



## 622 - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO: REPORTE DE 6 CASOS EN EL SERVICIO DE MEDICINA INTERNA

Ana Laura Blanco Taboada, María Alicia Navarro Hermoso, Jesús Antonio Cívico Ortega, Fátima Boumhir Lendínez, Manuel Abarca Costalago, Fernando Javier Sánchez Lora y María José Benítez Toledo

Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga.

### Resumen

**Objetivos:** El síndrome hemofagocítico es una entidad infrecuente, que se produce por una respuesta excesiva o inadecuada del sistema inmunológico a un desencadenante o deficiencias genéticas, dando lugar a una reacción inflamatoria exagerada, que puede tener un desenlace fatal sin tratamiento. El objetivo de nuestro estudio es analizar, presentar y describir los casos de síndrome hemofagocítico manejados en los últimos 5 años en nuestro servicio de Medicina Interna, valorando síntomas clínicos, criterios diagnósticos, tratamiento y mortalidad.

**Métodos:** Estudio observacional retrospectivo de pacientes ingresados desde el año 2017 al 2022 en nuestro servicio de Medicina Interna, diagnosticados de síndrome hemofagocítico, analizando los síntomas clínicos, analíticos, radiológicos, desencadenantes, tratamiento y mortalidad.

**Resultados:** Se diagnosticaron 6 casos de síndrome hemofagocítico. El 83,3% mujeres, edad media 39 años. El 66,67% padecían una enfermedad autoinmune de base, más frecuente lupus eritematoso sistémico. Uno de ellos también padecía linfoma no Hodgkin linfoblástico en tratamiento con rituximab. El 66,67% estaban en tratamiento inmunosupresor (más frecuente prednisona y azatioprina). El 100% presentaron fiebre, 83,3% hepatoesplenomegalia, 100% anemia (200 mg/dL), 83,3% plaquetopenia (246 U/L), y 100% hiperferritinemia (> 291 ng/dL). En el 66,67% la causa fue de origen infeccioso (infección por citomegalovirus (2 casos), virus de Epstein Barr (1 caso) y *Leishmania* (1 caso). En el resto de los casos no se halló causa infecciosa; uno de ellos probablemente fue reacción a su patología autoinmune de base (síndrome de Still). El 100% de los casos presentó hemofagocitosis en la biopsia/aspirado de médula ósea. En el 50% de los casos se pautó tratamiento con dexametasona, 16,67% con bolos de metilprednisolona y el 33,3% con bolos de metilprednisolona y gammaglobulinas IV, asociándose en uno de ellos posteriormente tratamiento con etopósido. El 83,3% de los casos sobrevivieron tras inicio de tratamiento, siendo *exitus* un único caso.

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5	Paciente 6
Edad	52	30	25	60	22	45

Sexo	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Hombre
Patología de base	Asma bronquial	E. de Kikuchi/LES	Sd.. de Still	LES	No	SAFL/LNH linfoblástico
Tto inmunosupresor	No	Azatioprina	Prednisona 50 mg	Prednisona, azatioprina	No	Aza, prednis rituximab
Fiebre	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Hepatoesplenomegalia	Sí	Sí	Sí	No	Sí	Sí
Hemoglobina	8,7 g/L	8,9 g/L	11 g/L	9,6 g/L	6,9 g/L	7,9 g/L
Plaquetas	99.000	330.000	69.000	63.000	110.000	17.000
LDH	899 U/L	439 U/L	2.091 U/l	533 U/L	327 U/L	4.200 U/L
Triglicéridos	202 mg/dl	230 mg/dl	286 mg/dl		640 mg/dl	236 mg/dl
Ferritina	1.360 ng/ml	1.957 ng/ml	33.000 ng/ml	4.322 ng/ml	2.452 ng/ml	1.979 ng/ml
Causa infecciosa	No	Sí. CMV	No	Sí. CMV	Sí. EBV	Sí. <i>Leishman</i>
Hemofagocitosis en MO	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Tratamiento médico	Dexametasona y etopósido	Dexametasona y gangliclovir	Bolos de MP	Bolos de MP, GM IV	Dexametasona	Metilprednis y GM IV

<i>Exitus</i>	No	No	No	No	No	Sí
---------------	----	----	----	----	----	----

**Conclusiones:** El síndrome hemofagocítico es una patología infrecuente, infradiagnosticada, siendo la mayoría de casos registrados en edad pediátrica. La causa más frecuente son las infecciones virales, tal y como ocurre en nuestro registro, destacando infección por citomegalovirus y Epstein-Barr (EBV). Otro grupo causante importante son las neoplasias sobre todo hematológicas, y las enfermedades autoinmunes (donde la entidad suele denominarse síndrome de activación macrofágica), siendo las más frecuentes la enfermedad de Still, artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico y síndrome de Sjögren. En casi todos los casos descritos se cumplen los criterios diagnósticos (hepatoesplenomegalia, fiebre, hiperferritinemia, hipertrigliceridemia y citopenias). En ninguno de los casos se realizó el parámetro CD25 por no poseerlo en nuestro centro. En cuanto al tratamiento, el 100% de los casos fue tratado con corticoterapia (50% con dexametasona) y el resto con bolos de metilprednisolona. A dos de ellos en tratamiento con bolos de metilprednisolona se le añadió gammaglobulina IV, con buena evolución clínica. Uno de ellos fue únicamente *exitus*, en tratamiento con bolos de metilprednisolona, gammaglobulinas y etopósido. Creemos importante el análisis de estos casos, al ser una patología infrecuente, con una gran importancia en cuanto a la sospecha diagnóstica y tratamiento precoz, para contribuir con ello a un pronóstico favorable.

## Bibliografía

1. Sarmiento MJ, Fernández Zelaya K. Síndrome Hemofagocítico: Reporte de 4 casos en el Hospital María, Especialidades Pediátricas. HP. 2021;34(2):18-23.