



<https://www.revclinesp.es>

## 696 - ANÁLISIS DESCRIPTIVO MULTICÉNTRICO DE 43 CASOS DE SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO: DESCRIPCIÓN ETIOLÓGICA, CLÍNICA, ANALÍTICA Y TERAPÉUTICA

*Ana Laura Blanco Taboada<sup>1</sup>, Carlos Reina Baez<sup>2</sup>, Eugenia López Sánchez<sup>3</sup>, Dolores Rico López<sup>3</sup>, Daniel Clavijo Guerrero<sup>1</sup> y Jesús Villar Jiménez<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España. <sup>2</sup>Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España. <sup>3</sup>Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características clínicas, analíticas, etiológicas y terapéuticas de una cohorte multicéntrica de pacientes diagnosticados de síndrome hemofagocítico (SH) en tres hospitales de Andalucía entre los años 2014 a 2024. El objetivo de este análisis es proporcionar una visión más detallada de las presentaciones clínicas, analíticas, posibles agentes etiológicos, respuestas al tratamiento y evolución clínica, con el fin de optimizar el diagnóstico y tratamiento.

**Métodos:** Estudio observacional retrospectivo de 43 pacientes diagnosticados de SH entre los años 2014 y 2024 en tres hospitales de Andalucía. Los datos recogidos se obtuvieron de las historias clínicas electrónicas e incluyeron variables demográficas, antecedentes personales, manifestaciones clínicas, parámetros analíticos, pruebas radiológicas, resultados de biopsia de médula ósea, puntuación HScore, tratamientos administrados y evolución clínica. El análisis descriptivo se realizó con programa Excel.

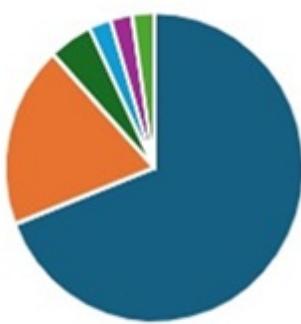
**Resultados:** Se incluyeron 43 pacientes con una edad media de 43,5 años, 51,2% mujeres. El 44,18% fueron ingresados en Medicina Interna, 18,6% en Hematología, 16,27% en Unidad de Cuidados Intensivos y el 2,32% en Nefrología. El HScore medio fue 243,3. Solo 1 paciente tenía historia familiar de SH. El 32,55% tenía antecedentes de enfermedades autoinmunes, el 20,9% antecedentes de enfermedades infecciosas, y el 18,6% antecedentes de neoplasias. Recibían tratamiento previo inmunosupresor el 18,6%. El 100% de los pacientes presentaron fiebre y anemia ( $Hb < 12$  g/dl), 90,7% plaquetopenia (plaquetas  $< 150.000$ ), 79% leucopenia. El 93% presentaron LDH elevada ( $> 200$  UI/L) y el 100% hiperferritinemia ( $> 500$  ng/ml). La hemofagocitosis en médula ósea se confirmó en el 69,8% de los casos. En pruebas de imagen, se detectó esplenomegalia en el 76,7% y hepatomegalia en el 53,5%. La mortalidad global fue del 25,6% (11 pacientes). En 8 casos no se identificó una causa subyacente. Las etiologías más frecuentes fueron infecciosas, citomegalovirus (4 casos), Epstein-Barr (2) y *Leishmania* (2), así como neoplasias hematológicas (8). Como tratamiento de primera línea se pautaron corticoides (dexametasona 67,44%, metilprednisolona/prednisona 18,6%), etopósido en el 4,65%, inmunoglobulinas en el 2,32%, anakinra en el 2,32% y anfotericina B en 4,65%.

## Antecedentes médicos



■ Enfermedades autoinmunes ■ Enfermedades Infecciosas ■ Neoplasias ■ Ninguno

## Tratamiento



■ Dexametasona ■ Metilprednisolona/Prednisona  
■ Etopósido ■ Inmunoglobulinas  
■ Anakinra ■ Anfotericina B

**Discusión:** La descripción de estos casos subraya la importancia de considerar el SH como diagnóstico posible ante fiebre, organomegalia y alteraciones hematológicas, sobre todo en pacientes con antecedentes de enfermedades autoinmunes, infecciosas o neoplásicas.

**Conclusiones:** El diagnóstico del síndrome hemofagocítico (SH) continúa siendo un desafío clínico debido a su presentación inespecífica y la superposición con otros síndromes inflamatorios graves. La fiebre, anemia, plaquetopenia, organomegalias son hallazgos comunes registrados en nuestra base como hallazgos clínicos-analíticos-radiológicos. Es necesario mejorar la identificación de estos patrones para establecer etiología, facilitar el inicio temprano del tratamiento, y permitir un abordaje más eficaz, siendo el HScore una herramienta de gran importancia. Los corticoides siguen siendo el tratamiento de elección de 1.<sup>a</sup> línea, siendo necesario actualizar nuevos protocolos de tratamiento para mejorar el pronóstico de nuestros pacientes.

## Bibliografía

1. Hines MR, von Bahr Greenwood T, Beutel G, Beutel K, Hays JA, Horne A, 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.
2. Charlesworth JEG, et al. IV Anakinra in HLH. Eur J Haematol. 2023;111(3):458-76.