



# Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

## IF-10. - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO: REVISIÓN DE CASOS ENTRE 2006-2014 EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

A. Martínez Zapico, L. Caminal Montero, C. Costas Sueiras, H. Gómez Rodríguez, D. Caravia Durán, S. de la Villa Martínez, A. García Pérez, C. Palomo Antequera

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. Asturias.

### Resumen

**Objetivos:** El síndrome hemofagocítico (o linfohistiocitosis hemofagocítica) es una enfermedad sistémica grave causada por la alteración de la función de las células natural Killer (NK) y las células T citotóxicas. Para su diagnóstico deben cumplirse 5 de los siguientes criterios: 1. Fiebre  $> 38,5^{\circ}\text{C}$ ; 2. Esplenomegalia; 3. Ferritina  $> 500\text{ ng/ml}$ ; 4. CD25 soluble elevado. 5. Citopenias (afectando al menos 2 de las 3 líneas): Hemoglobina  $9\text{ g/dl}$  (en lactantes 4 semanas: hemoglobina  $10\text{ g/dl}$ ), Plaquetas  $100 \times 10^3/\text{ml}$ , Neutrófilos  $1 \times 10^3/\text{ml}$ . 6. Hipertrigliceridemia (en ayuno,  $> 265\text{ mg/dl}$ ) y/o hipofibrinogenemia ( $150\text{ mg/dl}$ ); 7. Hemofagocitosis en la médula ósea, el bazo, los ganglios linfáticos o el hígado; 8. Disminución o ausencia de actividad de las células asesinas naturales (NK).

**Métodos:** Revisión retrospectiva de los pacientes diagnosticados de esta patología en el período comprendido entre 2006-2014. Se revisaron las historias clínicas de los pacientes cuyo informe de alta codificado incluía este diagnóstico. Todos los pacientes cumplían los criterios anteriormente citados.

**Resultados:** En total se incluyeron a 18 pacientes de los que 61% eran hombres y 39% mujeres. Todos eran de nacionalidad española a excepción de una paciente de origen brasileño. El 28% de los pacientes eran menores de 16 años y el resto correspondían a edad adulta. Previamente al diagnóstico de síndrome hemofagocítico los pacientes presentaban las siguientes patologías de base: poliartritis seronegativa y VHC en 1 caso, 2 pacientes síndrome mielodisplásico, 1 paciente enfermedad de Still y fiebre mediterránea familiar, 1 paciente osteoma osteoide, 1 paciente tricoleucemia y 1 paciente VIH. Las manifestaciones clínicas al diagnóstico eran fiebre en 78%, esplenomegalia, hepatomegalia y adenopatías confirmadas por estudio de imagen en 72%, 61% y 56% respectivamente, clínica respiratoria 33%, exantema 28%, crisis comiciales 6%, clínica gastrointestinal 33% y afectación renal en 22% (precisando un paciente hemodiálisis). Desde el punto de vista analítico la elevación de ferritina estaba presente en todos los pacientes con una media de  $25.927\text{ ng/ml}$ , la bicitopenia era frecuente en todos los pacientes con unos valores de hemoglobina medios de  $7.8\text{ g/dl}$  y plaquetas  $50.000$ . Los niveles de triglicéridos eran de  $401\text{ mg/dl}$  y LDH  $2.548\text{ mg/dl}$ . La actividad de las células NK sólo se midió en 28% de los casos en los que en el 60% se encontraba disminuida o nula. En todos los pacientes se realizó aspirado de médula ósea y en 17% biopsia de médula. La hemofagocitosis se evidenciaba en 83% de los casos. El desarrollo del síndrome hemofagocítico se puso en relación con reciente diagnóstico de neoplasia hematológica en 5 pacientes, debut de enfermedad reumatológica (Still adulto) en 2 pacientes, e infecciones (CMV, Leishmania, osteomielitis, candidiasis, Micobacterium gordonae y Pneumocystis, y coinfección VIH-VHB) en 8 pacientes. En 4 pacientes la etiología desencadenante del síndrome hemofagocítico fue desconocida. Los pacientes que requirieron

soporte en unidades de cuidados intensivos fueron el 44%, presentaron brotes el 22% y la mortalidad fue 44%. Dos de los pacientes eran familiares de primer grado.

*Discusión:* Los hallazgos encontrados en nuestra serie no difieren de los descritos previamente. El factor CD25 soluble que se encuentra implicado no se midió en ninguno de nuestros pacientes. Tampoco se encontró neutropenia (media 3.400/ul) ni hipofibrinogenemia (377 mg/dl) probablemente en relación con un aumento de los mismos en aquellos pacientes que presentaban un proceso infeccioso de base.

*Conclusiones:* El síndrome hemofagocítico sigue teniendo una elevada mortalidad. El diagnóstico precoz y tratamiento correcto son las claves en su manejo.