



IF-073 - DIFERENCIAS EN EL MANEJO TERAPÉUTICO Y PRONÓSTICO ENTRE ADULTOS Y NIÑOS CON SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO

M. Lizariturry Beltrán de Heredia, L. Bailón Álvarez, C. Soto Abanádes, J. Ríos Blanco, F. Arnalich Fernández, A. Robles Marhuenda

Servicio de Medicina Interna. Unidad de Enfermedades Autoinmunes. Complejo Universitario La Paz. Madrid.

Resumen

Objetivos: Describir las diferencias en relación al tratamiento del síndrome hemofagocítico, así como el pronóstico, entre un grupo de adultos con esta enfermedad.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo en el cual se revisaron las historias clínicas y los informes de autopsias de dos grupos de pacientes, niños y adultos, con el diagnóstico de síndrome hemofagocítico, en los que el tratamiento se inició de forma previa a la confirmación del mismo. Se recogieron las distintas terapias iniciales y las insaturadas tras la confirmación del síndrome, así como la evolución clínica de cada enfermo.

Resultados: Se revisaron 12 casos de adultos, 8 varones (66,66%) y 4 mujeres (33,33%), y 12 de niños, 7 varones (58,33%) y 5 mujeres (41,6%). Entre los adultos, 6 pacientes recibieron tratamiento inmunosupresor, 2 de ellos únicamente con esteroides a dosis altas, y 4 tratamiento combinado de corticoides con otro inmunosupresor. La supervivencia fue de 66,66% y dos pacientes fallecieron (33,33%). Un paciente de este grupo recibió tratamiento quimioterápico inicialmente, añadiéndose corticoides tras la confirmación diagnóstica, con lo que se consiguió la supervivencia. En otros 3 casos, el tratamiento inicial fue antibioterapia de amplio espectro, y en dos casos se añadieron posteriormente corticoides al confirmar el diagnóstico. El paciente que no recibió esteroides falleció y uno de los que sí lo hicieron tampoco sobrevivió. Por último, en 2 de los pacientes no se administró tratamiento hasta la confirmación diagnóstica, sin embargo, ambos lograron sobrevivir tras la terapia dirigida. En el grupo de los niños, 7 recibieron terapia inmunosupresora al inicio (esteroides en monoterapia o combinados con otros inmunosupresores), y sobrevivieron todos ellos. En 2 de los casos se inició el protocolo quimioterápico HLH-4, y también lograron sobrevivir. 2 de los pacientes fueron tratados con anfotericina B (tenían síndrome hemofagocítico secundario a Leishmania), y respondieron de forma favorable, a pesar de que uno de ellos precisó corticoides posteriormente. Por último, un paciente fue tratado con antibioterapia de amplio espectro asociada a inmunoglobulinas; en este caso no se identificó la causa desencadenante del síndrome, y finalmente falleció.

Conclusiones: La supervivencia global en cada grupo de pacientes fue: en adultos el 66% (8 pacientes) y en niños 91,66%, por lo que fue mayor en el grupo de los niños. La supervivencia fue mayor en ambos grupos en aquellos casos en los que se identificó la causa desencadenante y se

instauró un tratamiento dirigido, a diferencia de en aquellos casos de diagnóstico tardío o de causa no identificada. Por tanto, podemos destacar que es fundamental la sospecha diagnóstica del síndrome hemofagocítico y la investigación de la etiología desencadenante para administrar con precocidad el tratamiento dirigido y lograr un mejor pronóstico, en este síndrome con alta mortalidad.