



Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

830 - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO: ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE CASOS EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

Ignacio Vallés Tormo, David Galindo Rodríguez, Juan Salas Jarque, Ignacio Lasiera Lavilla, Sara Ferrando García, Wendy Carolina Fajardo Rivera, Pilar Rodríguez Bruna y Julien Paola Caballero Castro

Medicina Interna, Hospital Obispo Polanco, Teruel, España.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas, analíticas, etiología y respuesta al tratamiento en la serie de casos diagnosticados de síndrome hemofagocítico.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo. Se han incluido los pacientes con diagnóstico de síndrome hemofagocítico desde el 1 de enero de 2022 hasta el 1 de enero de 2025. Se han analizado variables sociodemográficas, clínicas, analíticas y terapéuticas.

Resultados: Se han incluido un total de 4 pacientes que cumplen criterios de síndrome hemofagocítico. De ellos, 3 eran hombres (75%) y 1 mujer (25%). La edad media de presentación fue de 38 años. Entre las manifestaciones clínicas más frecuentes, destacar la presencia de fiebre elevada en todos los pacientes. Otras manifestaciones frecuentes fueron la presencia de artromialgias (75%), pérdida de peso (50%), dolor abdominal (25%). Haciendo mención a los criterios diagnósticos, analíticos el 100% de los pacientes presentaban una hiperferritinemia significativa, con un valor medio de 6,718 ng/ml. La hipertrigliceridemia (en ayuno, mayor de 265 mg/dl) se observó en el 75% de los pacientes. Solo la mitad de los pacientes presentó hipofibrinogenemia (< 150 mg/dl). La citopenia predominante fue la anemia, observada en los cuatro casos, observándose en el 50% pancitopenia. El receptor soluble de la interleucina 2 (CD25 soluble) fue analizado en el 100% de los pacientes, encontrándose elevado en todos ellos. Se realizó aspirado de médula ósea en la mitad de los casos, visualizándose la hemofagocitosis en ambos casos. La etiología más frecuente de nuestra serie de casos fue la secundaria a infecciones, habiendo solo un caso de síndrome hemofagocítico primario por mutación en heterozigosis del gen UNC13D. Dentro de los casos secundarios, hubo una leishmaniasis visceral en un paciente no inmunodeprimido, una infección oportunista por CMV en un paciente con VIH avanzado y una primoinfección por virus de Epstein Barr. Todos los pacientes fueron tratados con glucocorticoides sistémicos. Se inició tratamiento etiológico en los síndromes hemofagocíticos secundarios salvo en el secundario a mononucleosis infecciosa. Ninguno de los casos secundarios precisó tratamiento inmunosupresor adicional al esteroideo. Se derivó al paciente con síndrome hemofagocítico primario a centro de referencia para valoración por hematología.

Conclusiones: El síndrome hemofagocítico (SHF) es una entidad hiperinflamatoria grave, caracterizada por una activación desregulada del sistema inmunitario que conduce a una respuesta citotóxica ineficaz y daño tisular generalizado. Su diagnóstico resulta complejo debido a la inespecificidad de sus manifestaciones clínicas, que frecuentemente se solapan con cuadros infecciosos, neoplásicos o autoinmunes. La identificación temprana es fundamental para iniciar de forma precoz el tratamiento inmunosupresor y mejorar

el pronóstico. La presencia de fiebre persistente, citopenias, hiperferritinemia y disfunción multiorgánica debe alertar al clínico e impulsar una evaluación diagnóstica exhaustiva ante la sospecha de esta condición potencialmente letal.

Bibliografía

1. Shakoory B, Geerlinks A, Wilejto M; HLH/MAS task force, 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). *Ann Rheum Dis.* 2023;82:1271-85.