GRUPO CAHT
GRUPO COOPERATIVO ARGENTINO
DE HEMOSTASIA Y TROMBOSIS

Linfocitosis hemofagocítica / Síndrome de activación macrofágica

TIPS DE INFORMACIÓN

PARA PROFESIONALES

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN EN LA LINFOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA/SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA

La linfocitosis hemofagocítica (HLH) es una condición rara y grave que tiene una incidencia estimada de 1 caso nuevo por cada 800,000 personas al año, aunque se considera que está subdiagnosticada.

La HLH implica una disfunción de las células NK y los linfocitos T CD8+, lo que lleva a una liberación descontrolada de citocinas y activación de macrófagos con disfunción orgánica incluida la alteración de la hemostasia que está presente en más de la mitad de los pacientes.

El diagnóstico puede ser complicado y depende de un conjunto de criterios específicos. De acuerdo a su clasificación existen: los criterios HLH 2004 y el HScore, ambos combinan criterios clínicos y biológicos.

La hipofibrinogenemia es común y se asocia con una mayor mortalidad. Los mecanismos exactos que conducen a esta condición no se comprenden completamente y el estudio de la alteración de la coagulación en estos pacientes sigue siendo un campo de investigación interesante.

El tratamiento se basa en estudios observacionales y opiniones de expertos.

Bibliografía:
Valade S, Mariotte E, Azoulay E. Coagulation Disorders in Hemophagocytic Lymphohistioamcytosis/Macrophage Activation Syndrome. Crit Care Clin. 2020 Apr;36(2):415-426. doi: 10.1016/j.ccc.2019.12.004. Epub 2020 Feb 3. PMID: 32172822.