



## 1935 - REPORTE Y EXPERIENCIA DE 8 CASOS DE SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO EN EL SERVICIO DE MEDICINA INTERNA

Ana Laura Blanco Taboada, Fátima Boumhir Lendinez, Daniel de la Cueva Genovés y Jesús Villar Jiménez

Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España.

### Resumen

**Objetivos:** El síndrome hemofagocítico es una entidad infrecuente y de difícil diagnóstico que se produce por una respuesta excesiva o inadecuada del sistema inmunológico a un desencadenante o deficiencias genéticas, dando lugar a una reacción inflamatoria exagerada que puede tener un desenlace fatal sin tratamiento. El objetivo de nuestro estudio es analizar, presentar y describir los casos de síndrome hemofagocítico manejados en los últimos 6 años en nuestro servicio de Medicina Interna, valorando síntomas clínicos, criterios diagnósticos, tratamiento y mortalidad.

**Métodos:** Estudio observacional retrospectivo de pacientes ingresados desde enero de 2017 a marzo de 2023 en nuestro servicio de Medicina Interna, diagnosticados de síndrome hemofagocítico, analizando los síntomas clínicos, analíticos, radiológicos, desencadenantes, tratamiento y mortalidad.

**Resultados:** Se diagnosticaron 8 casos de síndrome hemofagocítico. El 75% mujeres, edad media 44,37 años. El 75% padecían una enfermedad autoinmune de base, más frecuente lupus eritematoso sistémico. Uno de ellos también padecía linfoma no Hodgkin linfoblástico en tratamiento con rituximab. El 62,5% estaban en tratamiento inmunosupresor (más frecuente prednisona y azatioprina). El 100% presentaron fiebre, 87,5% hepatoesplenomegalia, 100% anemia (200 mg/dL), 75% plaquetopenia (246 U/L), y 87,5% hiperferritinemia (> 291 ng/dL). En el 62,5% la causa fue de origen infeccioso (infección por citomegalovirus (2 casos), virus de Epstein Barr (1 caso) y *Leishmania* (2 casos)). En el resto de los casos no se halló causa infecciosa; uno de ellos probablemente fue reacción a su patología autoinmune de base (síndrome de Still). El 100% de los casos presentó hemofagocitosis en la biopsia/aspirado de médula ósea. En el 62,5% de los casos se pautó tratamiento con dexametasona, 12,5% con bolos de metilprednisolona y el 25% con bolos de metilprednisolona y gammaglobulinas IV, asociándose en uno de ellos posteriormente tratamiento con etopósido. El 87,5% de los casos sobrevivieron tras inicio de tratamiento, siendo *exitus* un único caso.

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5	Paciente 6	Paciente 7	Paciente 8
<b>Edad</b>	52	30	25	60	22	45	66	55
<b>Sexo</b>	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Hombre	Hombre	Mujer
<b>Patología de base</b>	Asma bronquial	E. de Kikuchi/LES	SD. de Still	LES	No	SAFL/LNH linfoblástico	No	Sí. Encefalitis autoinmune

Tto inmunosupresor	No	Azatioprina	Prednisona 50 mg	Prednisona, azatioprina	No	Aza, prednisona, rituximab	No	Sí. Lacosamida, prednisona, rituximab
<b>Fiebre</b>	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
<b>Hepatoesplenomegalia</b>	Sí	Sí	Sí	No	Sí	Sí	Sí	Sí
<b>Hemoglobina</b>	8,7 g/L	8,9g/L	11 g/L	9,6 g/L	6,9 g/L	7,9 g/L	8,9 g/L	9,9 g/L
<b>Plaquetas</b>	99.000	330.000	69.000	63.000	110.000	17.000	201.000	99.000
<b>LDH</b>	899 U/L	439 U/L	2.091 U/l	533 U/L	327 U/L	4.200 U/L	240 U/L	904 U/l
<b>Triglicéridos</b>	202 mg/dl	230 mg/dl	286 mg/dl		640 mg/dl	236 mg/dl	81 mg/dl	1.014 mg/dl
<b>Ferritina</b>	1.360 ng/ml	1.957 ng/ml	33.000 ng/ml	4.322 ng/ml	2.452 ng/ml	1.979 ng/ml	261 ng/ml	2.338 ng/ml
<b>Causa infecciosa</b>	No	Sí. CMV	No	Sí. CMV	Sí. EBV	Sí. Leishmania	Sí. Leishmania	No
<b>Hemofagocitosis en MO</b>	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
<b>Tratamiento médico</b>	Dexametasona y etopósido	Dexametasona y gangliclovir	Bolos de MP	Bolos de MP, GM IV	Dexametasona	Metilprednisolona y GM IV	Anfotericina B, dexametasona	Dexametasona, ciclosporina, etopósido
<i>Exitus</i>	No	No	No	No	No	Sí	No	No

**Conclusiones:** El síndrome hemofagocítico es una patología infrecuente e infradiagnosticada. La causa más frecuente son las infecciones virales, tal y como ocurre en nuestro registro, destacando infección por citomegalovirus y Epstein-Barr (EBV), y como enfermedad parasitaria la Leishmaniasis. Otro grupo causante importante son las neoplasias hematológicas y las enfermedades autoinmunes siendo las más frecuentes la enfermedad de Still y el LES. En casi todos los casos descritos se cumplen los criterios diagnósticos (hepatoesplenomegalia, fiebre, hiperferritinemia, hipertrigliceridemia y citopenias). En ninguno de los casos se realizó el parámetro CD25 por no poseerlo en nuestro centro. En cuanto al tratamiento, el 100% de los casos fue tratado con corticoterapia (62,5% con dexametasona) y el resto con bolos de metilprednisolona. Uno de ellos fue únicamente *exitus*, en tratamiento con bolos de metilprednisolona, gammaglobulinas y etopósido. Es muy importante el análisis de estos casos, al ser una patología infrecuente, con una gran relevancia en cuanto a la sospecha diagnóstica y tratamiento precoz, para contribuir con ello a un pronóstico favorable. La inmunosupresión y el tratamiento etiológico son la base terapéutica.

## Bibliografía

1. Hernández-Jiménez P, Díaz-Pedroche C, Laureiro J, *et al.* Linfocitosis hemofagocítica: análisis de 18 casos. Med Clin (Barc). 2016 Dec 2;147(11):495-8. doi:10.1016/j.medcli.2016.07.031.