



2152 - DESCRIPCIÓN, TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN DE PACIENTES HOSPITALIZADOS CON DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL DURANTE 10 AÑOS

Daniel Arnés García, Laura Lucena Torres, Antonio Rosales Castillo e Isabel Martínez Egea

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínico-analíticas, etiológicas, de tratamiento y evolución de los pacientes diagnosticados de síndrome hemofagocítico (SHF), entre los años 2012 y 2022, en un hospital de tercer nivel.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo en el que se incluyen pacientes hospitalizados diagnosticados de SHF según criterios HLH-2004, en un hospital de tercer nivel durante los años 2012 y 2022.

Resultados: Se identificaron 22 pacientes. La edad media fue de 30,6 años y el 54,5% eran mujeres. Solo el 27,3% presentaban antecedentes de interés: infección por virus de inmunodeficiencia humana (3), enfermedad inflamatoria intestinal en tratamiento con biológicos (2) y virus hepatitis B crónica (1). Los servicios de ingreso fueron: 27,3% Pediatría, 27,3% Enfermedades Infecciosas, 22,7% Hematología, 9,1% Medicina Interna y 3% Unidad de Cuidados Intensivos (UCI). La estancia media fue de 35,05 días y el 59,1% requirieron ingreso en UCI. El motivo de consulta mayoritario fue la fiebre en el 95,5% de los pacientes; además también se recogía clínica digestiva (27,2%), cutánea (19%) y articular (4,5%). El 72,7% de los pacientes cumplía 5 criterios de HLH-2004 y el 27,3%, 6 criterios. En el momento del diagnóstico de SHF, el 100% de los pacientes presentaba fiebre, 86,4% esplenomegalia, 72,7% hepatomegalia, 27,3% adenopatías, 77,3% anemia (hemoglobina media 7,94 g/dL), 81,8% plaquetopenia (media plaquetas 55.101/uL) y 36,4% neutropenia (media neutrófilos 3.317/uL). La media de triglicérido fue de 420 mg/dL, de fibrinógeno 184,5 mg/dL, de ferritina 22.047 ng/mL, de LDH 1.099 U/L y el tiempo de protrombina 71,7%. El aspirado de médula ósea se realizó en el 90,9% de los pacientes, existiendo datos de hemofagocitosis en el 40,9% (9). La biopsia de médula ósea se realizó en el 27,2%, con datos compatibles con hemofagocitosis en el 13,6% (3). El estudio genético se realizó en 13,6% (3), siendo negativo en todos ellos. Los niveles de receptor soluble CD-25 se solicitaron en cinco pacientes (18%), estando aumentado en cuatro de ellos. La actividad de los linfocitos NK se midió en dos pacientes (9,1%), estando disminuida en ambos. Respecto al agente etiológico, en 4 pacientes no se identificó ninguno (18,2%), en 16 pacientes se identificó uno (72,8%) y en 2 pacientes, dos (9%). Dichos agentes fueron: 18,2% (n = 4) hematológico (2 linfoma B difusos células grandes, 1 linfoma T cutánea, 1 linfoma de células NK), 54,6% (n = 12) infeccioso (6 leishmaniasis visceral, 2 virus Epstein-Barr, 2 citomegalovirus, 1 virus de inmunodeficiencia humana, 1 tuberculosis miliar), 13,65% (3)

autoinmune (1 artritis idiopática juvenil, 1 síndrome antifosfolípido - lupus sistémico, 1 enfermedad de Behçet) y 4,55% (1) neoplásico (cáncer recto metastásico). El tratamiento recibido fue dexametasona (86,4%), etopósido (36,3%), inmunoglobulinas (36,3%), tocilizumab (4,5%), anakinra (4,5%), ciclosporina (4,5%) y alotrasplante hematológico (4,5%). La mortalidad intrahospitalaria fue de 31,8% (n = 7), la global al año del diagnóstico de 45,5% y la tasa de recurrencia de 18,2% (4/15).

Conclusiones: El síndrome hemofagocítico asocia una alta mortalidad intrahospitalaria, hasta de un tercio en nuestra serie. La fiebre es un hallazgo casi constante y en más de la mitad de los casos está desencadenado por agentes infecciosos. El tratamiento suele realizarse con dexametasona, inmunoglobulinas y etopósido.