



## IF-133 - APLICACIÓN DEL HSCORE EN UNA SERIE DE CASOS DE SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO DIAGNOSTICADOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL DURANTE EL PERIODO 2008-2014

E. Sifuentes Díaz<sup>1</sup>, P. Pérez Guerrero<sup>2</sup>, B. Montenegro Puche<sup>2</sup>, N. Caro Gómez<sup>2</sup>, J. Girón González<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital General Santa María del Puerto. El Puerto de Santa María (Cádiz).

<sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

### Resumen

**Objetivos:** El síndrome hemofagocítico o linfohistiocitosis hemofagocítica (LHH) es una patología con alta mortalidad y cada vez más frecuente. El objetivo del estudio es evaluar las características clínicas y analíticas de los casos diagnosticados en nuestro centro; así como determinar, de manera retrospectiva, el HScore en los estos pacientes.

**Métodos:** Revisión de las historias clínicas en el periodo 2008-2014 de los pacientes con diagnóstico de LHH ingresados en el Hospital Puerta del Mar. El criterio de exclusión fue la edad inferior a 14 años. Las variables analizadas fueron: demográficas (edad, sexo), antecedentes- tumoral inflamatorio, infeccioso-, la patología desencadenante, clínica (fiebre, hepatoesplenomegalia, adenopatías, afectación pulmonar, renal, cutánea, gastrointestinal, neurológica), analíticas (citopenias, enzimas hepáticas, coagulopatía, triglicéridos, sodio, reactantes de fase aguda), estudios de citohistología y microbiología, tratamiento administrado (corticoides, inmunoglobulinas, quimioterapia), exitus y HScore. El análisis de datos se realizó mediante SPSS versión 19.

**Resultados:** Se estudiaron 8 pacientes, de los cuales 6 fueron hombres (75%), la media de edad fue de 42,3 años (DE 20,5 años). La estancia media fue de 40 días (DE 21). El antecedente y el desencadenante más frecuente fue infeccioso (5 y 4 casos respectivamente). Respecto a la presentación clínica, 6 pacientes tenían fiebre, 3 esplenomegalia, 5 hepatomegalia, 1 adenopatías periféricas, 4 tenían afectación pulmonar, 4 gastrointestinal, 3 con afectación cutánea y 3 con afectación renal. La Hb media fue de 8,9 g/dl (DE 2,6). 3 casos tuvieron neutropenia grave (< 1.000/ $\mu$ l), con una media de 3.872 neutrófilos/ $\mu$ l (DE 1.200). La cifra media de plaquetas fue de 62.375/ $\mu$ l (DE 24.000). El nivel medio de fibrinógeno fue de 241 mg/dl y de triglicéridos de 254 mg/dl. La media de la ferritina sérica fue de 5.023 ng/ml. El valor medio de sodio, GOT, fosfatasa alcalina y LDH fue de 127 mmol/l, 216 U/L, 255 U/L y 1.645 U/L respectivamente. Como reactantes de fase aguda, se obtuvo una PCR media de 39,9 mg/dl y VSG de 66 mm/h. En el 100% la citohistología fue positiva y en 4 casos se demostró el agente microbiológico causal. En relación con el tratamiento 7 pacientes recibieron corticoides, 3 inmunoglobulinas, 2 inmunosupresores y 2 quimioterapia, ninguno plasmaféresis ni biológicos. 2 pacientes recayeron y 3 casos resultaron refractarios. El 37,5% (3 casos) fallecieron durante el primer ingreso. La media del HScore fue de 201,8; siendo el percentil 75 por encima de 226 (probabilidad de LHH mayor 96%).

*Discusión:* La LHH es un síndrome que se caracteriza por activación inmune patológica que puede ser primaria o reactiva a infecciones, neoplasias o enfermedades autoinmunes. El diagnóstico se establece por la presencia de 5 de los 8 criterios propuestos por la Histiocyte Society (hallazgos clínicos, histológicos y de laboratorio). En esta serie, la mayoría de casos tenían fiebre, hepatoesplenomegalia, anemia, plaquetopenia e hipertrigliceridemia; y en todos se demostró hemofagocitosis en la médula ósea. El tratamiento se basa en medidas de soporte, tratar los factores desencadenantes y suprimir la respuesta inflamatoria desmesurada y/o proliferación celular. El tratamiento más frecuente en nuestra serie, al igual que en el resto, fueron los corticoides seguidos de la inmunoglobulina. La mortalidad ronda el 41%, similar al nuestro (37,5%); por lo que se debe mantener un alto índice de sospecha e iniciar de forma temprana el tratamiento. Para ello se ha desarrollado y validado recientemente una herramienta ante la sospecha de LHH, con el fin de un acercamiento diagnóstico y actuación terapéutica precoz.

*Conclusiones:* El LHH es una patología de presentación cada vez más frecuente con una elevada mortalidad. La aplicación del HScore puede resultar una herramienta útil, ante la sospecha clínica de LHH, para el diagnóstico y el inicio precoz del tratamiento, cuando los criterios diagnósticos actuales no terminan por confirmar este síndrome.