Rev Clin Esp. 2017;217(Espec Congr):617

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-141 - PRINCIPALES DESENCADENANTES DE LA LINFOHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCíTICA (LHH) EN UNA COHORTE DE PACIENTES ADULTOS

C. Rodríguez Fernández-Viagas, M. Montes de Oca Arjona, S. Pascual Pérez, P. Pérez Guerrero, N. Caro Gómez, C. Rodríguez Leal, B. Montenegro Puche y J. Girón González

Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz (Cádiz).

Resumen

Objetivos: La LHH es una entidad de baja prevalencia, de etiología conocida o no, siendo la sospecha clínica un factor importante para su diagnóstico. El objetivo de este trabajo fue la descripción de casos de LHH diagnosticados en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes diagnosticados de LHH en el Hospital Universitario Puerta del Mar en el período comprendido entre enero de 2008 y mayo de 2017. Se incluyeron todos los pacientes adultos diagnosticados de LHH, se realizó una estadística descriptiva atendiendo a factores etiológicos/desencadenantes, características clínicas, analíticas y evolutivas, y se realizó un análisis de los datos con el programa SPSS versión 22. Los datos son proporcionados como mediana (intervalo intercuartiles –IIC-) o como número absoluto (porcentaje).

Resultados: Cohorte de 13 pacientes adultos, siendo el 84,6% varones con una edad media de 47 años (mediana 48 años –IIC 22 a 67- años). En el 61,5% de los casos existía inmunodepresión previa, siendo el tratamiento esteroideo o inmunodepresor el factor más frecuente en cuatro de los casos, seguido de infección por VIH en 3 casos y cirrosis hepática por VHC en un caso. Pudo demostrarse la existencia de un proceso infeccioso activo como factor desencadenante o trigger en 6 de los casos (virus de Epstein-Barr 2 casos; citomegalovirus 1 caso; primoinfección VIH 1 caso; infecciones bacterianas 2 casos). Otros desencadenantes demostrados fueron enfermedades autoinmunes en 2 casos y procesos neoplásicos en otros 2 casos. No se detectó factor desencadenante/etiológico en 3 casos. El motivo de consulta más frecuente fue la fiebre (76,9%). Las afectaciones orgánicas más frecuentes fueron la afectación renal (6 casos), pulmonar (3 casos), SNC (4 casos), gastrointestinal (3 casos) y cutánea (4 casos). La presencia de hepatomegalia, esplenomegalia o adenopatías periféricas se detectó en el 30,7%, 61,5% y 23% de los casos respectivamente. Las alteraciones analíticas más habituales fueron las hematológicas sobre todo la anemia normocítica/normocrómica (Hb 8,9 g/dl; ICC 7,5-11,0 g/dl) (monocitopenia, 4 casos; bicitopenia, 2 casos, pancitopenia, 7 casos). Entre otros datos analíticos destacó, la hipertrigliceridemia en el 61,5% de los casos (TG 282; ICC 167-326 mg/dl), hiperferritinemia en el 76,9% de la cohorte de pacientes (media de 5.169 ng/ml) y datos sugestivos de coagulación intravascular diseminada en 4 casos (36%). La presencia de hemofagocitosis en médula ósea se observó en 12 enfermos (92%). Se aplicó tratamiento antibacteriano o antivírico en algunos pacientes pero la gran mayoría preciso de esteroides, Ig, ciclosporina o etopósido. Fallecieron 7 pacientes (64%), en todos los casos con progresión del cuadro.

Conclusiones: Atendiendo al número de casos de nuestra serie, consideramos que la LHH se trata de un cuadro de baja prevalencia, sin bien para su diagnóstico es importante la alta sospecha clínica. La similitud del cuadro con procesos infecciosos obliga a considerarlo en el diagnóstico diferencial, sobre todo en pacientes inmunodeprimidos. La elevada mortalidad así como la alta frecuencia de infecciones virales como desencadenantes, justifica el empleo de técnicas moleculares para el diagnóstico de VEB y CMV entre otros virus, sobre todo si el desencadenante/etiología no se ha determinado.

0014-2565 / © 2017, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.