



Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

1843 - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO EN ADULTOS: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y PARÁMETROS DE LABORATORIO, UNA EXPERIENCIA DE CASI VEINTE AÑOS

Marta Jiménez Escrig, Marta Dafne Cabañero Navalón, Víctor García Bustos, Violeta Mittelbrunn Alquézar y Pedro Moral Moral

Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia.

Resumen

Objetivos: El síndrome hemofagocítico (SHF) es un trastorno inmunológico caracterizado por la actividad incontrolada del sistema de histiocitos, expresado como inflamación sistémica e hipercitoquinemia, que puede conducir a un fallo multiorgánico progresivo¹. Las características clínicas cardinales son fiebre alta continua ($> 38,5^{\circ}\text{C}$) y aumento de órganos linfohematopoyéticos, pero puede involucrar a múltiples órganos². El objetivo de este estudio es describir los datos clínicos y analíticos que se observan con mayor frecuencia en una serie de pacientes con SHF, dada la dificultad diagnóstica habitual de esta etiología por su inespecificidad clínica.

Métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo de corte transversal mediante revisión de las historias clínicas de todos aquellos pacientes adultos mayores de 15 años diagnosticados de SHF según criterios HLH-2004 entre el año 2004 y la actualidad. Se incluyó en el estudio un total de 47 pacientes con SHF manejados en nuestro centro, y se analizaron parámetros demográficos, clínicos, etiológicos, analíticos, terapéuticos y pronósticos.

Resultados: Las manifestaciones clínicas (fig.) más observadas fueron fiebre ($n = 44$), seguido de esplenomegalia ($n = 23$), y hepatomegalia ($n = 19$). La manifestación clínica menos frecuente fue la afectación neurológica ($n = 9$). En cuanto a los hallazgos de laboratorio más frecuentes en nuestra serie fueron la hiperferritinemia observándose en un 100% ($n = 45$) de la población estudiada, con un valor promedio de cifras de ferritina de 44.669 ng/mL y un aumento de LDH observado también en un 100% ($n = 43$), seguido de un aumento de PCR en un 97,87% ($n = 46$) y presencia citopenias como trombopenia en un 95,74% ($n = 45$) y anemia en un 93,62% ($n = 44$) (tabla). Fenómenos de hemofagocitosis se objetivaron en un 89,36% de los pacientes ($n = 42$) todos ellos en médula ósea ($n = 42$) y también en algunos pacientes en otros órganos reticuloendoteliales como el hígado ($n = 5$) y el bazo ($n = 2$) (tabla). El resto de los hallazgos se muestran en la tabla.

Variable	Total (n)	Frecuencia (%)	Valor promedio del total	Población estudiada
----------	-----------	----------------	--------------------------	---------------------

Hiperferritinemia (ferritina > 204 ng/mL)	45	100%	44.669 ng/mL	45
Aumento de LDH (LDH > 220 U/L)	43	100%	2891,09 U/L	43
Aumento de PCR (PCR > 5 mg/L)	46	97,87%	150 mg/L	47
Trombopenia (plaquetas 150×10^3 /?L)	45	95,74%	47×10^3 /?L	47
Anemia (hemoglobina 12 mg/dL)	44	93,62%	7,9 mg/dL	47
Hipertrigliceridemia (TG > 149 mg/dL)	44	93,62%	746 mg/dL	47
Hemofagocitosis	42	89,36%		47
Aumento de GGT (GGT > 64 U/L)	35	76,09%	458 U/L	46
Hipofibrinogenemia (fibrinógeno 200 mg/dL)	35	74,47%	23 mg/dL	47
Hiponatremia (Na 136 mEq/L)	31	67,39%	129 mEq/L	46
Aumento de FA (FA > 150 U/L)	30	66,67%	378 U/L	45
Neutropenia (neutrófilos $1,9 \times 10^3$ /?L)	31	65,96%	$0,7 \times 10^3$ /?L	47
Leucopenia (leucocitos $3,5 \times 10^3$ /?L)	29	61,70%	$1,3 \times 10^3$ /?L	47

Aumento de BR (BR > 1,2 mg/dL)	28	60,87%	4,60 mg/dL	46
Pancitopenia	27	57,45%		47
Hipertransaminasemia (GOT 35 U/L y GPT 56 U/L)	26	55,32%	GOT 613 U/L y GPT 314 U/L	47
Aumento de Cr (Cr > 1,11 mg/dL)	20	45,45%	2,47 mg/dL	44
Bicitopenia	18	38,30%		47



Conclusiones: Las manifestaciones clínicas principales en nuestra serie fueron la fiebre y las megalias, de forma similar a lo observado en series previas³. En cuanto a la menos frecuente fue la afectación neurológica (n = 9), principalmente en forma de encefalopatía aguda (n = 8), al igual que en otras series siendo menos frecuente en adultos que en niños⁴, a pesar de ello, la implicación neurológica se piensa que puede estar infradiagnosticada. En cuanto a los hallazgos de laboratorio más frecuentes en nuestra serie son similares a los observados en previas³, y aunque muchos de ellos no formen parte de los criterios diagnósticos (HLH-2004) pueden ser de utilidad para la orientación diagnóstica del cuadro. La presencia de hemofagocitosis (89,36%) constituye uno de los principales marcadores de la entidad, pero no es una condición sine qua non como se muestra en nuestra serie. Son necesarios más estudios que identifiquen nuevos marcadores que ayuden al diagnóstico y tratamiento precoz de la entidad.

Bibliografía

1. Henter JI, Horne A, Aricó M, Egeler RM, Filipovich AH, Imashuku S, Ladisch S, McClain K, Webb D, Winiarski J, Janka G. HLH-2004: Diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Pediatr Blood Cancer*. 2007;48(2):124-31.
2. Ramos-Casals M, Brito-Zerón P, López-Guillermo A, *et al*. Adult haemophagocytic syndrome. *Lancet*. 2014;383(9927):1503-16.

3. Junic S, Nand S. Hemophagocytic Lymphohistiocytosis in Adults: Associated Diagnoses and Outcomes, a Ten-Year Experience at a Single Institution. *J Hematol*. 2019;8(4):149-54.
4. Song Y, Pei RJ, Wang YN, Zhang J, Wang Z. Central Nervous System Involvement in Hemophagocytic Lymphohistiocytosis in Adults: A Retrospective Analysis of 96 Patients in a Single Center. *Chin Med J*. 2018;131:776-83.