

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO. ESTUDIO RETROSPECTIVO

Autores: Rubio Barbón S, González García ME, Cienfuegos Basanta C, González Huerta AJ, Arias Miranda I, Robles Marinas V, Fernández Alvarez C, García Oria A, González Rodríguez AP, González Muñiz S^a, y Fernández García J

Servicios de Medicina Interna y Hematología Hospital de Cabueñes .Gijón. ^a Servicio de Hematología Hospital Central de Asturias

Introducción: El Síndrome Hemofagocítico (SHF) es una entidad poco frecuente. Se produce por un trastorno en la inmunoregulación de los linfocitos T e histiocitos. Se clasifica en dos grupos: 1) SHF familiar o primario 2) SHF secundario o reactivo. El desenlace suele ser mortal en la mayoría de los casos.

Objetivo: Evaluar durante un periodo de 13 años los casos de SHF diagnosticados en un hospital comarcal.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, se analizaron diferentes datos: 1) Variables epidemiológicas: edad, sexo, año de diagnóstico, motivo de consulta, patología previa, hallazgos exploratorios (adenopatías, hepatomegalia, esplenomegalia) 2) Variables analíticas: hemoglobina (Hb), leucocitos, plaquetas, coagulación, ferritina, triglicéridos, LDH, pruebas de función hepática (PFH), serologías, estudio de médula ósea (MO) Evolución: ingreso en UVI, necesidades de ventilación mecánica, porcentaje de éxitos o supervivencia, necropsia y resultado histológico de la misma.

Resultados: 16 casos, 8 Hombres/8 Mujeres, edad media 49años (14-73). El 25% de los casos fueron diagnosticados en el año 2006. *Clínica* : síndrome febril 75%, alteración del comportamiento 6%, edema y dolor en miembro inferior derecho 6%, coma hipoglucémico e insuficiencia respiratoria 6%, síndrome general y dolor torácico 6%. *Etiología:* infecciosa 37,5%, colagenosis 25%, tumores 18.7%, otras 18.7%. *Análítica:* Hb media 9.78gr/dl (6.7-14, DE 2.01); 53.3% debutaron con leucocitos inferiores a 3000/mm³; Plaquetas media 90.000/mm³ (6000-318.000, DE 78.000); Ferritina media 5052mcg (139-16.000; DE 5768); Triglicéridos media 337.46mg(43-714, DE183.17); Fibrinógeno 250.66mgr (63-550, DE 183.51); 68.75% con alteración de PFH ; Médula ósea realizada en el 100% de los casos con una relación de células inmaduras /maduras del SMF superior a 2. *Evolución:* Ingreso en UVI 68.7%(11) casos; 43.7% (7) casos necesitaron de ventilación mecánica y 25% (4) desarrollaron fracaso renal La mortalidad fue del 87,5% y la supervivencia 12,5%. *Se obtuvo necropsia* en 6 casos: 1) neumonía y cirrosis hepática; 2) TEPA, neumonía focal y microangiopatía trombótica; 3) neumonía por mucor y miositis necrosante de psoas; 4) fallo multiorgánico; 5) linfoma difuso de células grandes; 6) enfermedad granulomatosa generalizada. Un caso de los que sobrevivieron fue traslado al hospital de referencia, con el diagnóstico de Artritis Crónica Juvenil, recibiendo el protocolo de del grupo de estudio del Síndrome Hemofagocítico 2004 (HLH-2004)

Conclusiones: 1 Nuestra casuística es en su totalidad de SHF reactivo coincidiendo con lo publicado en la literatura 2. Debe sospecharse en pacientes con fiebre asociada a alteraciones analíticas: anemia, trombopenia, hipofibrinogenemia, hipertrigliceridemia y ferritina elevada 3. Inicialmente se debe tratar su patología de base recurriendo a quimioterapia y/o trasplante cuando exista compromiso vital