



<https://www.revclinesp.es>

## 1656 - CARACTERÍSTICAS DE PACIENTES CON SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO EN UN CENTRO: SERIE DE CASOS

*María González Caro, Elena Concejo Martínez, Marta C. Ruiz Romera, Estaban Pérez Pisón, José Luis Cuevas Corrales y Pablo Rosales García*

Hospital Virgen de Valme, Sevilla, España.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características de pacientes con síndrome hemofagocítico (SHF) en un centro.

**Métodos:** Estudio observacional retrospectivo tipo serie de casos. Se incluyeron 9 pacientes diagnosticados de SHF siguiendo los criterios HLH 2004. Se estudiaron variables epidemiológicas, clínicas y analíticas, así como el tratamiento y desenlace.

**Resultados:** Se incluyeron 9 pacientes cuyas características se presentan en la tabla. La edad media fue de 56,66 años; el 55,6% fueron hombres y el 44,4% mujeres. En 4 pacientes el diagnóstico fue previo a la pandemia COVID-19, en 1 durante y previo a la vacunación y en 4 posterior. Todos los pacientes presentaron fiebre ( $> 38,4^{\circ}\text{C}$ ), leucopenia, hiperferritinemia, hipertransaminasemia, anemia (el 77% con Hb 4 mmol/L). El 89% de pacientes tenían trombocitopenia, el 66,7% hipofibrinogenemia, el 44,4% hepatomegalia y el 77,8% esplenomegalia. Se observó hemofagocitosis en el 66,7% de los pacientes, en uno en ganglio linfático y en el resto en médula ósea. Solo se determinó sCD25 en 3 pacientes en los que resultó elevado. La puntuación media en HScore fue 250, todos con una probabilidad  $> 92\%$  para SHF. En un 66,6% de los pacientes se detectó alguna causa predisponente, siendo la más frecuentes la patología autoinmune sistémica en tratamiento inmunosupresor (4 de 6 pacientes). En un 78% de los pacientes se halló al menos un posible desencadenante, predominando la infección vírica; 2 pacientes con CMV y 2 con infección crónica activa por VEB (CAEBV). Un 67% de los pacientes se habían vacunado frente al SARS-CoV-2 antes del SHF. En cuanto al tratamiento, 8 pacientes recibieron corticoides, 7 inmunoglobulinas intravenosas y 6 quimioterápicos; el esquema más frecuente fue la combinación de los tres en un 44%. Más de la mitad de los pacientes observados sobrevivieron (56%).

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5	Paciente 6	Paciente 7	Paciente 8
Edad (años)	55	63	56	62	65	49	55	77
Sexo	Hombre	Mujer	Mujer	Hombre	Hombre	Mujer	hombre	Mujer

Año debut	2022	2023	2020	2023	2011	2017	2019	2022
Temperatura (°C)	> 39,4	38,4-39,4	> 39,4	38,4-39,4	38,4-39,4	38,4-39,4	> 39,4	> 39,4
Hepatomegalia	Sí	No	No	No	Sí	No	Sí	No
Esplenomegalia	Sí	Sí	No	Sí	Sí	No	Sí	Sí
Poliadenopatías	Sí	Sí	No	Sí	No	No	Sí	No
Hb (g/dL) <sup>1</sup>	> 9,2	9,2	9,2	> 9,2	9,2	9,2	9,2	9,2
Leucopenia <sup>2</sup>	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Trombocitopenia <sup>3</sup>	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	No
Ferritina (ng/mL)	> 6.000	2.000-6.000	2.000	2.000	2.000	> 6.000	> 6.000	2.000
Triglicéridos (mmol/L)	> 4	1,5 - 4	> 4	1,5 - 4	> 4	1,5 - 4	> 4	1,5 - 4
Fibrinógeno bajo <sup>4</sup>	No	Sí	Sí	Sí	No	Sí	Sí	No
Transaminasas elevadas <sup>5</sup>	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Hemofagocitosis (localización)	No	Sí (MO)	No	Sí (ganglio linfático)	Sí (MO)	Sí (MO)	Sí (MO)	No
CD25s alto <sup>6</sup>	Desconocido	Desconocido	Sí	Desconocido	Desconocido	Desconocido	Sí	Desconocido
HScore (probabilidad SHF <sup>7</sup> )	244 (99,13%)	271 (99,83%)	214 (94,67%)	209 (92,45%)	223 (99,88%)	238 (99,92%)	319 (99,995)	200 (99,999%)

Criterios HLH	5	6	5	6	6	5	7	C
Factor predisponente	No	LHN <sup>8</sup> . Fármacos	SAPHO. Fármacos	Síndrome poliadenopático No indeterminado	LES. Fármacos.	No		D
Possible trigger	Infección bacteriana	CAEBV <sup>9</sup>	TBC diseminada	CAEBV	No	No	CMV. Vacuna no SARSCoV2.	pa
Vacuna SARS-CoV-2 (dosis, tiempo)	Sí (2 <sup>a</sup> dosis,> 6 m)	Sí (2 dosis,> 6 m)	No	Sí (4 dosis, 4-6 m previos)	No	No	No	Fa
Tratamiento	Corticoides + Ig	Corticoides + QTe <sup>10</sup>	Corticoides + Ig	Corticoides + Ig + QTe	Corticoides + Ig + QTe	Corticoides + Ig + QTc <sup>11</sup>	Corticoides + Ig + QTe	Ig
Desenlace	Vivo	Vivo	Fallecido	Vivo	Fallecido	Fallecido	Fallecido	V

*Discusión:* Los datos obtenidos en esta serie de casos coinciden con los disponibles en la literatura: entidad infrecuente en pacientes jóvenes con alta mortalidad asociada. Resalta un aumento de los casos en nuestro centro en los últimos años, sobre todo tras la pandemia por la COVID-19. Contrastó que la patología de base mayoritaria fue la autoinmune en tratamiento, frente a neoplasias hematológicas que describen en la literatura. Además, dos pacientes fueron diagnosticados de CAEBV como causa del SHF, una entidad infrecuente; surge así la cuestión de tener la CAEBV más presente, especialmente en casos sin diagnóstico dilucidado. Una limitación fue no disponer en ningún caso de la actividad de linfocitos NK y solo en tres del sCD25, lo cual ha podido conducir a un infradiagnóstico de los SHF incipientes, en los que la hemofagocitosis es menos probable. Otro obstáculo fue la falta de criterios establecidos para el diagnóstico de CAEBV.

*Conclusiones:* Los casos de SHF han aumentado en nuestro hospital tras la pandemia y la vacunación contra el SARS-CoV-2, siendo necesarios más estudios que analicen una posible causalidad. La CAEBV como desencadenante tras un SHF sin causa aclarada se alza como opción a investigar más activamente; series más amplias son necesarias para un mayor conocimiento.