



## ER-24. - ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE CASOS DE LINFOHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA DIAGNOSTICADOS EN UN CENTRO DE SEGUNDO NIVEL

J. Gómez Verdú<sup>1</sup>, S. Valero Cifuentes<sup>1</sup>, M. Egea Campoy<sup>1</sup>, B. Medina Tovar<sup>1</sup>, A. Pérez Pérez<sup>1</sup>, F. Ortuño Giner<sup>2</sup>, I. Zuazu Jausoro<sup>2</sup>, C. Royo-Villanova<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. <sup>2</sup>Servicio de Hematología. Hospital J.M. Morales Meseguer. Murcia.

### Resumen

**Objetivos:** La linfocitosis hemofagocítica (LHH) es una entidad infrecuente, cuya incidencia se estima en 1 caso/800.000 personas/año. El objetivo del presente estudio es describir las principales características clínicas de los pacientes diagnosticados en nuestro centro.

**Métodos:** Realizamos un análisis descriptivo de una serie de 3 casos diagnosticados de LHH, entre noviembre de 2012 y marzo de 2014, en el Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia. Los datos se obtuvieron revisando la historia clínica, así como los registros analíticos, microbiológicos y anatomopatológicos. Los ítem analizados se escogieron en base a los criterios diagnósticos establecidos en el "Hemophagocytic Lymphohistiocytosis 2004 Trial" (HLH-04) coordinado por la "International Histiocyte Society" y a publicaciones relevantes sobre la citada entidad, seleccionadas tras revisión bibliográfica en PubMed. Las variables cualitativas se expresan como frecuencia absoluta y porcentaje, las cuantitativas como media y desviación estándar.

**Resultados:** Los pacientes tenían una edad comprendida entre los 35 y los 76 años, resultando varones el 66,6%. Todos carecían de antecedentes de interés. En cuanto a las manifestaciones clínicas, todos los pacientes presentaron fiebre superior a 38,5 °C, hepatoesplenomegalia y fracaso renal agudo; la afectación pulmonar se detectó en 2 pacientes. Por otro lado, adenopatías, encefalopatía y hemorragia digestiva únicamente se apreciaron en un caso. Analíticamente, el hallazgo de hemoglobina < 9 g/dL y trombopenia (< 100 × 10<sup>9</sup>/L) fue una constante en todos los pacientes, con una cifra media de 7,76 ± 0,76 y 45.000 ± 28.213,47, respectivamente. La leucopenia se detectó en dos pacientes (2.165 ± 332,32), pero sin neutropenia relevante. Las cifras medias del resto de parámetros de interés fueron: triglicéridos 257 ± 165,55, ferritina 2.117,33 ± 1.883,11, LDH 735,67 ± 482,17, fosfatasa alcalina 368,67 ± 372,28, bilirrubina 8,01 ± 9,38, GOT 169,67 ± 146,94, GPT 165,67 ± 125,95, PCR 21,64 ± 1,73, VSG 67,67 ± 39,8, tiempo de protrombina 17,6 ± 2,6, natremia 132,33 ± 1,53. Junto a ello, se observaron datos histológicos de hemofagocitosis en aspirado y/o biopsia de médula ósea de la totalidad de sujetos. Todos los pacientes reunieron el mínimo de 5 criterios diagnósticos HLH-04. Desde el punto de vista etiológico, se documentaron infecciones en los tres casos (leishmaniasis, CMV, VEB) y sólo 1 ha fallecido.

**Discusión:** La LHH es un síndrome ocasionado por una excesiva activación no neoplásica del sistema

mononuclear fagocítico, que condiciona una proliferación marcada de histiocitos e hipercitoquinemia con inmunosupresión de linfocitos T citotóxicos y células NK. Puede tener carácter familiar o resultar secundario a infecciones, colagenosis, neoplasias, trasplantes... Para su diagnóstico, se requiere bien una alteración genética característica unida al cuadro clínico, o bien cinco de los ocho criterios HLH-04. En nuestra serie, todos los pacientes cumplen dicha condición, a pesar de que en nuestro centro no disponemos de medios para calcular el nivel de sCD25 y la actividad de las células NK. Además, la mayoría presenta otras alteraciones características no diagnósticas descritas en la literatura (hiperbilirrubinemia, hipertransaminemia, coagulopatía, hiponatremia, elevación de LDH, PCR, VSG...). En nuestra serie, sólo se ha registrado 1 exitus, que no llegó a recibir tratamiento. El resto recibieron terapia específica de LHH y/o de la entidad subyacente, consiguiendo su remisión.

*Conclusiones:* La LHH es un cuadro grave potencialmente mortal, cuyo pronóstico depende, en buena medida, de un inicio rápido del tratamiento. Mantener un alto índice de sospecha es fundamental para su diagnóstico, por lo que debe considerarse en todo paciente con SRIS sin causa aparente que se acompaña de las alteraciones descritas.