



<https://www.revclinesp.es>

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

G. Deus García<sup>1</sup>, L. Suaya Leiro<sup>1</sup> y F. Sánchez Martínez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital del Mar. Barcelona. <sup>2</sup>Hospital 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 edad de base	diagnóstico

Criterios diagnósticos síndrome hemofagocítico (HLH 2004)

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

# LNHDCG

		Feb. 2021							
7	Varón, VIH 24		Sí (AMO)	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí/Sí	NR
CMV									
		Abril 2021							
8	Varón, VIH 42	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, Colitis 56 ulcerosa	Neumonitis intersticial	NR	Sí	Sí	Sí	No	Si/No	NR
Jun 2021									
11	Varón, VIH 40	VIH  TBC diseminada	No (AMO)	Sí	Sí	Sí	Sí	No/No	Sí

*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.