



## 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<br>Hipotiroidismo autoinmune | 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.