



1000 - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO: UNA SITUACIÓN COMPLEJA, COMÚN A DIVERSAS CONDICIONES CLÍNICAS

G. Deus García¹, L. Suaya Leiro¹ y F. Sánchez Martínez²

¹Servicio de Medicina Interna. Hospital del Mar. Barcelona. ²Hospital del Mar. Barcelona.

Resumen

Objetivos: La hemofagocitosis es un proceso fisiológico que puede estar aumentado en diferentes condiciones clínicas como enfermedades hematológicas, infecciosas o autoinmunes. Aunque es un marcador de activación macrofágica, no es patognomónica del síndrome hemofagocítico (SH), cuya presentación clínica es inespecífica. El SH se caracteriza principalmente por fiebre elevada y constante y, sin tratamiento, puede llegar a producir insuficiencia orgánica múltiple. El objetivo de este estudio es comunicar una serie de casos en los que se ha observado SH durante su estudio diagnóstico.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con sospecha de SH. Se han incluido aquellos que, consecutivamente durante 20 años, han sido atendidos en el Servicio de Medicina Interna y Enfermedades Infecciosas de un hospital universitario de 450 camas. Antes de revisar las historias clínicas de los pacientes, se solicitó la autorización del Comité Ético del centro.

Resultados: Desde el 1 de junio de 2001 hasta el momento de presentar esta comunicación, 11 pacientes, 1 mujer y 10 hombres, con edades comprendidas entre 21 y 75 años, ingresados en nuestro servicio por fiebre, desarrollaron diferentes tipos de citopenias y alteraciones bioquímicas que llevaron a considerar el desarrollo de un SH. Nueve pacientes presentaron infecciones y 2 enfermedades autoinmunes. Entre los primeros, se identificaron 6 casos de herpesvirus (1, 2, 3, 4, 7 y 8) de los cuales 2 fueron diagnosticados finalmente de linfoma y uno de enfermedad de Castleman multicéntrica. Los dos casos no asociados a infecciones, uno sin enfermedad de base y otro con colitis ulcerosa paucisintomática, fueron diagnosticados, respectivamente, de enfermedad de Still del adulto y de neumonía intersticial-probable sarcoidosis. Cumplieron al menos 5 criterios de SH los casos 1, 2, 3, 4, 7, 8 y 11, de los cuales, los casos 2, 3, 7, 8, y 11 estaban infectados por el VIH. Los casos 1 y 2 se diagnosticaron *post mortem* y no llegaron a recibir tratamiento dirigido. El caso 3 recibió rituximab y ganciclovir, los casos 4 y 8 recibieron rituximab, el caso 7 recibió ganciclovir, dexametasona e inmunoglobulinas y el 11 dexametasona e inmunoglobulinas (tabla).

Pacientes	Sexo	Enfermedad	Fecha y	Criterios diagnósticos
	y edad	de base	diagnóstico	síndrome hemofagocítico (HLH 2004)

HF localización	Espeno- megalia	Fiebre	Citopenias (> 2 líneas)	Ferritina (> 500 mg/L)	HiperTG (> 265 mg/dL) (1,5 g/dL)	Receptor soluble CD25 HipoFB (> 2400 U/L)				
1	Varón, 75	Diabetes	Julio 2004 <i>Post mortem</i> Hibridación VEB	Sí (Bazo)	Sí	Sí	Sí	NR	Sí/No	NR
2	Varón, 61	VIH	Dic. 2013 <i>Post mortem</i> Hibridación VEB	Sí (AMO)	Sí	Sí	Sí	Sí	No/No	NR
3	Varón, 52	VIH	Jul. 2016 Castleman multicéntrico asociado a HH8	No (AMO)	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí/No	NR
4	Varón, 39	-	Dic. 2018 LH asociado a VEB	Sí (SP y AMO)	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí/No	Sí
5	Varón, 33	-	Oct. 2020 Enf Still del adulto	No (AMO)	No	Sí	Solo Hb 9	Sí	No/No	Sí
6	Varón, 53	VIH	Feb. 2021 Leishmaniasis visceral	No (AMO)	Sí	Sí	Sí	Sí	No/No	NR

LNHDCG

7	Varón, 24	VIH	Feb. 2021	Sí (AMO)	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí/Sí	NR
			CMV							
			Abril 2021							
8	Varón, 42	VIH	VEB, HH8	No (AMO)	No	Sí	Sí	Sí	Sí/No	Sí
			LNHDCG							
			Mayo 2021							
9	Mujer, 21	-	Sepsis de foco ORL	No (AMO)	No	Sí	Sí	Sí	No/No	NR
			Mayo'21							
10	Varón, 56	Colitis ulcerosa	Neumonitis intersticial	NR	Sí	Sí	Sí	No	Si/No	NR
			Jun 2021							
11	Varón, 40	VIH	VIH	No (AMO)	Sí	Sí	Sí	Sí	No/No	Sí
			TBC diseminada							

Discusión: El SH es una entidad probablemente infradiagnosticada que podría resolverse al tratar el proceso que la causa. Las situaciones más graves, en cambio, constituyen un desafío diagnóstico y terapéutico que precisa un abordaje multiprofesional.

Conclusiones: El SH es un proceso potencialmente mortal sin tratamiento. Una de las principales dificultades para su manejo comienza en el diagnóstico, ya que requiere el cumplimiento de una serie de criterios clínicos y analíticos, que son comunes a diversas patologías. En nuestra experiencia, en pacientes infectados por el VIH, el SH se presenta en estadios avanzados de la enfermedad y se puede asociar, a su vez, con infecciones oportunistas y linfomas.

Bibliografía

1. Henter JI, Horne A, Aricó M, Egeler RM, Filipovich AH, Imashuku S, et al. HLH-2004: Diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Pediatr Blood Cancer*. 2007;48(2):124-31.