

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO: EXPERIENCIA CLÍNICA EN CINCO CASOS

S. Ramírez¹, J.A. González², J.A. Quesada¹, E. Martín¹, A. Palma¹, M.V. Moreno¹, J.N. Rodríguez¹, A. Amián¹, A. Fernández¹

¹Servicio de Hematología; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Objetivo del estudio: Evaluar el perfil clínico-analítico de los pacientes con SHF, proliferación de histiocitos de aspecto normal con una intensa actividad fagocítica de células hematopoyéticas. Se manifiesta por fiebre, citopenias en grado variable, hepatoesplenomegalia, adenopatías, trastornos funcionales hepáticos y alteraciones en la coagulación. El cuadro clínico puede ser grave y con alta mortalidad. No existe un tratamiento específico del SHF.

Material y métodos: Revisión de la historia clínica de 5 casos diagnosticados de SHF en base a 8 criterios diagnósticos y evaluación de los resultados clínicos y analíticos.

Resultados: La edad media fue de 39,6 años. Tres varones y dos mujeres. La etiología fue infecciosa en dos casos, autoinmune en uno e idiopática en otros dos. De los 8 criterios diagnósticos: fiebre, esplenomegalia, citopenias, hiperferritinemia, actividad natural killer y CD25s positivo estaban presentes en el 100% de los casos, aunque los dos últimos sólo fueron determinados en un caso. La hipertrigliceridemia estuvo presente en el 60% y la hemofagocitosis en el 80%, siendo la hipofibrinogenemia la más infrecuente. Otros signos fueron hepatomegalia (100%), derrame pleural y/o ascitis (60%) y poliadenopatías (40%). Ningún caso presentó afectación de SNC. Dentro de las anomalías analíticas, la elevación de las enzimas hepáticas se encontraba presente en el 80% y la alteración de la coagulación en el 60%. El aumento de la PCR, la hipoalbuminemia y el aumento de los dímeros D estuvieron presentes en todos los pacientes. La enzima convertidora de angiotensina (ECA), medida en 3 de los 5 pacientes, estuvo elevada en todas las determinaciones. El tratamiento recibido se basó en corticoides (100%), etopósido (60%), ciclosporina (20%), Ig iv (20%) y tacrólimus. El tiempo de demora del diagnóstico fue de 38,4 días. La mortalidad fue del 40%.

Conclusiones: En nuestra serie de casos, los pacientes afectados son jóvenes, presentando todos los criterios diagnósticos clásicos del SHF en un porcentaje cercano al 100%, siendo la hipofibrinogenemia y la hipertrigliceridemia el más variable. La hiperferritinemia extrema nos debe hacer sospechar el SHF. Los nuevos marcadores tales como la actividad natural killer y el receptor soluble de la IL-2 (CD25s) deben ser realizados en caso sospecha por su alta sensibilidad. La ECA, marcador de otras enfermedades donde existe activación macrofágica, podría ser un marcador de SHF actualmente no estudiado. Los corticoides fueron el tratamiento más utilizado. El tacrólimus puede ser una alternativa eficaz a la ciclosporina. La mortalidad total fue similar a la de las series publicadas.