



<https://www.revclinesp.es>

851 - SERIE DE CASOS DE SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO EN UN HOSPITAL DEL TERCER NIVEL

Lucía Martínez Martínez¹, Paula Mesa Campos¹, Alberto Rodríguez Iglesias¹, Ernesto Suastegui Olimpieva¹, Laura Rodríguez Delgado¹, Javier Gamazo Herrero¹, Miguel Martín Asenjo¹ y Cristina Sánchez del Hoyo²

¹Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España. ²Medicina Interna, Hospital Medina del Campo, Valladolid, España.

Resumen

Objetivos: Identificar los factores de riesgo, los criterios diagnósticos y la etiología de los pacientes con síndrome hemofagocítico para optimizar su diagnóstico, su tratamiento y su pronóstico.

Métodos: Se realizó un estudio retrospectivo en un hospital de tercer nivel, revisando las historias clínicas de los pacientes entre el año 2012 hasta la actualidad, identificando una serie de casos de síndrome hemofagocítico según los criterios HLH-2004, para ello se analizaron parámetros demográficos, clínicos, etiológicos, analíticos, terapéuticos y pronósticos.

Resultados: Se recogieron datos de 8 pacientes con diagnóstico de SHF. El 62,5% y el 37,5% eran varones y mujeres respectivamente. La edad media de los pacientes está entorno 38 años. Las características clínicas y analíticas de los pacientes se muestran en las tablas. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron fiebre, esplenomegalia y hepatomegalia. Entre los parámetros analíticos, lo más característico fue la elevación de ferritina y la bicitopenia. La actividad de las células *natural killer* no se midió en ninguno de nuestros pacientes, pero en 2 pacientes se evaluó CD25. La hemofagocitosis en médula ósea se midió en 4 de los casos. En todos los pacientes se identificó la causa primaria, y 2 de los pacientes fallecieron. Solo 2 pacientes no cumplieron al menos 5 de los criterios establecidos, permaneciendo en 4.

| | | | | | | | | |
|-----------|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Pacientes | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 |
|-----------|---|---|---|---|---|---|---|---|

Criterios diagnósticos

| | | | | | | | | |
|--------------------|----|----|----|----|----|----|----|----|
| Fiebre > 38,5 °C | Sí |
| Esplenomegalia | Sí |
| Hemoglobina 9 g/dl | Sí | No | Sí | Sí | Sí | No | No | No |

| | | | | | | | | |
|--|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|
| Plaquetas 100.000/mm ³ | Sí | No |
| Neutrófilos 1.000/mm ³ | No | Sí | Sí | Sí | Sí | No | Sí | No |
| Hipertrigliceridemia en ayuno > 265 mg/dl | Sí | No | No | No | No | Sí | No | No |
| Hipofibrinogenemia 150 mg/dl | No | Sí | Sí | No | No | No | No | No |
| Hemofagocitosis en médula ósea | No pedido | Sí | Sí | Sí | Sí | No pedido | No pedido | No pedido |
| Disminución/ausencia <i>natural killer</i> | No pedido |
| Ferritina > 500 ng/ml | Sí |
| Elevación CD25 | No pedido | Sí | Sí |
| Cumple criterios | Sí | Sí | Sí | Sí | Sí | No | Sí | No |

Paciente 1 2 3 4 5 6 7

| Factores de riesgo | VIH -C3 | VIH-C3 | Psoriasis | | | |
|-----------------------------------|----------------------------|---------------------|----------------------|---------|---------|---------|
| LNH B difuso de Células grandes B | Enteritis <i>C. jejuni</i> | Hepatopatía crónica | <i>Herpes zóster</i> | | | |
| Neumonía por <i>Pneumocystis</i> | | | | Ninguno | Ninguno | Ninguno |

| | | | | | | | |
|------|----|----|----|----|----|----|----|
| Edad | 32 | 42 | 34 | 48 | 28 | 74 | 21 |
|------|----|----|----|----|----|----|----|

| | | | | | | |
|--------------------|-------------|---|--|-----------------------------|----------------------------|--------------------------------|
| Etiología | VEB | <i>Mycobacterium</i> Leishmaniasis genavense/ <i>Mycobacterium</i> <i>triplex</i> | Enfermedad de Still | Lupus eritematoso sistémico | <i>Clamidia</i> pneumoniae | Lupus eritematoso sistémico |
| Tratamiento | Corticoides | Corticoides y miltefosina | Corticoides y claritromicina, rifabutina, etambutol, clotrimoxazol | Corticoides y anakinra | Corticoides y antivirales | Corticoides e Hidroxicloroquin |
| Exitus | Sí | No | No | Sí | No | No |

Discusión: Nuestro estudio pone de manifiesto, que los pacientes con SHF tienden a ser relativamente jóvenes, aunque presentan una tasa de mortalidad significativa. Este resultado concuerda con lo reportado en otras series de casos clínicos, lo que subraya la importancia de un diagnóstico precoz para mejorar la supervivencia. La detección temprana permite la instauración oportuna de tratamientos tanto etiológicos como específicos para el SHF, lo cual puede marcar la diferencia en el pronóstico de los pacientes. A diferencia de otros estudios publicados, en nuestro análisis la etiología infecciosa fue la causa predominante, seguida por las causas autoinmunes. Es importante destacar que no se identificaron casos asociados a neoplasias hematológicas, lo cual contrasta con la literatura que suele reportar estas asociaciones. Estos hallazgos sugieren que, en nuestro contexto, las infecciones representan un factor clave en la etiología del SHF, lo que tiene implicaciones importantes para el abordaje diagnóstico y terapéutico.

Conclusiones: El principal reto del SHF radica en su diagnóstico, ya que muchas veces no cumplen con los criterios estrictos establecidos, pero clínicamente sabemos que podrían estar en fase de hemofagocitosis. Además, no debemos quedarnos en el diagnóstico inicial, sino es importante detectar y tratar la causa subyacente lo antes posible para poder marcar una gran diferencia en la evolución y pronóstico del paciente.

Bibliografía

1. Henter JI, Horne A, Aricó M, et al. HLH-2004: directrices diagnósticas y terapéuticas para la linfohistiocitosis hemofagocítica. Pediatr Blood Cancer. 2007;48(2):124-31. doi:10.1002/pbc.21039
2. Gioia C, Paroli M, Izzo R, Di Sanzo L, Rossi E, Pignatelli P, Accapezzato D. Pathogenesis of Hemophagocytic Lymphohistiocytosis/Macrophage Activation Syndrome: A Case Report and Review of the Literature. Int J Mol Sci. 2024;25(11):5921.