



## IF-6. - ESTUDIO DESCRIPTIVO DEL SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO SECUNDARIO EN UN HOSPITAL TERCIARIO DE LA COMUNIDAD VALENCIANA

V. Morell Massó, A. Aljibe Aguilar, P. Moral Moral

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

### Resumen

**Objetivos:** El síndrome hemofagocítico (SHF) es una entidad infrecuente. Se clasifica en primario o secundario a infección, neoplasia, alteraciones metabólicas o enfermedades autoinmunes. El objetivo de nuestro estudio será describir las características clínicas, diagnósticas y terapéuticas en una serie de casos de SHF secundario en un hospital terciario de la Comunidad Valenciana.

**Métodos:** Estudio retrospectivo, observacional y descriptivo de las características clínicas, diagnósticas y terapéuticas de los pacientes diagnosticados de SHF secundario en un hospital terciario de la Comunidad Valenciana en los últimos 15 años.

**Resultados:** En el periodo de estudio se diagnosticaron 21 pacientes de SHF secundario, con una edad media de 48,67 años ( $\pm 23$ ) y con un claro predominio de hombres (76%, 16 casos). En el 62% de los pacientes (13) existía más de un desencadenante. Entre ellos el más frecuente fue la presencia de infección aguda (57%: 4 casos de parvovirus, 3 de citomegalovirus, 3 de Mycobacterium spp, 2 de leishmaniosis visceral y 1 de virus de Epstein Barr). Así mismo también destaca la presencia de enfermedad autoinmune en el 47% (10 casos, 3 de ellos con enfermedad de Crohn). Menos frecuente fue la presencia de una infección crónica (4 VIH, 3 VHC, 1 VHB), neoplasia sólida (4 casos) o hematológica (3 casos). Entre otras asociaciones cabe remarcar la presencia de 4 pacientes con trasplante de órgano sólido y 2 con trasplante de progenitores hematopoyéticos. En la totalidad de los pacientes se demostró la presencia de hemofagocitosis en la médula ósea. Sin embargo, sólo el 62% (13 pacientes) cumplían los criterios diagnósticos. La demora diagnóstica desde el ingreso hospitalario fue de 12,5 días ( $\pm 10$ ). Con respecto a los hallazgos clínicos, la manifestación más frecuente fue la fiebre (95%, 20 pacientes) seguida de la esplenomegalia (43%, 9), hepatomegalia (38%, 8), exantema (38%), afectación renal (38%) y adenopatías (33%, 7). En relación a los hallazgos analíticos presentaron pancitopenia el 67% (14): anemia el 81% de los casos; el 76% presentó leucopenia con demostración de neutropenia en 15 casos; y el 85,7% presentaron descenso de las cifras de plaquetas. En los casos en los que se determinó la ferritina ésta siempre estuvo elevada (2 casos perdidos). Con respecto al tratamiento sólo se utilizaron corticoides en 15 pacientes. Menos utilizados fueron las inmunoglobulinas (5 casos), ciclosporina (4 casos), y el etopósido (2 casos). El 28,6% (6 pacientes) precisaron de estancia en una unidad de cuidados intensivos. Entre las complicaciones destacan: 3 pacientes con síndrome de reconstitución inmune; 2 con síndrome de distrés respiratorio del adulto; y sólo un caso presentó respectivamente coagulación intravascular diseminada y síndrome de Dress. La mortalidad de nuestra serie fue del

43% (9 pacientes), siendo las dos causas principales el fallo multiorgánico y el shock séptico (9,5% respectivamente).

*Discusión:* En nuestra serie destaca la elevada frecuencia de pacientes varones, no descrito previamente, y que se podría explicar por la pequeña muestra disponible. Las características clínicas y evolutivas de nuestros pacientes no muestran diferencias a las esperadas según otros estudios epidemiológicos. Así mismo, en comparación con estudios previos resultan llamativas la elevada prevalencia de combinación de desencadenantes, la alta frecuencia y etiología de enfermedades autoinmunes y la etiología de las causas infecciosas. En relación a ésta última, aunque predominan las causas virales sólo uno de los pacientes presenta infección por el virus de Epstein Barr, destacando también la presencia de infección por *Mycobacterium spp* en 3 casos, datos que se pueden justificar por la epidemiología característica de nuestra zona que no es la que presenta mayores casos reportados.

*Conclusiones:* Los características desencadenantes del SHF secundario están influenciados por la zona epidemiológica en que se describen, por lo que serán necesarios mayores estudios en nuestra población con el fin de mejorar la sospecha clínica y conseguir un adecuado tratamiento de una forma precoz.