Rev Clin Esp. 2025;225(Supl 1):S1035

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

792 - TRATAMIENTO PAUTADO DE 43 CASOS DE SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO EN PLANTA DE HOSPITALIZACIÓN: ANÁLISIS DESCRIPTIVO MULTICÉNTRICO

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

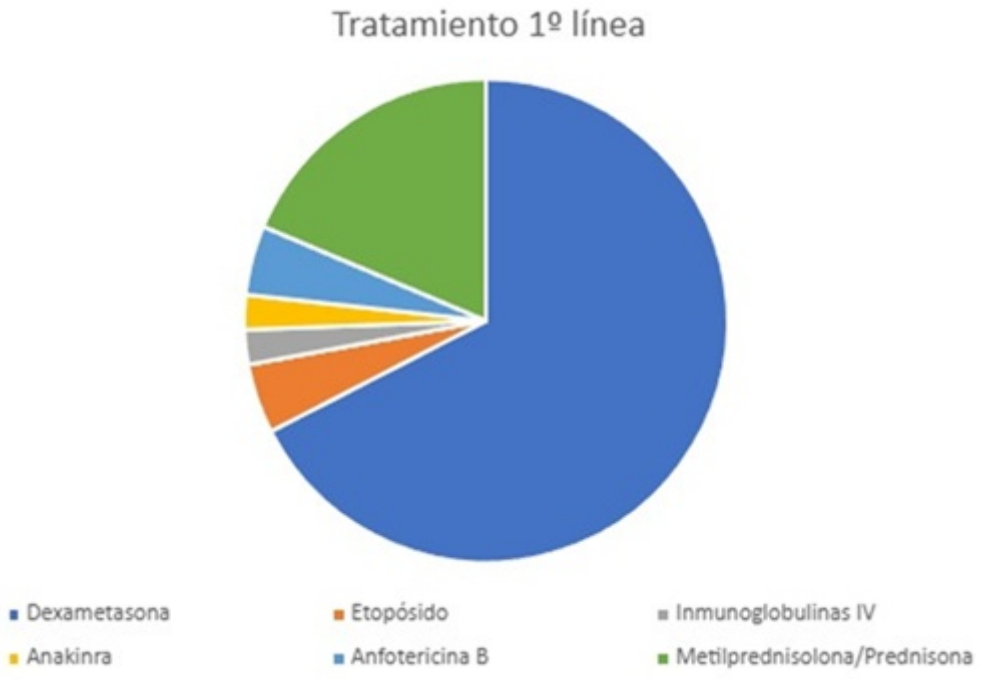
[1]*Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España.* [2]*Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España.* [3]*Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España.*

Resumen

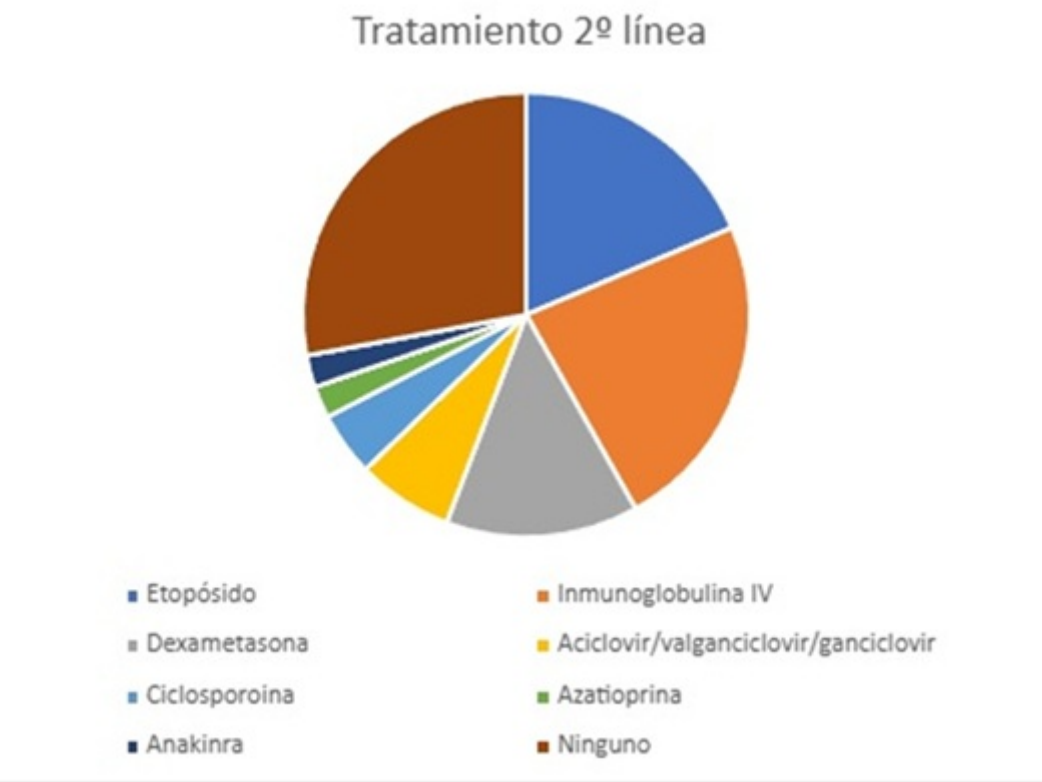
Objetivos: Describir las características etiológicas, terapéuticas y evolución de una cohorte multicéntrica de pacientes diagnosticados de síndrome hemofagocítico (SH) en tres hospitales de Andalucía entre los años 2014 a 2024. El objetivo de este análisis es proporcionar una visión más detallada de los tratamientos de primera, segunda y tercera línea pautados, revisando la respuesta y evolución clínica, con el fin de optimizar y mejorar protocolos de tratamiento médico.

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, tratamientos de primera, segunda y tercera línea administrados, probable etiología 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 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%. Como tratamiento de primera línea se pautaron corticoides (dexametasona 67,44%, metilprednisolona/prednisona 18,6%), etopósido en el 4,65%, anfotericina B en 4,65%., inmunoglobulinas en el 2,32%, anakinra en el 2,32%. Como tratamiento de segunda línea se pautaron inmunoglobulina IV en el 23,25%, etopósido en el 18,6%, dexametasona en el 13,95%, aciclovir/gangiclovir/valganciclovir en el 6,97%, ciclosporina en el 4,65%, azatioprina en el 2,32% y anakinra en el 2,32%. Como tratamiento de 3.ª línea se pautaron etopósido en el 13,95%, tocilizumab (4,65%), ganciclovir (4,65%) anfotericina B en el 2,32%, dexametasona (2,32%), foscarnet (2,32%), rituximab (2,32%), ciclosporina (2,32%), micofenolato (2,32%). De los pacientes que recibieron tratamiento de 2.ª y 3.ª línea 11 fueron *exitus*. De esos 11 pacientes, 8 fueron tratados con etopósido, siendo la etiología más frecuente neoplasias hematológicas (3 linfomas y 1 leucemia), seguido de la etiología infecciosa (citomegalovirus). Dos de las causas no fueron identificadas.



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



Conclusiones: El síndrome hemofagocítico se caracteriza por ser potencialmente mortal, produciendo en la mayoría de los casos un fallo multiorgánico. La tasa de mortalidad en adultos es alta oscilando entre el 41% y el 75% en los estudios más recientes. El mal pronóstico puede estar en relación al retraso en el diagnóstico debido a su presentación inespecífica y características clínicas compartidas con la sepsis y otros síndromes. La etiología neoplásica oncohematológica suele estar asociada con una peor supervivencia, tal y como vemos reflejado en nuestro estudio. 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. En las últimas guías se posiciona Anakinra como tratamiento de elección de 2.ª línea, etopósido como tratamiento de 3.ª línea en etiologías neoplásicas hematológicas, Inmunoglobulinas IV en afectación cardiaca, del sistema nervioso central o inmunosupresión grave, y ciclosporina en SH autoinmune.

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

Bibliografía

1. GIRFT. HLH: Guidance on diagnosis and management. NHS England, 2024.

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.