



## IF-140. - SERIE DE CASOS DE SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO DIAGNOSTICADOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL EN LOS ÚLTIMOS 6 AÑOS (2008-2014)

B. Montenegro Puche, E. Sifuentes Díaz, P. Pérez Guerrero, J. Soto Benítez, B. Ruíz Estévez, J. Girón González

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

### Resumen

**Objetivos:** Evaluar las características clínicas y analíticas de los casos diagnosticados en nuestro centro y determinar su relación con la morbimortalidad de esta entidad.

**Métodos:** Revisión de las historias clínicas desde 2008 hasta la fecha de los pacientes con diagnóstico de síndrome hemofagocítico ingresados en el Hospital Puerta del Mar. Como criterios de exclusión edad inferior a 14 años y diagnóstico previo a 2008. Análisis de datos realizado mediante SPSS versión 19. Las variables analizadas fueron: edad, sexo, antecedentes- tumoral, inflamatorio, infeccioso-, patología desencadenante, fiebre, hepatoesplenomegalia, adenopatías, afectación pulmonar, renal, cutánea, gastrointestinal, neurológica y hematológica, citopenias, enzimas hepáticas, coagulopatía, triglicéridos, sodio, PCR, VSG, ferritina, estudios de citohistología y microbiología, tratamiento administrado y la mortalidad.

**Resultados:** Se estudiaron 9 pacientes, de los cuales 7 fueron hombres (78%), cuya media de edad fue de 43 años. La estancia media fue de 40 días. El motivo de consulta más frecuente fue la fiebre, seguido de la afectación pulmonar. El antecedente y el desencadenante más frecuente fue infeccioso. Respecto a la presentación clínica, 8 pacientes tenían fiebre, 5 esplenomegalia, 4 casos afectación pulmonar, dos presentaron hepatomegalia, afectación neurológica y gastrointestinal y hubo un caso con adenopatías periféricas, afectación cutánea y renal. El 55% tenía (Hb media 8,6 g/dl). 5 casos tuvieron neutropenia grave (media de 4.185 leucocitos/ $\mu$ l y media de 3.083 neutrófilos/ $\mu$ l). El 88,9% tenían trombopenia, (media de 51.666 plaquetas/ $\mu$ l). El valor medio de triglicéridos fue de 253 mg/dl, en 5 casos se detectó hipertrigliceridemia. La media de la ferritina sérica fue de 7.074 ng/ml. El valor medio de fibrinógeno, sodio, GOT, GPT, fosfatasa alcalina y LDH fue de 236 mg/dl, 127 mmol/l, 141 U/L, GOT 184 U/L, 246 U/L y 1.526 U/L respectivamente. Se obtuvo una PCR media de 36,29 mg/dl y VSG media de 69,40 mm/h. Dos pacientes tuvieron coagulación intravascular diseminada. En el 88,9% la citohistología fue positiva y en 5 casos se demostró el agente microbiológico. Respecto al tratamiento 8 pacientes recibieron corticoides, 5 casos inmunoglobulinas intravenosas, 2 casos inmunosupresores y quimioterapia, ninguno plasmaféresis ni biológicos. 2 pacientes recayeron y 3 resultaron refractarios. El 77,8% fallecieron.

**Discusión:** El síndrome hemofagocítico o linfocitosis hemofagocítica (LHH) cada vez se diagnostica más en adultos, la mortalidad en la literatura es de 41%, inferior a nuestro estudio (77,8%). Se presenta asociando fiebre, hepatoesplenomegalia, citopenias, macrófagos en órganos

hematopoyéticos, pudiendo llegar a amenazar la vida por afectación multiorgánica. En esta serie, la mayoría de casos tenían fiebre y plaquetopenia, más de mitad esplenomegalia, anemia e hipertrigliceridemia. El LHH además se asocia a enfermedades autoinmunes (en los casos analizados uno de ellos padecía de dermatomiositis, otro de vasculitis), infecciosas (principal antecedente y desencadenante descrito al igual que en nuestra serie) y neoplasias (en un caso se sospechó linfoma y en otro se diagnosticó hepatocarcinoma). El diagnóstico se basa en la coexistencia de hallazgos clínicos, histológicos y de laboratorio. En casi todos los casos de nuestra serie estaban elevadas ferritina, PCR y la VSG, el sodio disminuido y se demostraron signos de hemofagocitosis en médula ósea. El tratamiento se basa en soporte vital, tratar los desencadenantes y suprimir la respuesta inflamatoria y/o proliferación celular, los corticoides seguidos de las inmunoglobulinas fueron los más frecuentes en nuestra serie al igual que en otros estudios.

*Conclusiones:* El LHH es una patología de elevada mortalidad que cada vez más frecuente en el adulto. La presencia de fiebre, citopenias, hiperferritinemia e hiponatremia sin causa que lo justifique, debe hacernos considerar esta entidad. Es importante el tratamiento precoz del LHH así como de las causas desencadenantes.