



I-264 - REVISIÓN DE CASOS DE LINFOHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA (LHH) DURANTE UN PERIODO DE CINCO AÑOS EN EL ÁREA HOSPITALARIA DE HUELVA

C. Díaz Pérez¹, M. Pérez Tristanchó², S. Bermejo Vázquez¹, A. González Macías¹ y R. Creagh Cerquera¹

¹Medicina Interna. Complejo Hospitalario de Especialidades Juan Ramón Jiménez. Huelva. ²Medicina Interna. Costa de la Luz. Huelva.

Resumen

Objetivos: Presentar las características clínicas de 9 pacientes diagnosticados de LHH adquirida en nuestro hospital en un periodo de 5 años, mediante la revisión retrospectiva de sus historias clínicas.

Material y métodos: Se analizaron 10 casos posibles, excluyéndose uno de ellos al no cumplir todos los criterios de diagnóstico definitivo. No pudimos disponer de uno de los parámetros analíticos como es la actividad de las células NK al no realizarse en el laboratorio de nuestro centro ni poderse remitir a ningún laboratorio externo.

Resultados: Se encontraron 10 casos de LHH, el sexo predominante fue el masculino (8). Edad media 52,2 años. Entre las enfermedades de base destacar: 40% eran VIH (50% de los cuales de forma concomitante presentaban Kaposi, y un paciente linfoma Hodgkin), 10% neoplasia vesical, 10%, polimialgia reumática, 10% enfermedad desmielinizante y 10% lupus. En cuanto a manifestaciones clínicas el 100% de los casos presentó fiebre, 50% adenopatías y en un 80% hepatoesplenomegalia, sólo en 3 casos se evidenció síntomas neurológicos. El 70% presentó pancitopenia. Presentaron además elevación de ferritina, triglicéridos en todos los casos. Los virus del grupo herpes y el VIH han estado presentes como desencadenantes en 7 de los 10 casos. La mortalidad entre nuestros pacientes ha sido elevada (5/10).

Discusión: La LHH es un proceso grave con varias formas de presentación, que pueden presentarse a cualquier edad, asociadas a enfermedades neoplásicas, infecciones, enfermedades autoinmunes o reumáticas, sin una deficiencia genética identificable. Clínicamente se caracterizan por fiebre, citopenias, hepatoesplenomegalia, hiperferritinemia y presencia de fagocitosis de células sanguíneas por macrófagos en médula ósea, ganglios etc. La quimioterapia combinada de etopósido, dexametasona y ciclosporina es la base del tratamiento farmacológico.

Conclusiones: Ante la presencia de fiebre, citopenias, hepatoesplenomegalia, datos de hiperferritinemia es altamente sugestiva de LHH. La mortalidad entre nuestros pacientes ha sido alta (4/9) a pesar de recibir tratamiento quimioterápico e inmunoterápico casi todos ellos (8). Los virus del grupo herpes y el VIH han estado presentes como desencadenantes en 6 de los 9 casos.