Rev Clin Esp. 2016;216(Espec Congr):770

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-071 - FACTORES PRONÓSTICO DE MORTALIDAD EN UNA COHORTE DE 116 ADULTOS CON SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO: IMPACTO DE LA ENFERMEDAD SUBYACENTE Y DE LOS PARÁMETROS DE LABORATORIO (REGISTRO REGHEM-GEAS-SEMI)

V. Morell Massó[1], A. Martínez-Zapico[2], B. Kostov[3], G. Fraile Rodríguez[4], E. Fonseca[5], P. Pérez Guerrero[6], A. Robles[7], A. Chamorro[8] y M. Andrés Calvo, J. Larrañaga, M. Forner, M. Rodríguez Carballeira, M. Ruiz Muñoz, R. Hurtado García, L. Viejo Llorente y P. Brito-Zerón en representación del Grupo de Trabajo GEAS-SHF

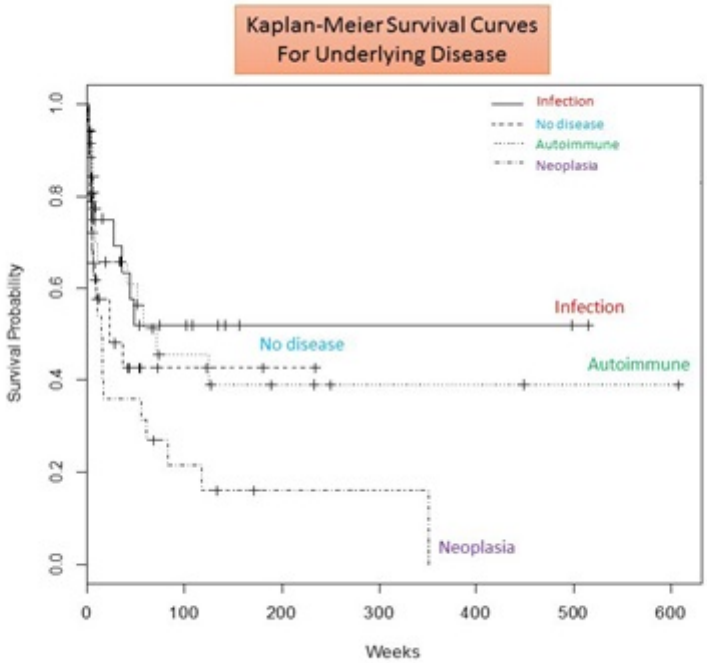
[1]Servicio de Medicina Interna. Hospital La Fe. Valencia. [2]Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Asturias. Oviedo. [3]Primary Care Research Group. IDIBAPS. CAP Les Corts. CAPSBE. Barcelona. [4]Servicio de Medicina Interna. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. [5]Servicio de Medicina Interna. Hospital de Cabueñes. Gijón. [6]Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. [7]Servicio de Medicina Interna. Hospital La Paz. Madrid. [8]Servicio de Medicina Interna. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Resumen

Objetivos: Analizar el papel pronóstico de las principales características al momento del diagnóstico (epidemiológicas, clínicas, de laboratorio) en la supervivencia del paciente adulto con síndrome hemofagocítico (SHF).

Material y métodos: En junio de 2013, el GEAS-SEMI creó un registro nacional (REGHEM) de pacientes adultos con SHF. Los pacientes fueron diagnosticados de acuerdo a los criterios de la Sociedad de Histiocitosis de 1991 (actualización de 2004). Se calculó además el HSCORE (puntuación pronóstico) al diagnóstico.

Resultados: En enero de 2016, el registro REGHEM incluía 116 pacientes adultos con SHF, 59% hombres y 41% mujeres, edad media al diagnóstico de 49 años; 16% no habían nacido en España. Las principales enfermedades subyacentes fueron: infecciones crónicas en 20 (17%) casos, enfermedad autoinmune/reumatológica en 33 (28%), neoplasia en 23 (22%) y trasplante en 4 (3%); los 36 (31%) pacientes restantes no tenían enfermedad subyacente. 53% pacientes fallecieron. Los pacientes que fallecieron eran con más frecuencia varones (69% vs 47% en los supervivientes, p = 0,03), tenían un valor medio más alto de ferritina sérica (6.662 vs 3.570 ng/ml, p = 0,028), un menor valor medio de Hb (7,6 vs 8,3 g/dL, p = 0,021), menor recuento medio de leucocitos (1,570 vs 2,450 × 10^6/L, p = 0,022), menor recuento medio plaquetario (24.000 vs 66.000 × 10^6/L, p 0,001), y un mayor HSCORE en comparación con los supervivientes (230 vs 205, p = 0,05). De acuerdo a la enfermedad subyacente, las curvas de supervivencia de Kaplan-Meier mostraron que la tasa de supervivencia más alta fue en pacientes con infecciones crónicas subyacentes, mientras que la supervivencia más baja se observó en pacientes con neoplasia subyacente (HR 2,41, IC95% 1,9 a 5,3).



*Conclusiones:*El SHF es una enfermedad sistémica con una tasa de mortalidad > 50% en los adultos. La supervivencia está significativamente reducida en los varones y en los pacientes con neoplasias subyacentes, así como en pacientes que presentan al diagnóstico valores de ferritina elevados, citopenias graves y puntuaciones altas HScore.

0014-2565 / © 2016, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.