



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
Edad	52	30	25	60	22	45	66	55
Sexo	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Hombre	Hombre	Mujer
Patología de base	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
Fiebre	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Hepatoesplenomegalia	Sí	Sí	Sí	No	Sí	Sí	Sí	Sí
Hemoglobina	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
Plaquetas	99.000	330.000	69.000	63.000	110.000	17.000	201.000	99.000
LDH	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
Triglicéridos	202 mg/dl	230 mg/dl	286 mg/dl		640 mg/dl	236 mg/dl	81 mg/dl	1.014 mg/dl
Ferritina	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
Causa infecciosa	No	Sí. CMV	No	Sí. CMV	Sí. EBV	Sí. Leishmania	Sí. Leishmania	No
Hemofagocitosis en MO	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Tratamiento médico	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.