



611 - ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE 9 CASOS DE SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO: EVALUACIÓN MULTIFACTORIAL Y RESPUESTAS AL TRATAMIENTO EN UN SERVICIO DE MEDICINA INTERNA

Daniel Clavijo Guerrero, Ana Laura Blanco Taboada, Carlos González-Amezúa García, Daniel de la Cueva Genovés, Elena Basallote Leal y Jesús Villar Jiménez

Hospital Virgen de la Victoria, Málaga, España.

Resumen

Objetivos: Analizar y describir las variables clínicas, analíticas y de tratamiento de 9 casos de síndrome hemofagocítico (SH) atendidos en nuestro Servicio de Medicina Interna entre 2017 y 2023. Este análisis busca proporcionar una visión más detallada de las presentaciones clínicas, los posibles agentes etiológicos y las respuestas al tratamiento según el protocolo HLH-2004, aplicado de forma individualizada en cada paciente.

Métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo de 9 pacientes diagnosticados con SH. Los datos necesarios se obtuvieron de las historias clínicas electrónicas, e incluyeron variables demográficas, antecedentes personales, manifestaciones clínicas, hallazgos analíticos y radiológicos, resultados anatomopatológicos de médula ósea y los tratamientos. También se obtuvo la puntuación HScore de cada paciente.

Resultados: Se analizaron 9 pacientes con una mediana de edad de 45 años (rango: 22-67 años), 6 mujeres y 3 hombres. Las patologías previas más frecuentes fueron del espectro de las enfermedades autoinmunes, siendo también relevante las patologías tumorales en algunos pacientes. El 66,7% recibía tratamiento inmunosupresor previo. Todos presentaron fiebre y el 77,8% organomegalia. Los hallazgos analíticos demuestran una alta frecuencia de anemia y leucopenia, seguidas de trombocitopenia en la mayoría de los pacientes. Los niveles de ferritina fueron elevados en todos los casos. La hemofagocitosis, tras biopsia o aspirado de médula ósea, se confirmó en el 77,8% de los casos. El tratamiento, individualizado según protocolo HLH-2004, incluyó corticoides, principalmente dexametasona, etopósido y, en los casos indicados, anfotericina B. La supervivencia fue del 88,9%, con un solo fallecido.

	Paciente 01	Paciente 02	Paciente 03	Paciente 04	Paciente 05	Paciente 06
Edad	52	30	25	60	22	45
Sexo	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Hombre

Antecedentes personales		Enfermedad de Kikuchi				Linfoma no Hodgkin linfoblástico de grado
LES	Asma bronquial	Síndrome antifosfolípido primario	Síndrome de Still	LES	Ninguno	
		Hipotiroidismo autoinmune				
Tratamiento inmunosupresor previo				Prednisona		Azatioprina
Hidroxicloroquina	No	Azatioprina	Prednisona	Prednisona	No	Lacosamida
Azatioprina				Rituximab		Rituximab
Fiebre	40 °C	39,8 °C	38,9 °C	39 °C	39,3 °C	39,5 °C
Organomegalia	Ninguna			Ninguna	Ninguna	
Hepatomegalia o esplenomegalia	Esplenomegalia					Esplenomegalia
Ambas		Sí			Sí	
Hemoglobina (g/L)	7,2	8,3	10,5	8,9	7,6	7,5
Leucocitos	920	1.830	2.600	2.420	5.750	1.000
Plaquetas	66.000	90.000	106.000	47.000	111.000	12.000
LDH (UI/L)	1.051	822	2.172	533	337	4.200
Triglicéridos (mg/dL)	202	656	286	No disponible	650	490
Ferritina (ng/mL)	3.575	5.438	51.509,70	4.806,50	3.104	1.979

Fibrinógeno (mg/dL)	135	No disponible	No disponible	No disponible	390	196,5
AST (U/L)	148	822	370	370	108	27
Causa	No identificada	Citomegalovirus	No identificada	Citomegalovirus	Virus de Epstein-Barr	Leishmaniasis/T
Hemofagocitosis en biopsia/aspirado de médula ósea.	No	Sí	No	No	Sí	Sí
Puntuación HScore (de 0 a 337 puntos)	234	272	256	177	248	268
Probabilidad de SH según resultados HScore	98-99%	> 99%	> 99%	54 - 70%	> 99%	> 99%
Tratamiento	Dexametasona Etopósido	Prednisona		Prednisona, Ganciclovir		Prednisona
Anfotericina B	Valganciclovir	Foscarnet	Bolos de metilprednisolona	Inmunoglobulina IV	Dexametasona	Dexametasona
				Dexametasona		
Exitus	No	No	No	No	No	Sí

Conclusiones: Aunque la incidencia anual exacta del SH en España no se conoce con precisión, se considera una patología rara. Debido al solapamiento con otras enfermedades graves, la presentación clínica variable y la escasa especificidad de los hallazgos en pruebas complementarias, su diagnóstico es difícil. Un diagnóstico temprano y un tratamiento oportuno son esenciales para mejorar los resultados. La descripción de estos casos subraya la importancia de considerar el SH como diagnóstico posible en pacientes con fiebre alta, organomegalia y alteraciones hematológicas, especialmente ante la presencia de antecedentes de enfermedades autoinmunes u oncológicas. La escala HRscore es una herramienta diagnóstica fácil de aplicar y útil.

Bibliografía

1. Hines MR, von Bahr Greenwood T, Beutel G, et al. Consensus-Based Guidelines for the Recognition, Diagnosis, and Management of Hemophagocytic Lymphohistiocytosis in Critically Ill Children and Adults. Crit Care Med. 2022;50(5):860-71. doi:10.1097/CCM.0000000000005361.

2. von Bahr Greenwood T, Henter JI, Janka G, et al. The 2022 EULAR/ACR points to consider at the early stages of diagnosis and management of suspected haemophagocytic lymphohistiocytosis/macrophage activation syndrome (HLH/MAS). *Rheumatology (Oxford)*. 2022;61(7):e13-25. doi:10.1093/rheumatology/keac029.

3. Chinnici A, Beneforti L, Pegoraro F, Trambusti I, Tondo A, Favre C, Coniglio ML, Sieni E. Approaching hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Front Immunol*. 2023;14:1210041. doi:10.3389/fimmu.2023.1210041.