Rev Clin Esp. 2014;214 (Espec Congr):996

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

# ER-7. - DESCRIPCIÓN DE 19 CASOS CON SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO EN TOLEDO

*P. Peiró Jesús[1], I. Jiménez Velasco[1], M. Rodríguez Cola[1], M. González García[1], P. Jiménez Aranda[1], A. Lizcano Lizcano[1], C. Navarro Osuna[1], A. Rodríguez Pérez[2]*

*[1]Servicio de Medicina Interna, [2]Servicio de Hematología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo.*

## Resumen

*Objetivos:* Conocer las características clínicas y los factores predisponentes de los pacientes adultos diagnosticados de síndrome hemofagocítico en nuestro centro.

*Métodos:* Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de pacientes mayores de 16 años con diagnóstico de síndrome hemofagocítico atendidos en nuestro hospital, que cubre un área de 419.000 habitantes, desde 2003 hasta 2013. Se seleccionaron los casos que reunían los criterios diagnósticos propuestos en 2004 por la Sociedad de Histiocitosis. Se recogieron variables epidemiológicas, clínicas, analíticas, factores desencadenantes y predisponentes, tratamiento y evolución. Los datos se analizaron en el programa estadístico SPSS 19.0.

*Resultados:* En el periodo a estudio, 19 pacientes cumplían nuestros criterios de inclusión. La media de edad fue de 51,11 ± 20,6 años (rango: 17-79 años). 11 hombres (57,9%) y 8 mujeres (42,1%). La tasa de incidencia fue de 0,45 por 100.000 hab/año. 15 pacientes (78,9%) tenían nacionalidad española, 2 (10,5%) marroquí, 1 (5,3%) nigeriana y 1 (5,3%) rumana. El factor desencadenante más frecuente fue la infección (11/19, 57,9%). La enfermedad predisponente más frecuente fue la neoplasia (13/19, 68,4%), seguida de enfermedades autoinmunes (5/19, 26,3%). 3 pacientes presentaban más de un factor predisponente. La neoplasia más frecuente fue la hematológica (11/13, 84,6%) y entre éstas, el linfoma (8/11, 72,7%). La enfermedad autoinmune más frecuente fue la artritis reumatoide (2/5, 40%). La infección desencadenante más frecuente fue en igual proporción por VEB (3/11, 27,3%) y por Leishmania (3/11, 27,3%), seguida de la tuberculosis (2/11, 18,2%). La clínica más frecuente fue fiebre (100%), esplenomegalia (57,9%), afectación pulmonar (52,6%), hepatomegalia (47,4%), adenopatías (31,6%) y afectación gastrointestinal (31,6%). Los hallazgos analíticos fueron: Hb < 9 g/dl, plaquetas < 100 × $10^9$/L, leucocitos < 4 × $10^9$/L y neutrofilos < 1 × $10^9$/L en el 52,6%, 89,5%, 94,7% y 31,6% de los casos respectivamente, LDH elevada en el 73,7%, fibrinógeno < 1,5 g/L (6/14, 42,8%), sodio < 135 mmol/L (7/16, 43,7%), transaminasas elevadas (12/18, 66,6%), fosfatasa alcalina elevada (7/17, 41,17%), coagulopatía (8/18, 44,4%), triglicéridos > 150 mg/dl (4/14, 28,6%), triglicéridos > 265 mg/dl (10/14, 71,4%) y ferritina elevada (> 500 ng/dl) en el 100% de los casos, siendo de > 1.000 ng/ml en el 57,9%. En todos los pacientes se realizó aspirado de médula ósea que fue positivo para hemofagocitosis en el 84,2%. En 7 pacientes (36,8%) se confirmó la hemofagocitosis en la biopsia de médula ósea. Además del tratamiento de la enfermedad subyacente, 16 pacientes (84,2%) recibieron glucocorticoides, 3

(15,8%) inmunosupresores, 7 (36,8%) inmunoglobulinas y 12 (63,3%) quimioterapia, entre los cuales 5 recibieron etopósido (41,7%). 9 pacientes (47,36%) mejoraron con el tratamiento. 10 pacientes (52,63%) fallecieron.

*Discusión:* A pesar de tratarse de una enfermedad rara con una incidencia descrita en la literatura de 0,12/100000 habitantes/año, en nuestro estudio se objetivó una incidencia que casi cuadriplica la reportada. Las infecciones más frecuentes fueron por Leishmania, quizá por la prevalencia de este parásito en nuestra área geográfica, y el VEB probablemente por una reactivación de una infección crónica en el contexto de las neoplasias hematológicas que fueron las enfermedades subyacentes más frecuentes. Se han descrito pocos casos de TBC en el síndrome hemofagocítico, por tanto 2 casos de 19 pacientes son un dato interesante. Casi la totalidad de los pacientes fallecidos tenía una neoplasia hematológica por lo que es probable que el exitus estuviese además relacionado con su enfermedad de base sin poder excluir la sepsis o el fallo multiorgánico asociado.

*Conclusiones:* Se diagnostica cada vez más en adultos con una incidencia de 0,45/100.000 personas/año en nuestra población de estudio. En nuestro estudio el desencadenante más frecuente fue la infección y la enfermedad predisponente más frecuente las neoplasias hematológicas. Presenta elevada mortalidad, siendo en nuestro estudio de más del 50%.

0014-2565 / © 2014, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.