



982 - ANÁLISIS DE LOS FACTORES DE RIESGO Y DE MAL PRONÓSTICO DEL SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO EN ADULTOS A PARTIR DE UNA SERIE DE CASOS

Rosa Juana Tejera Pérez, Ana Aguilar López y Dana Melián Ramallo

Complejo Hospitalario Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España.

Resumen

Objetivos: Analizar una muestra de pacientes con alta sospecha diagnóstica de síndrome hemofagocítico (SHF) e identificar factores de mal pronóstico.

Métodos: Estudio observacional, retrospectivo, de corte transversal realizado mediante la revisión de historias clínicas de adultos con alta sospecha diagnóstica de SHF (D76,1 en CIE-10), ingresados en un hospital de tercer nivel entre 2003-2023. Se analizaron variables etiológicas, clínicas, analíticas, terapéuticas y pronóstico. El análisis de datos se realizó con el estadístico SPSS-25ed.

Resultados: Se analizaron 35 pacientes con sospecha de SHF, con edad media de 51 años (DE 19,5), donde el 62,9% eran varones. El SHF secundario fue lo más frecuente, asociado a infección en el 42,9% de los casos, enfermedad autoinmune en el 25,7%, neoplasia en el 17,1% y desconocida en el 11,4%. Solo en un caso se sospechó SHF primario. Los procesos infecciosos fueron causados por VEB, CVM, VHS en paciente con VIH, SARS-CoV2 y parvovirus-B19, las enfermedades autoinmunes más implicadas fueron LES, Sjögren y Still del adulto y las neoplasias estuvieron representadas por síndromes linfoproliferativos. Se realizó estudio de tejidos en 17 pacientes (16 médula ósea (MO)/1 esplenectomía), observándose fenómeno de hemofagocitosis en 10 casos. El 65,7% de la muestra cumplía ≥ 5 criterios clínico-analíticos según HLH-2004 para el diagnóstico de SHF; el resto solo cumplió 3-4 criterios, pero en ninguno se realizó actividad NK, CD25 o estudio de tejido y se asumió el diagnóstico. La estancia media fue de 25 días, el 30% de la muestra requirió ingreso en UVI y el 23% falleció durante el ingreso. La mortalidad fue mayor en el grupo de SHF asociado a infecciones y neoplasias, aunque no se alcanzó significación estadística. No se encontraron diferencias en la estancia media entre grupos según etiología del SHF. Niveles más altos de ferritina, de LDH y de enzimas de citólisis (AST, ALT), la hipofibrinogenemia y la presencia de hemofagocitosis en la médula ósea se relacionaron con mayor mortalidad ($p < 0,05$). No se encontró asociación entre el resto de criterios analíticos y la mortalidad. En cuanto al tratamiento, el 80% de los pacientes recibió corticoides, se añadió inmunoglobulinas al 11,4% y etopósido al 14,3%. La mortalidad fue mayor en los pacientes que recibieron etopósido, aunque sin alcanzar diferencias estadísticamente significativas entre los distintos tratamientos.

Conclusiones: El SHF es una afección grave, con una mortalidad elevada asociada a fallo multiorgánico. Entre las causas secundarias, es frecuentemente producido por infecciones víricas y bacterianas graves, enfermedades inflamatorias y neoplasias, como también ocurre en nuestra serie.

En nuestra serie, los factores de mal pronóstico fueron la hiperferritinemia extrema, los niveles más bajos de fibrinógeno, la presencia de hemofagocitosis en MO, la hipertransaminasemia y elevación de LDH. Aunque la elevación de LDH y la hipertransaminasemia no son criterios clínico-analíticos recogidos por la HLH-2004 para el diagnóstico del SHF, consideramos que confieren peor pronóstico porque son indicadores de fallo hepático y fallo multiórgano. Los pacientes con hemofagocitosis en MO y los que recibieron etopósido tuvieron mortalidad más alta, pero ambos grupos incluían pacientes con peor estado clínico y presumible mala evolución.