



611 - ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE 9 CASOS DE SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO: EVALUACIÓN MULTIFACTORIAL Y RESPUESTAS AL TRATAMIENTO EN UN SERVICIO DE MEDICINA INTERNA

Daniel Clavijo Guerrero, Ana Laura Blanco Taboada, Carlos González-Amezúa García, Daniel de la Cueva Genovés, Elena Basallote Leal y Jesús Villar Jiménez

Hospital Virgen de la Victoria, Málaga, España.

Resumen

Objetivos: Analizar y describir las variables clínicas, analíticas y de tratamiento de 9 casos de síndrome hemofagocítico (SH) atendidos en nuestro Servicio de Medicina Interna entre 2017 y 2023. Este análisis busca proporcionar una visión más detallada de las presentaciones clínicas, los posibles agentes etiológicos y las respuestas al tratamiento según el protocolo HLH-2004, aplicado de forma individualizada en cada paciente.

Métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo de 9 pacientes diagnosticados con SH. Los datos necesarios se obtuvieron de las historias clínicas electrónicas, e incluyeron variables demográficas, antecedentes personales, manifestaciones clínicas, hallazgos analíticos y radiológicos, resultados anatomopatológicos de médula ósea y los tratamientos. También se obtuvo la puntuación HScore de cada paciente.

Resultados: Se analizaron 9 pacientes con una mediana de edad de 45 años (rango: 22-67 años), 6 mujeres y 3 hombres. Las patologías previas más frecuentes fueron del espectro de las enfermedades autoinmunes, siendo también relevante las patologías tumorales en algunos pacientes. El 66,7% recibía tratamiento inmunosupresor previo. Todos presentaron fiebre y el 77,8% organomegalia. Los hallazgos analíticos demuestran una alta frecuencia de anemia y leucopenia, seguidas de trombocitopenia en la mayoría de los pacientes. Los niveles de ferritina fueron elevados en todos los casos. La hemofagocitosis, tras biopsia o aspirado de médula ósea, se confirmó en el 77,8% de los casos. El tratamiento, individualizado según protocolo HLH-2004, incluyó corticoides, principalmente dexametasona, etopósido y, en los casos indicados, anfotericina B. La supervivencia fue del 88,9%, con un solo fallecido.

	Paciente 01	Paciente 02	Paciente 03	Paciente 04	Paciente 05	Paciente 06	Paciente 07	Paciente 08	Paciente 09
Edad	52	30	25	60	22	45	67	55	56
Sexo	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Hombre	Hombre	Mujer	Hombre
Antecedentes personales		Enfermedad de Kikuchi				Linfoma no Hodgkin linfoblástico de alto grado			Carcinoma renal de autoinmuncélulas claras estadio IV
LES	Asma bronquial	Síndrome antifosfolípido primario	Síndrome de Still	LES	Ninguno		Ninguna	Encefalitis autoinmune	

Tratamiento inmunosupresor previo	No	Azatioprina	Prednisona	Prednisona	No	Azatioprina	No	Prednisona	Nivolumab
Hidroxicloroquina	No			Prednisona	No	Lacosamida	No		
Azatioprina				Rituximab		Rituximab			
Fiebre	40 °C	39,8 °C	38,9 °C	39 °C	39,3 °C	39,5 °C	39,5 °C	39 °C	39,5 °C
Organomegalia	Ninguna			Ninguna	Ninguna				
Hepatomegalia o esplenomegalia	Esplenomegalia					Esplenomegalia			
Ambas		Sí			Sí		Sí	Sí	Sí
Hemoglobina (g/L)	7,2	8,3	10,5	8,9	7,6	7,5	8,9	8,9	6,3
Leucocitos	920	1.830	2.600	2.420	5.750	1.000	3.360	2.070	930
Plaquetas	66.000	90.000	106.000	47.000	111.000	12.000	201.000	78.000	23.000
LDH (U/L)	1.051	822	2.172	533	337	4.200	240	1961	10.907
Triglicéridos (mg/dL)	202	656	286	No disponible	650	490	154	1.014	371
Ferritina (ng/mL)	3.575	5.438	51.509,70	4.806,50	3.104	1.979	795	2.362	774
Fibrinógeno (mg/dL)	135	No disponible	No disponible	No disponible	390	196,5	254	859	40
AST (U/L)	148	822	370	370	108	27	250	31	1071
Causa	No identificada	Citomegalovirus	No identificada	Citomegalovirus	Virus de Epstein-Barr	Leishmaniasis/Tumoral	Leishmaniasis	No identificada	Tumoral
Hemofagocitosis en biopsia/aspirado de médula ósea.	No	Sí	No	No	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Puntuación HScore (de 0 a 337 puntos)	234	272	256	177	248	268	209	276	287
Probabilidad de SH según resultados HScore	98-99%	> 99%	> 99%	54 - 70%	> 99%	> 99%	88-93%	> 99%	> 99%
Tratamiento	Dexametasona Etopósido	Prednisona	Bolos de metilprednisolona	Prednisona, Ganciclovir	Dexametasona	Prednisona	Anfotericina B	Prednisona	Dexametasona
Anfotericina B	Valganciclovir	Foscarnet		Immunoglobulina IV	Dexametasona	Dexametasona	Dexametasona Etopósido		
Exitus	No	No	No	No	No	Sí	No	No	No

Conclusiones: Aunque la incidencia anual exacta del SH en España no se conoce con precisión, se considera una patología rara. Debido al solapamiento con otras enfermedades graves, la presentación clínica variable y la escasa especificidad de los hallazgos en pruebas complementarias, su diagnóstico es difícil. Un diagnóstico temprano y un tratamiento oportuno son esenciales para mejorar los resultados. La descripción de estos casos subraya la importancia de considerar el SH como diagnóstico posible en pacientes con fiebre alta, organomegalia y alteraciones hematológicas, especialmente ante la presencia de antecedentes de enfermedades autoinmunes u oncológicas. La escala HRscore es una herramienta diagnóstica fácil de aplicar y útil.

Bibliografía

- Hines MR, von Bahr Greenwood T, Beutel G, 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. doi:10.1097/CCM.0000000000005361.
- von Bahr Greenwood T, Henter JI, Janka G, et al. The 2022 EULAR/ACR points to consider at the early stages of diagnosis and management of suspected haemophagocytic lymphohistiocytosis/macrophage activation syndrome (HLH/MAS). *Rheumatology (Oxford).* 2022;61(7):e13-25. doi:10.1093/rheumatology/keac029.
- Chinnici A, Beneforti L, Pegoraro F, Trambusti I, Tondo A, Favre C, Coniglio ML, Sieni E. Approaching hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Front Immunol.* 2023;14:1210041. doi:10.3389/fimmu.2023.1210041.