

**XV CONGRESO DE HEMATOLOGÍA
V CONGRESO DE MEDICINA TRANSFUSIONAL**

LINFOMA NO HODGKIN DE CELULAS T ASOCIADO A SINDROME HEMOFAGOCITICO

Silva G¹., Zamarin N¹., García H²., Riquelme AM².

Servicio de Medicina¹ y Servicio de Hematología², Hospital Clínico San Borja Arriarán, Facultad de Medicina Universidad de Chile.

Relator : GUILLERMO SILVA Q.
E-mail : guillermo_silvaq@yahoo.com

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: El síndrome hemofagocítico es un trastorno poco frecuente caracterizado por la proliferación benigna de macrófagos activados en la médula ósea y/o en el sistema reticuloendotelial, los cuales reaccionan a un estímulo determinado dando lugar a una intensa fagocitosis de células sanguíneas. Clínicamente se trata de un cuadro agudo y agresivo que aparece por lo general en el transcurso de enfermedades infecciosas, neoplásicas, autoinmunes, o que impliquen algún grado de inmunodeficiencia, presentándose con fiebre, citopenias, hepatoesplenomegalia, coagulopatías y alteraciones lipídicas.

Presentamos el caso de un paciente de 28 años, sexo masculino, portador de un Linfoma No Hodgkin de células T del Anillo de Waldayer por el cual ha sido sometido a cuatro ciclos de quimioterapia. Ingresa para estudio de un síndrome febril prolongado con temperaturas persistentemente mayores a los 38.5°C, destacando entre sus exámenes pancitopenia con 1700 leucocitos, 44000 plaquetas y 6.4 g/dl de hemoglobina, triglicéridos 375 mg/dl, fibrinógeno 107 mg/dl con resto de la coagulación y pruebas hepáticas normales, hepatoesplenomegalia junto a múltiples adenopatías en TAC de abdomen, y numerosos histiocitos maduros con inclusiones de eritroblastos y granulocitos en su interior en el mielograma, hallazgo sugerente de hemofagocitosis. Al examen físico se encuentran adenopatías cervicales cuya punción demuestra extensa infiltración linfocitaria sugerente de linfoma. Se descartan mesenquimopatías y procesos infecciosos concomitantes por lo que se asume que el síndrome hemofagocítico aparece en el contexto de su enfermedad neoplásica de base. Dada la situación clínica del paciente se decide efectuar quimioterapia de rescate. Sin embargo, su condición general empeora rápidamente, presentando falla orgánica múltiple por lo que es trasladado a Intensivos en donde fallece a las pocas horas.

El caso anteriormente expuesto cumple con los criterios internacionales propuestos para el diagnóstico de este síndrome el cual, si bien es infrecuente, conviene tenerlo presente ya que una sospecha precoz junto al inicio del tratamiento respectivo pueden contribuir a un pronóstico favorable, el cual va a depender fundamentalmente de la etiología subyacente que lo origine. En los casos en que se asocia a linfoma el pronóstico es pobre con una mortalidad cercana al 95% al momento de hacer el diagnóstico.-