

## Revista Clínica Española



https://www.revclinesp.es

## 696 - ANÁLISIS DESCRIPTIVO MULTICÉNTRICO DE 43 CASOS DE SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO: DESCRIPCIÓN ETIOLÓGICA, CLÍNICA, ANALÍTICA Y TERAPÉUTICA

**Ana Laura Blanco Taboada**<sup>1</sup>, Carlos Reina Baez<sup>2</sup>, Eugenia López Sánchez<sup>3</sup>, Dolores Rico López<sup>3</sup>, Daniel Clavijo Guerrero<sup>1</sup> y Jesús Villar Jiménez<sup>1</sup>

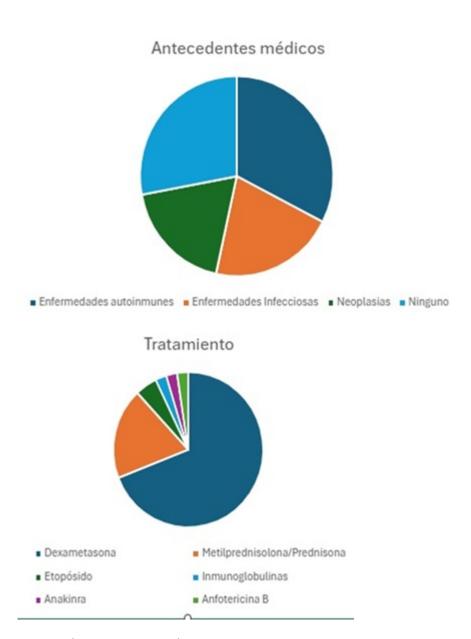
<sup>1</sup>Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España. <sup>2</sup>Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España <sup>3</sup>Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España.

## Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas, analíticas, etiológicas y terapéuticas de una cohorte multicéntrica de pacientes diagnosticados de síndrome hemofagocítico (SH) en tres hospitales de Andalucía entre los años 2014 a 2024. El objetivo de este análisis es proporcionar una visión más detallada de las presentaciones clínicas, analíticas, posibles agentes etiológicos, respuestas al tratamiento y evolución clínica, con el fin de optimizar el diagnóstico y tratamiento.

*Métodos:* Estudio observacional retrospectivo de 43 pacientes diagnosticados de SH entre los años 2014 y 2024 en tres hospitales de Andalucía. Los datos recogidos se obtuvieron de las historias clínicas electrónicas e incluyeron variables demográficas, antecedentes personales, manifestaciones clínicas, parámetros analíticos, pruebas radiológicas, resultados de biopsia de médula ósea, puntuación HScore, tratamientos administrados y evolución clínica. El análisis descriptivo se realizó con programa Excel.

Resultados: Se incluyeron 43 pacientes con una edad media de 43,5 años, 51,2% mujeres. El 44,18% fueron ingresados en Medicina Interna, 18,6% en Hematología, 16,27% en Unidad de Cuidados Intensivos y el 2,32% en Nefrología. El HScore medio fue 243,3. Solo 1 paciente tenía historia familiar de SH. El 32,55% tenía antecedentes de enfermedades autoinmunes, el 20,9% antecedentes de enfermedades infecciosas, y el 18,6% antecedentes de neoplasias. Recibían tratamiento previo inmunosupresor el 18,6%. El 100% de los pacientes presentaron fiebre y anemia (Hb < 12 g/dl), 90,7% plaquetopenia (plaquetas < 150.000), 79% leucopenia. El 93% presentaron LDH elevada (> 200 UI/L) y el 100% hiperferritinemia (> 500 ng/ml). La hemofagocitosis en médula ósea se confirmó en el 69,8% de los casos. En pruebas de imagen, se detectó esplenomegalia en el 76,7% y hepatomegalia en el 53,5%. La mortalidad global fue del 25,6% (11 pacientes). En 8 casos no se identificó una causa subyacente. Las etiologías más frecuentes fueron infecciosas, citomegalovirus (4 casos), Epstein-Barr (2) y Leishmania (2), así como neoplasias hematológicas (8). Como tratamiento de primera línea se pautaron corticoides (dexametasona 67,44%, metilprednisolona/prednisona 18,6%), etopósido en el 4,65%, inmunoglobulinas en el 2,32%, anakinra en el 2,32% y anfotericina B en 4,65%.



*Discusión:* La descripción de estos casos subraya la importancia de considerar el SH como diagnóstico posible ante fiebre, organomegalia y alteraciones hematológicas, sobre todo en pacientes con antecedentes de enfermedades autoinmunes, infecciosas o neoplásicas.

Conclusiones: El diagnóstico del síndrome hemofagocítico (SH) continúa siendo un desafío clínico debido a su presentación inespecífica y la superposición con otros síndromes inflamatorios graves. La fiebre, anemia, plaquetopenia, organomegalias son hallazgos comunes registrados en nuestra base como hallazgos clínicos-analíticos-radiológicos. Es necesario mejorar la identificación de estos patrones para establecer etiología, facilitar el inicio temprano del tratamiento, y permitir un abordaje más eficaz, siendo el HScore una herramienta de gran importancia. Los corticoides siguen siendo el tratamiento de elección de 1.ª línea, siendo necesario actualizar nuevos protocolos de tratamiento para mejorar el pronóstico de nuestros pacientes.

## Bibliografía

- 1. Hines MR, von Bahr Greenwood T, Beutel G, Beutel K, Hays JA, Horne A, 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.
- 2. Charlesworth JEG, et al. IV Anakinra in HLH. Eur J Haematol. 2023;111(3):458-76.

0014-2565 / © 2025, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.