



179 - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO EN ADULTOS: CASI VEINTE AÑOS DE EXPERIENCIA CLÍNICA Y TERAPÉUTICA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Marta Dafne Cabañero Navalón, Marta Jiménez Escrig, Víctor García Bustos, Violeta Mittelbrunn Alquézar, José Todolí Parra y Pedro Moral Moral

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

Resumen

Objetivos: El síndrome hemofagocítico (SHF) se caracteriza por una inflamación excesiva que causa daño tisular debido a una hiperactivación anormal del sistema inmunitario que produce una elevada mortalidad pese al tratamiento. La etiología del SHF es muy diversa, lo que contribuye a que el tratamiento a día de hoy no esté bien establecido. Este estudio pretende aportar datos sobre la etiología del SHF en adultos en las últimas décadas, así como analizar los principales tratamientos empleados y la tasa de mortalidad asociada.

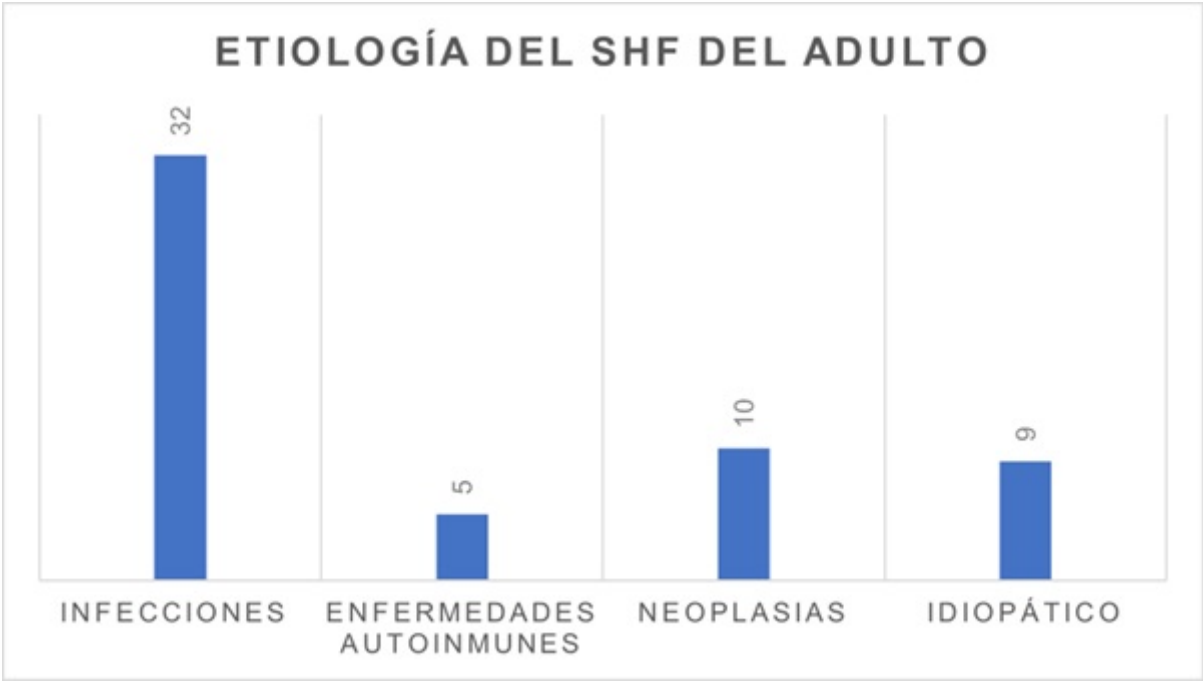
Métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo de corte transversal mediante revisión de las historias clínicas de todos aquellos pacientes adultos mayores de 18 años diagnosticados de SHF según criterios de la HLH 94, entre el año 2004 y la actualidad. Se incluyó en el estudio un total de 47 pacientes con SHF tratados y con seguimiento en nuestro centro, y se analizaron parámetros demográficos, clínicos, etiológicos, analíticos, terapéuticos y pronósticos.

Resultados: diagnóstico medio fue de 11 días desde el primer síntoma (tabla). La principal etiología del SHF fueron las infecciones (n = 32), seguidas de las neoplasias (n = 10), y las enfermedades autoinmunes sistémicas (n = 5). Se desconoció la etiología del SHF en 9 pacientes (fig. 1). La infección más frecuentemente hallada fue *Leishmania* (7 casos), seguida por CMV (6), VIH (4), enterobacterias (4), VEB (3) y parvovirus (3) (fig. 2). Se inició tratamiento empírico antes de establecer el diagnóstico definitivo en el 91% de los pacientes. Se administraron corticoides en un 80% de los SHF. El segundo tratamiento más frecuentemente empleado fue el etopósido, hasta en el 22% de los pacientes, seguidos de inmunoglobulinas en el 15% y ciclosporina en el 13% (fig. 3). También se utilizaron tratamientos antimicrobianos en caso de descubrirse una etiología infecciosa (por ejemplo, 7 pacientes recibieron anfotericina B para el tratamiento de la leishmaniasis visceral). Un total de 37% de los pacientes necesitaron cuidados intensivos. La tasa de mortalidad fue de 46,81%, con una media de 183 días hasta el fallecimiento desde el primer día de ingreso hospitalario (tabla).

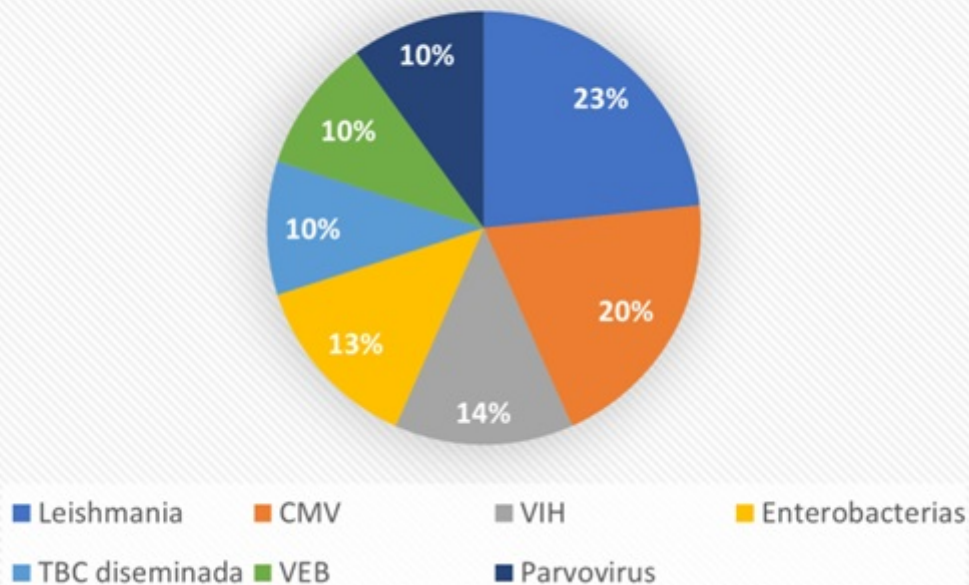
Epidemiología y pronóstico del SHF

Variable	Media/n	DE/%	Población
----------	---------	------	-----------

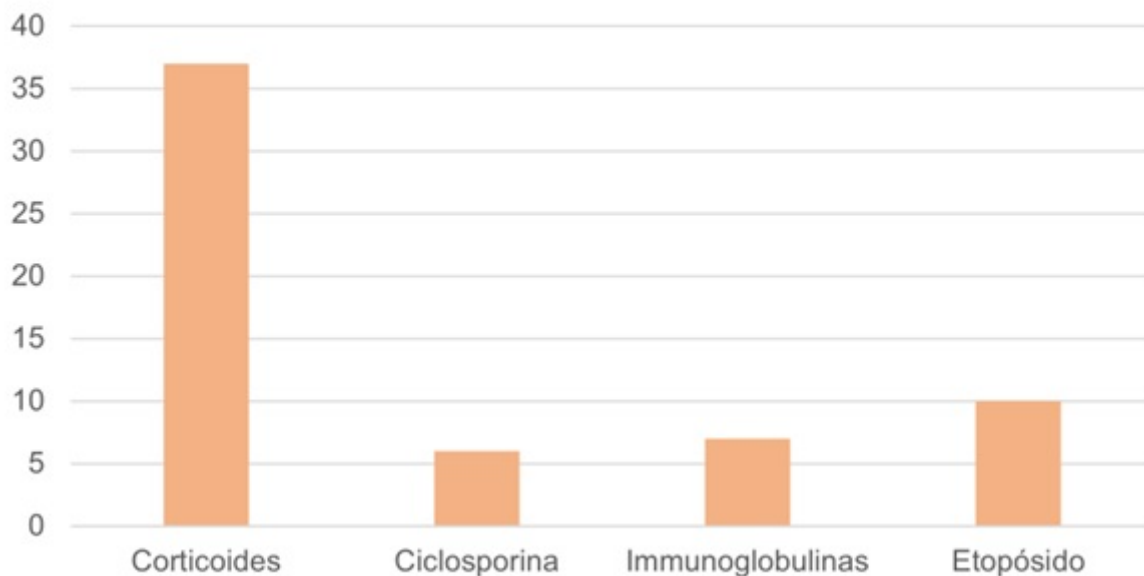
Edad al diagnóstico (años)	55	18,04	47
Sexo masculino	31	65,96	47
Enfermedad autoinmune previa	16	34,04	47
Infección crónica previa	13	27,66	47
Neoplasia previa	19	40,43	47
Retraso diagnóstico (días)	10,82	11,27	45
Mortalidad	22	46,81	43
Tiempo hasta fallecimiento desde primer síntoma (días)	183	378,36	21



Etiología infecciosa



Tratamiento del SHF



Conclusiones: La etiología fundamental del SHF en el adulto en nuestra serie fueron las infecciones, coincidiendo con lo descrito previamente¹⁻³. Sin embargo, la infección más frecuentemente relacionada con el SHF en nuestro medio fue la *Leishmania*, debido quizá a su alta prevalencia en la cuenca mediterránea. El tratamiento empleado consistió fundamentalmente en la administración de corticoides, etopósido, inmunoglobulinas y/o ciclosporina. La elevada mortalidad asociada podría estar en relación con el retraso diagnóstico y la evidencia limitada de las estrategias terapéuticas y a la irregularidad de su indicación: casi la mitad de los pacientes diagnosticados de SHF fallecieron en el mismo año del diagnóstico. Son necesarios más estudios que comprendan la fisiopatología del SHF para prevenir y tratar esta entidad, a fin de disminuir la morbilidad y la carga sobre los sistemas sanitarios de salud.

Bibliografía

- doi:10.1002/pbc.21039

2. doi:10.1016/j.berh.2020.101515
3. doi:10.14740/jh592