



1287 - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LINFOHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA EN UNA COHORTE DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Elena Urizar Ursúa, Alicia Aldea Abad, María Bayona Sánchez, Patricia Marín Oliván, Javier Queipo Menéndez, Judit Longaron Pueyo, Javier Pardo Lledias y Pablo Solís Sánchez

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España.

Resumen

Objetivos: La linfocitosis hemofagocítica (HLH) es un estado de hiperactivación inmune poco común y potencialmente mortal que surge en el contexto de mutaciones genéticas y desencadenantes infecciosos, inflamatorios o neoplásicos. Las características clínicas principales incluyen fiebre alta persistente, hepatoesplenomegalia, citopenias sanguíneas, niveles elevados de ferritina, y coagulopatía. El objetivo principal de nuestro estudio es analizar las características clínicas de los pacientes diagnosticados de HLH en los últimos 7 años en un hospital de tercer nivel.

Métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo de los pacientes diagnosticados de HLH desde el 1/01/2016 hasta el 31/12/2023. Se utilizaron los criterios HLH-2004¹ y la escala HScore². Se analizaron parámetros clínicos, etiológicos y analíticos. Para expresar variables cualitativas se utilizaron frecuencias absolutas y porcentajes; para variables cuantitativas, la mediana y el rango intercuartílico.

Resultados: Se obtuvieron 8 pacientes con HLH y la mediana de edad fue de 51 (RI 18,50-69,75). 6 (75%) pacientes fueron varones y 2 (25%) mujeres. En el total de los casos, la etiología fue secundaria: 5 (62,5%) fueron desencadenados por una neoplasia hematológica, 2 (25%) por una enfermedad autoinmune conocida como artritis idiopática juvenil y 1 (12,5%) por una infección por citomegalovirus. Todos nuestros pacientes mayores de 65 años (50%) tenían una causa oncohematológica. Además, 3 (37,5%) pacientes estaban inmunodeprimidos en el momento del diagnóstico. De entre las manifestaciones clínicas empleadas en los criterios clásicos del HLH-2004, los 8 (100%) pacientes presentaron fiebre e hiperferritinemia, con una mediana de 7065 (RI 1.732-15.000). La hemofagocitosis fue objetivada en médula ósea en 6 (75%) de los pacientes. 5 (62,5%) presentaron hipertrigliceridemia con una mediana de 268 (RI 149-327). Las adenopatías se objetivaron en 4 (50%) casos y la esplenomegalia en 3 (37,5%). Además, 7 (87,5%) pacientes presentaron citopenias, con afectación de las tres líneas en 5 (62,5%) de ellos. 3 (37,5%) tuvieron clínica neurológica sin síndrome de encefalopatía posterior reversible asociado, que se descartó mediante la realización de una resonancia magnética cerebral. Solo se analizó el nivel de CD25 soluble en 1 (12,5%) paciente y en ninguno se estudió la actividad de células *natural killer*. 6 (75%) pacientes fueron diagnosticados mediante la escala de HLH-2004 mientras que 7 (87,5%) cumplían los criterios del HScore, con una mediana de puntuación de 201 (RI 192-238).

Conclusiones: Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron la fiebre, hiperferritinemia y hemofagocitosis. Esta última no es indispensable para el diagnóstico. Mediante los criterios HScore el diagnóstico fue más frecuente. Debemos emplearlos ante cualquier sospecha de dicha patología. Ciertos biomarcadores como el CD25s y la actividad de NK estaban infrautilizados. La etiología más frecuente es la secundaria, sobre todo la neoplasia hematológica. La escasa incidencia de causas primarias objetivada nos plantea una posible infraestimación en adultos, y la necesidad de sospecharlos y recurrir a estudios genéticos para su diagnóstico.

Bibliografía

1. Henter JI, et al. HLH-2004: Diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Pediatr Blood Cancer*. 2007;48(2):124-31. PMID: 16937360.
2. Fardet L, et al. Development and validation of the HScore, a score for the diagnosis of reactive hemophagocytic syndrome. *Arthritis Rheumatol*. 2014;66(9):2613-20. PMID: 24782338.