



V-156 - SOSPECHA DE SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO ¿UNA ENTIDAD INFRADIAGNOSTICADA?

G. Zapico Aldea¹, L. Rodríguez Fernández¹, C. Aguirre Alarcón², M. Martín Asenjo¹, H. Silvagni Gutiérrez¹, I. Usategui Martín¹, J. Martín Guerra¹ y C. Rodríguez Martín¹

¹Medicina Interna; ²MFYC. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Resumen

Objetivos: Analizar las características clínicas, analíticas, etiológicas y de supervivencia que presentan 4 pacientes diagnosticados de síndrome hemofagocítico en función de los criterios diagnósticos de HLH del año 2004 (positivo si presenta 5 de 8 criterios), entre los años 2010 y 2016 en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos: Para ello, se han obtenido la información del registro en una base de datos del servicio de medicina interna y a través del departamento de codificación del Hospital Clínico Universitario de Valladolid desde el año 2010 hasta el año 2016, con el inconveniente de que en el CIE-9 y CIE-10 no existe un apartado específico para el síndrome hemofagocítico, por lo que no sabemos con exactitud los pacientes diagnosticados de esta enfermedad en los años recogidos. En nuestro estudio se analizaron las siguientes variables: sexo del paciente, edad al diagnóstico, presencia de fiebre, adenopatías, hepatoesplenomegalia, valores analíticos (hemoglobina, neutrófilos, plaquetas, triglicéridos, fibrinógeno, ferritina) y evolución a lo largo del seguimiento.

Resultados: Entre 2010 y 2016, obtuvimos un total de 4 pacientes, de los cuales 2 eran varones (50%) y 2 eran mujeres (50%), con una edad media de 27,8 años. No encontramos ningún caso que pudiera clasificarse como forma primaria. En cuanto a la etiología, 2 eran debidos a causa tumoral (sarcoma en ambos dos), 1 de causa infecciosa (virus de Epstein Bar en paciente inmunodeprimido) y uno de causa medicamentosa (asociado al empleo de linezolid en una infección de herida quirúrgica). La exploración física y/o radiológica reveló fiebre (temperatura axilar superior a 38 °C) en el 100% de los pacientes (n = 4), hepatomegalia en el 75% (n = 3), esplenomegalia en el 75% (n = 3) y adenopatías palpables en uno o varios niveles en el 50% de los pacientes (n = 2). Respecto a valores analíticos, el 100% presentaban anemia con una hemoglobina inferior a 10 g/dl (n = 4), el 50% presentaba una cifra de neutrófilos inferior a 1.000/mm³ (n = 2), un 25% presentaba trombopenia con menos de 100.000 plaquetas/mm³ (n = 3), el 75% presentaba hipertrigliceridemia con una cifra de triglicéridos superior a 260 mg/dl (n = 3), el 100% de los pacientes presentaba hiperferritinemia con cifras de ferritina superiores a 500 ug/l (n = 4). Se pudo realizar biopsia en un paciente, confirmándose datos de fagocitosis. La gravedad de la enfermedad de base obligó el ingreso en Cuidados Intensivos al 50% de los pacientes (n = 2). Respecto a la supervivencia, a fecha de realización de estudio, el 50% han fallecido (n = 2).

Discusión: El síndrome hemofagocítico, también llamado linfohistiocitosis hemofagocítica, es una

entidad que cursa de manera agresiva. Tiende a ser infradiagnosticada debido a su gran variabilidad clínica y a que no presenta marcadores analíticos o clínicos exclusivos de esta enfermedad. La supervivencia se asocia a un diagnóstico precoz y un inicio temprano de tratamiento, aunque en general presenta una mortalidad elevada. Puede ser primario, el cual puede estar asociado a determinadas mutaciones genéticas con herencia autosómica recesiva, o adquirido o secundario a un factor desencadenante.

Conclusiones: En nuestra serie de casos, se realizó biopsia de médula ósea a un paciente, sin embargo, el resto de los casos cumplían por lo menos 5 de los 8 criterios de HLH de 2004. La morbimortalidad fue significativa dado que la mitad de los pacientes precisaron ingresar en UVI y también la mitad de los pacientes fallecieron. A pesar de que en estudios publicados, la causa más frecuente asociada a síndrome hemofagocítico adquirido sea la patología infecciosa, en nuestro caso, la mitad de los pacientes desarrollaron la enfermedad en el contexto de una neoplasia (sarcoma en ambas). Así mismo, uno de los casos ha presentado la enfermedad en el contexto de la introducción de un fármaco linezolid, para tratar una infección de base, y cuyos parámetros clínicos y analíticos compatibles con síndrome hemofagocítico desaparecieron con la retirada de dicho fármaco.