la autoinmune como mejor.

Conclusiones: Es una entidad potencialmente mortal, aún infradiagnosticada, que necesita una alta sospecha debida a su amplio espectro de presentación y a la necesidad de un tratamiento precoz de soporte y de la causa subyacente.

Bibliografía

1. Yildiz H, Van-Den-Neste E, Defour JP, Danse E, Yombi JC. Adult haemophagocytic lymphohistiocytosis: a review. QJM. 2020;1-9.
2. Ramos-Casals M, Brito-Zerón P, López-Guillermo A, et al. Adult haemophagocytic syndrome. Lancet. 2014;383:1503.