



I-077 - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO SECUNDARIO A INFECCIONES

S. González-García, F. Rodríguez-Vidigal, A. Vera-Tomé, G. Polania, N. Nogales-Muñoz, A. Muñoz-Sanz

Patología Infecciosa. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. Badajoz.

Resumen

Objetivos: Describir nuestra experiencia en el síndrome hemofagocítico (SHF) secundario a infecciones sistémicas.

Métodos: Se analizan cinco casos de SHF diagnosticados en pacientes ingresados en el Servicio de Enfermedades Infecciosas (SPI) del Hospital Universitario de Badajoz, entre enero de 2008 y abril de 2015. Durante los dos últimos años el SHF representó el 1,3% de los ingresos en el SPI. Tres casos fueron secundarios a leishmaniosis visceral y dos casos a infección por citomegalovirus (CMV). El diagnóstico de SHF se hizo con al menos cinco criterios de los siguientes: 1. Fiebre $\geq 38,5$ °C. 2. Esplenomegalia. 3. Dos citopenias (hemoglobina < 9 g/dl, y/o plaquetas $< 100.000/\mu\text{l}$ y/o neutrófilos $< 1.000/\mu$). 4. Hipertrigliceridemia (> 265 mg/dl). 5. Hipofibrinogenemia (< 150 mg/dl). 6. Ferritina > 500 ng/ml, y 7. Hemofagocitosis en médula ósea.

Resultados: Los datos clínicos y demográficos aparecen recogidos en la tabla 1. En cuanto a los antecedentes personales, en cuatro de los cinco pacientes había un estado de inmunodepresión previo: una infección por el VIH, dos con enfermedad de Crohn (uno en tratamiento con azatioprina e infliximab, otro con azatioprina) y un tumor maligno en tratamiento quimioterápico activo. El restante, un varón de 66 años, solo tenía el antecedente de una isquemia cardiaca. La forma de presentación inicial del cuadro fue un síndrome febril (100%). Analíticamente, en todos se objetivó citopenias, citolisis hepática, hipertrigliceridemia y marcada elevación de la ferritina e hipofibrinogenemia. Se realizó biopsia-aspirado de médula ósea a cuatro enfermos y se halló hemofagocitosis en todos. El tratamiento de primera elección para el SHF fue la dexametasona. En un solo caso se asoció ciclosporina. En el paciente con desenlace fatal (el paciente con SHF asociado a enfermedad a Crohn en tratamiento con azatioprina e infliximab) se instauró tratamiento con etopósido e inmunoglobulinas intravenosas, además de dexametasona. El resto tuvo una evolución satisfactoria y fueron dados de alta sin secuelas.

Características del SHF asociado a infecciones					
Edad/sexo	40/V	66/M	68/M	66/V	23/M
Antecedentes	VIH VHC	Enf de Crohn,	Adenoca.	Cardiopatía	Enf de Crohn,
	Linfoma B	TBC pulmonar	endometrio	isquémica	epilepsia
Hb; plaquetas; neutrófilos	6,6 g/dl; 168.000/mm ³ ; 500/mm ³	8,6 g/dl; 151.000/mm ³ ; 2.600/mm ³	8,3 g/dl; 12.000/mm ³ ; 400/mm ³	7,6 g/dl; 51.000/mm ³ ; 1.500/mm ³	8,2 g/dl; 58.000/mm ³ ; 1.000/mm ³

Ferritina	1.318 ng/ml	51.120 ng/ml	7.520 ng/dl	9.400 ng/dl	4.098 ng/dl
Infección	Leishmaniosis visceral	Infección por CMV	Leishmaniosis visceral	Leishmaniosis visceral	Infección por CMV
Evolución	Buena	Muerte	Buena	Buena	Buena

Discusión: El SHF se caracteriza por la proliferación de macrófagos que fagocitan los elementos hematopoyéticos. Hay una forma primaria familiar y otra secundaria, asociada a procesos infecciosos, neoplásicos y autoinmunes. Existen unos criterios clínicos y analíticos que definen el diagnóstico, pero son muy poco específicos pues comparten espectro clínico-analítico con otras patologías igualmente graves y potencialmente mortales. Esto puede suponer un infradiagnóstico del SHF. De ahí que, en muchas ocasiones, el diagnóstico es tardío, incluso postmortem.

Conclusiones: 1. En nuestra experiencia, el síndrome hemofagocítico asociado a infecciones sistémicas es poco frecuente pero no excepcional. 2. Su elevada mortalidad podría ser disminuida con un diagnóstico temprano y el tratamiento apropiado de la infección asociada.