



854 - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO EN ADULTOS: EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

Dana Melián Ramallo, Rosa Juana Tejera Pérez y Ana Aguilar López

Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas, analíticas, terapéuticas y mortalidad de pacientes con sospecha de síndrome hemofagocítico (SHF) ingresados en un hospital de tercer nivel entre 2013-2023.

Métodos: Estudio observacional, retrospectivo, de corte transversal realizado mediante la revisión de historias clínicas de adultos con alta sospecha diagnóstica de SHF (D76,1 en CIE-10), ingresados en un hospital de tercer nivel entre 2003-2023. Se analizaron variables etiológicas, clínicas, analíticas, terapéuticas y pronóstico. El análisis de datos se realizó con Google-Sheets.

Resultados: Se analizaron 35 pacientes, donde el 62,9% eran varones (n = 22). La edad media de la muestra fue de 51 años (DE 19,5). El 22,9% de los pacientes era fumador activo y/o consumía alcohol (n = 8 en ambos grupos). Entre los factores de riesgo vascular, la HTA (28,6%) y dislipemia (22,9%) fueron los más frecuentes y, en cuanto a comorbilidades, la enfermedad reumatológica de base fue la más usual (17,1%), seguida de la nefropatía (11,4%) y la EPOC (11,4%). La hepatopatía (5,7%) y la cardiopatía (5,7%) fueron las menos frecuentes. Entre los hallazgos clínicos, el 91,4% de los pacientes presentaron fiebre, aunque la presencia de esplenomegalia (40%), hepatomegalia (31,43%) y adenopatías (31,43%) también supusieron hallazgos recurrentes, siendo infrecuentes las alteraciones neurológicas (8,57%). Analíticamente, la hiperferritinemia (93,9%) y la trombopenia (54,3%) fueron los criterios más frecuentes, seguidos de leucopenia (54,3%), hipertrigliceridemia (41,9%) y anemia (28,6%). La disminución de la actividad de la célula *natural-killer* y la elevación de CD25 se solicitaron en un paciente. El resto de parámetros analíticos se recogen en la tabla. Del total de la muestra con alta sospecha de SHF se solicitó estudio de médula ósea a 16 pacientes (aspirado/biopsia). Se encontró fenómeno de hemofagocitosis en 10 pacientes (28,6%). En un paciente se realizó esplenectomía sin fenómenos de hemofagocitosis. Etiológicamente, se sospechó SHF primario en un paciente; el resto fueron secundarios a procesos infecciosos (45,7%), reumatológicos (25,7%), neoplásicos (17,1%) o desconocido (11,4%). El 80% de los pacientes recibió corticoides (32% con bolos de metilprednisolona, 14,3% con dexametasona), se añadió inmunoglobulinas al 11,4% y etopósido al 14,3%. La estancia media fue de 25 días. Casi el 30% de la muestra requirió ingreso en UVI y el 23% falleció durante el ingreso.

Características de los pacientes con sospecha de síndrome hemofagocítico

| | | |
|--|----|--------|
| Características demográficas, n = 35 | | |
| Edad media (años), desviación estándar | 51 | 19,5 |
| Hombres, n (%) | 22 | (62,9) |
| Mujeres, n (%) | 13 | (37,1) |
| Condiciones clínicas de la población estudiada, n (%) | | |
| Fumador activo | 8 | (22,9) |
| Consumidor de alcohol | 8 | (22,9) |
| Hipertensión arterial | 10 | (28,6) |
| Dislipemia | 8 | (22,9) |
| Diabetes mellitus | 5 | (14,3) |
| Obesidad | 1 | (2,9) |
| Enfermedad reumatológica | 6 | (17,1) |
| Enfermedad pulmonar obstructiva crónica | 4 | (11,4) |
| Enfermedad renal, | 4 | (11,4) |
| Enfermedad hepática | 2 | (5,7) |
| Enfermedad cardiológica | 2 | (5,7) |
| Estudios de laboratorio, n (%) | | |
| Hemoglobina < 9 g/dL | 10 | (28,6) |
| Plaquetas < 100.000/mm ³ | 19 | (54,3) |
| Leucocitos < 5.000 | 20 | (57,1) |
| Neutrófilos < 1.000/mm ³ | 10 | (28,6) |
| Creatinina > 1,3 mg/dL | 11 | (31,4) |
| Sodio < 135 mg/dL | 14 | (40) |
| AST > 32 U/L | 25 | (71,4) |
| ALT > 33 U/L | 25 | (71,4) |
| GGT > 40 U/L | 29 | (82,9) |
| FA > 105 U/L | 17 | (48,6) |
| Bilirrubina > 1 mg/dL | 5 | (14,3) |
| LDH > 280 U/L | 22 | (62,9) |
| Ferritina > 500 g/L | 31 | (93,9) |
| Triglicéridos > 265 mg/dL | 13 | (41,9) |
| Fibrinógeno < 150 mg/dL | 3 | (8,8) |
| PCR > 0,5 mg/dL | 29 | (82,9) |
| Procalcitonina > 0,5 ng/mL | 10 | (28,6) |
| Características clínicas, n (%) | | |
| Fiebre ≥ 38 °C | 32 | (91,4) |
| Esplenomegalia | 14 | (40) |
| Hepatomegalia | 11 | (31,4) |
| Adenopatías | 11 | (31,4) |
| Rash cutáneo | 8 | (22,9) |
| Síntomas neurológicos | 3 | (8,6) |
| Fenómeno de hemofagocitosis, n (%) | | |
| En médula ósea* | 10 | (28,6) |
| En otros tejidos | 0 | (0) |

Conclusiones: En nuestro estudio, como en la literatura, las causas más frecuentes de SHF fueron las infecciones, las neoplasias y las enfermedades autoinmunes. El diagnóstico se basa en los criterios HLH-2004, aunque no hay ninguno patognomónico e, incluso, la hemofagocitosis puede faltar en etapas tempranas y no excluye el diagnóstico. En nuestra serie solo se estudió tejidos en el 31% de los casos. La disminución de la actividad de la célula NK y la elevación de CD25, pese a contribuir al diagnóstico, no se solicitó de forma rutinaria. Se ha propuesto tratamiento con

corticoides a dosis altas, inmunoglobulinas y etopósido sumado al manejo de la enfermedad causal. Comparado con otras series, en nuestros pacientes se emplearon más corticoides y menos inmunoglobulinas y etopósido. La necesidad de UVI, estancia media y mortalidad fueron similares a las documentadas en otros estudios.