



IF-77. - REGISTRO NACIONAL GEAS-SEMI DE SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO (REGHEM): PRESENTACIÓN CLÍNICA Y APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA EN 88 PACIENTES

P. Brito-Zerón¹, P. Moral Moral², A. Martínez Zapico³, G. Fraile⁴, E. Fonseca Aizpuru⁵, M. Vaquero Herrero⁶, A. Ruiz de Temiño⁷, A. Robles⁸, S. Prieto, J. Larrañaga, M. Rodríguez-Carballeira, L. Caminal, A. Chamorro, M. Andrés Calvo, S. Retamozo, M. Ramos-Casals, en representación del Grupo de Trabajo REGHEM-GEAS-SEMI

¹Unidad de Enfermedades Autoinmunes. Hospital Clínic. Barcelona. ²Servicio de Medicina Interna. Hospital La Fe. Valencia. ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Asturias. Oviedo. ⁴Servicio de Medicina Interna. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. ⁵Servicio de Medicina Interna. Hospital de Cabueñes. Gijón. ⁶Servicio de Medicina Interna. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca. ⁷Servicio de Medicina Interna. Hospital Río Hortega. Valladolid. ⁸Servicio de Medicina Interna. Hospital La Paz. Madrid.

Resumen

Objetivos: Analizar las principales características epidemiológicas, clínicas, analíticas, histopatológicas, terapéuticas y evolutivas en una amplia serie de pacientes con SHF diagnosticados en las UEAS de los Servicios de Medicina Interna.

Métodos: En junio de 2013, el Grupo de Estudio de Enfermedades Autoinmunes (GEAS-SEMI) crea el registro nacional de pacientes con síndrome hemofagocítico (SHF). Los pacientes fueron diagnosticados de acuerdo al cumplimiento de los criterios propuestos por la Sociedad de Histiocitosis en 1991 y actualizados en 2004.

Resultados: A fecha 15 de junio de 2014, están incluidos en el REGHEM un total de 88 pacientes con SHF, 40% hombres y 60% mujeres, con una edad media al diagnóstico de la enfermedad de 49,16 años (12-84); 14 pacientes (16%) no residían en España. Las principales enfermedades asociadas fueron las autoinmunes/reumatológicas en 35 (40%), las infecciones crónicas víricas en 16 (18%) y las neoplasias en 21 (24%). Los principales signos y síntomas de presentación fueron la fiebre en 80 (91%) pacientes, esplenomegalia en 57 (65%), hepatomegalia en 46 (52%) y poliadenopatías en 43 (49%) pacientes. Los principales órganos internos afectados fueron los pulmones (42%), riñones (33%), aparato gastrointestinal (32%) y sistema nervioso (18%). Los principales marcadores analíticos incluyeron la anemia grave (media de Hb 7,92 g/L), trombocitopenia (media 63.842/mm³), hipertrigliceridemia (media 406,3 mg/dL) y LDH (media 2.342,6 mg/dL); se encontró aumento de las transaminasas en 58 (67%) pacientes e hiponatremia en 61 (69%). Un total de 79 (90%) pacientes mostraron altos niveles séricos de ferritina (media 16.456,4 ng/mL). Se confirmó la existencia de hemofagocitosis tisular en 84 (96%) pacientes, principalmente en el aspirado de médula ósea (83%), seguido de la biopsia de médula ósea, hígado y bazo; en 17 pacientes se realizaron biopsias de diversos órganos. Se observaron resultados discordantes en 8 (10%) pacientes: en 7 pacientes con un resultado negativo en el aspirado, la hemofagocitosis se confirmó mediante biopsia hepática (n =

5) o de médula ósea (n = 2), mientras que en un paciente con biopsia de médula ósea negativa, la hemofagocitosis se confirmó en un aspirado de médula ósea y en una biopsia hepática.

Conclusiones: El SHF es una enfermedad multiorgánica que se presenta eminentemente como un cuadro febril prolongado acompañado de hepatoesplenomegalia y adenopatías, junto con afectación de diversos órganos (principalmente pulmón y riñón). El perfil biológico es muy característico y consiste en citopenias graves, hipertrigliceridemia, elevación de enzimas hepáticas y LDH, hiponatremia y ferritina elevada. La demostración de hemofagocitosis en muestra tisular requiere en un 10% de los casos la repetición de la biopsia en otro órgano distinto albiopsiado.