



<https://www.revclinesp.es>

IF-052 - DIFERENCIAS ENTRE NIÑOS Y ADULTOS DE LOS FACTORES DESENCADENANTES DE SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO

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

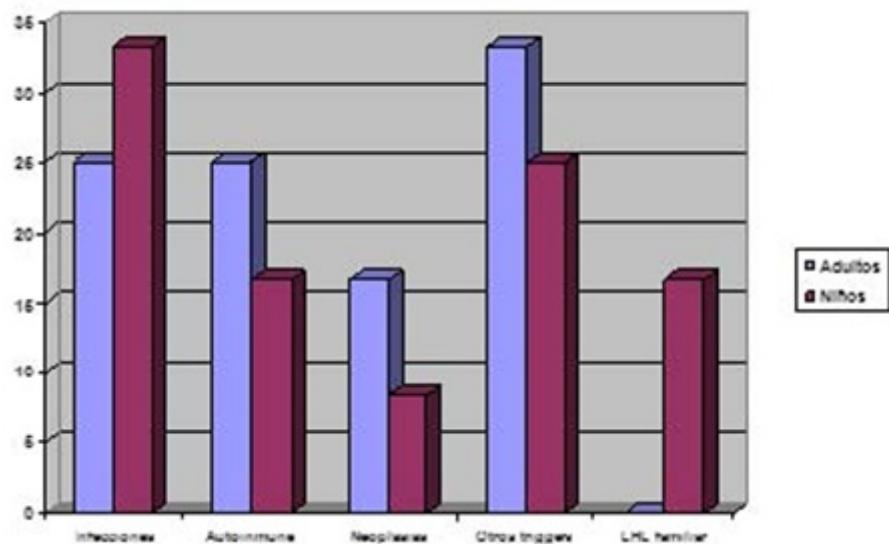
Servicio de Medicina Interna. Unidad de Enfermedades Autoinmunes. Hospital Universitario la Paz. Madrid.

Resumen

Objetivos: Describir las diferencias existentes en relación a los factores desencadenantes entre un grupo de adultos y un grupo de niños con criterios diagnósticos de síndrome hemofagocítico (Histiocyte Society en 2004).

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo en el cual se revisaron dos grupos de pacientes con síndrome hemofagocítico: niños y adultos. Se consideraron síndromes hemofagocíticos primarios aquellos casos con diagnóstico de linfohistiocitosis familiar. Como desencadenantes secundarios fueron identificados: infecciones, enfermedades autoinmunes, neoplasias hematológicas. En otro grupo, se describieron aquellos casos con desencadenante idiopático.

Resultados: Se revisaron las historias clínicas e informes de autopsias de 12 casos de niños y 12 casos de adultos, y se compararon entre sí. En el grupo de los adultos, en todos los casos el síndrome hemofagocítico apareció como un evento secundario a una patología subyacente. Tres pacientes (25%) estuvieron en relación con un proceso infeccioso (2 de ellos tenían infección por VIH y 1 paciente una neumonía comunitaria). En otros 3 pacientes (25%) fue un brote de una enfermedad autoinmune la responsable (lupus eritematoso sistémico en 2 de ellos y enfermedad de Still del adulto en 1). Únicamente en 2 pacientes (16.66%), el síndrome se desencadenó en el seno de una neoplasia hematológica (1 linfoma de Hodgkin y 1 linfoma no Hodgkin). Con respecto a las causas desconocidas: en un único paciente se observó hemofagocitosis secundaria tras un trasplante de médula ósea y por último, en 3 pacientes (25%) no se consiguió filiar la causa subyacente tras un estudio extenso. En el grupo de los niños, se documentaron 2 casos de síndrome hemofagocítico primario, a diferencia del resto de pacientes (83.33%), en los que se presentó asociado a los procesos desencadenantes. Dentro de los secundarios, 4 de ellos (33.33%) aparecieron en un contexto infeccioso, (2 relacionados con leishmaniasis visceral y 2 con sepsis de origen bacteriano). Con respecto a las enfermedades autoinmunes, hubo 2 casos relacionados con artritis idiopática Juvenil. Únicamente se constató 1 caso (8.33%) en el contexto de un linfoma no Hodgkin. En tres pacientes no se evidenció una causa concreta desencadenante del síndrome hemofagocítico.



Conclusiones: En el grupo de los niños, la presentación del síndrome hemofagocítico estuvo relacionada principalmente con procesos infecciosos y la LHL familiar. En el grupo de los adultos, el síndrome hemofagocítico apareció con más frecuencia en el contexto del brote de una enfermedad autoinmune o durante el diagnóstico y evolución de una neoplasia hematológica.