



IF-79. - REGISTRO NACIONAL GEAS-SEMI DE SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO (REGHEM): IDENTIFICACIÓN DE FACTORES INFECCIOSOS DESENCADENANTES, MANEJO TERAPÉUTICO Y FACTORES PRONÓSTICO DE MORTALIDAD EN 88 PACIENTES

P. Brito-Zerón¹, P. Moral Moral², A. Martínez Zapico³, G. Fraile⁴, E. Fonseca⁵, M. Vaquero Herrero⁶, A. Ruiz de Temiño⁷, A. Robles⁸, S. Prieto González, J. Larrañaga, M. Rodríguez-Carballeira, L. Caminal, A. Chamorro, M. Andrés Calvo, H. Gueitasi, 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 el manejo terapéutico y las principales características epidemiológicas y clínicas relacionadas con la supervivencia en una amplia serie de pacientes con síndrome hemofagocítico (SHF) diagnosticados en las UEAS de los Servicios de Medicina Interna.

Métodos: En junio de 2013, el Grupo de Estudio de Enfermedades Autoinmunes (GEAS) de la SEMI crea el registro nacional de pacientes con 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 en el Registro GEAS-SEMI, 35 (40%) hombres y 55 (60%) mujeres, con una edad media al diagnóstico de la enfermedad de 49,16 años (rango 12 a 84 años). Durante el ingreso que motivó el diagnóstico de SHF, se identificó la presencia de un factor infeccioso como desencadenante agudo en 50 (57%) pacientes, incluyendo virus (n = 20), bacterias (n = 13), micobacterias (n = 8) y parásitos/hongos (n = 13). Los principales tratamientos incluyeron corticosteroides en 40 pacientes, etopósido en 12, ciclosporina A en 12, metotrexato en 4, tacrolimus en 2, rituximab en 3, inmunoglobulinas endovenosas en 2 y quimioterapia en 5. Un total de 44 (50%) pacientes fallecieron. Los principales factores relacionados con la mortalidad fueron parámetros analíticos como la presencia al diagnóstico de Hb < 9 g/L (89% vs 66%, p = 0,01), plaquetas < 100.000/m³ (96% vs 64%, p < 0,001), neutropenia < 1.000/mm³ (59% vs 39%, p = 0,044), así como la presencia de una infección bacteriana como agente desencadenante (77% vs 45%, p = 0,034); en cambio, la presentación clínica con adenopatías se relacionó con una menor mortalidad (59% en los supervivientes frente a 39% en los fallecidos, p = 0,044).

Conclusiones: El síndrome hemofagocítico es una enfermedad multiorgánica grave, asociada en más del 50% de casos a una infección aguda, y que requiere habitualmente soporte vital en unidad de cuidados intensivos. A pesar de dicho soporte y de la instauración de medidas terapéuticas anti-infecciosas y anti-inflamatorias, la mitad de los pacientes fallecen. El principal factor pronóstico identificado es la presencia al diagnóstico de citopenias graves y la coexistencia de infección bacteriana.