

Síndrome hemofagocítico secundario, reporte de 5 casos.

Peña C., Valladares X. *, Vega V., Cabrera M.E.

Sección Hematología, Hospital del Salvador.

INTRODUCCION. El síndrome hemofagocítico (SHF) es una entidad infrecuente cuyo desenlace es fatal sin tratamiento. Es causado por severa hipercitoquinemia debido a un sistema inmune altamente estimulado, pero inefectivo. Existen 2 entidades, SHF primario o familiar y el SHF secundario o reactivo. La fisiopatología del SHF secundario no está clara. Se han descrito varias patologías asociadas. El tratamiento no está bien definido y es muy heterogéneo.

MATERIAL Y METODO. Se revisaron las fichas de 5 pacientes con diagnóstico de egreso de síndrome hemofagocítico entre 2006 y 2012, en el Hospital del Salvador. Se analizó datos clínicos y de laboratorio, además de evaluar el tratamiento recibido.

RESULTADOS. 3 pacientes de sexo femenino y 2 masculino, con edad media de 29 años, rango entre 17 y 51. Las causas identificadas fueron hemato-oncológicas en 3 pacientes, 1 por infección por Citomegavirus (CMV) en una paciente con trasplante hepático y 1 en relación a lípidos parenterales en un paciente hematooncológico. En 2 pacientes el diagnóstico se realizó post mortem. La fiebre, hepatoesplenomegalia y citopenias se presentaron en todos los casos. La hemofagocitosis fue un hallazgo relevante en todos los casos. Cuatro requirieron ingreso a una unidad de pacientes críticos. El tratamiento varió en todos los casos. 4/5 pacientes fallecieron. La supervivencia fue de 75 días.

DISCUSION. El SHF secundario es una entidad subdiagnosticada. La etiología coincide con la literatura, especialmente neoplasias hematológicas como linfomas T/NK. En nuestra serie existe 1 caso de Linfoma del manto, asociación inusual. Por otro lado el SHF secundario a infección por CMV es una entidad bien descrita. La clínica concuerda con la literatura, siendo cuadros graves, similares a un síndrome de respuesta inflamatoria sistémica. La mortalidad se describe hasta un 55%, menor que la reportada en esta serie. El manejo es heterogéneo, teniendo como meta controlar la exagerada estimulación del sistema inmune. En nuestros casos fue diferente en cada uno, por lo que no es posible sacar conclusiones.

	paciente 1	paciente 2	paciente 3	paciente 4	paciente 5
sexo (M: masculino; F femenino)	m	f	f	m	f
Edad (años)	24	28	17	59	18
Causa supuesta	LLA, lípidos en parenteral	Linfoma T paniculitis like	LCGA ALK (+)	Linfoma del manto	CMV en tx hepático
fiebre	si	si	si	si	si
LDH	378	740	777	4400	243
Fibrinógeno	NR	<100	221	NR	213
Hb	7,6	9,1	7,8	6,6	5,2
Leucocitos	211	1500	3190	29800	2390
RAN	13	1040	2260	8700	2200
Plaquetas	15100	68000	119000	29400	6500
triglicéridos	156	546	323	NR	250
Tiempo protrombina	61%	40%	63%	42%	11%
hepatoesplenomegalia	si	si	si	si	si
serología CMV	Negativa	NR	positiva	NR	NR
Hemofagocitosis MO	si	si	si	si	si
Hemofagocitosis otros órganos	no	piel	no	ganglio-hígado-bazo	no
tratamiento	Hyper-cvad + corticoides	Corticoides-ciclosporina	CHOEP + HLH 04	soporte	IgIV + corticoides
estadía en UCI	no	si	si	si	si
Días de sobrevivencia post diagnóstico	40 días hasta la fecha	19 días	270 días	0 días	11 días
estado actual	vivo	fallecido	fallecido	fallecido	fallecido

LLA: Leucemia linfoblástica aguda

Philadelphia (+)

IgIV: gamaglobulina

EV

LCGA ALK (+): linfoma células

grandes anaplástico T ALK (+)

tx: trasplante

hepático

HLH 04: protocolo tratamiento HLH

2004

NR no realizada

