



## IF-061 - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO: APLICACIÓN DEL HSCORE EN UNA SERIE DE CASOS DIAGNOSTICADOS MEDIANTE CRITERIOS DE 2004

J. Sánchez Martínez, M. García Orenes, S. Alemán Belando, M. Cutillas Pérez, M. Castejón Giménez, M. Moreno Hernández, J. Pagán Escribano y J. Sánchez Lucas

Medicina Interna. Hospital J.M. Morales Meseguer. Murcia.

### Resumen

**Objetivos:** Evaluar la utilidad de la aplicación del HScore promulgado por el Hôpital Saint-Antoine en una serie de casos de síndrome hemofagocítico (SHF) en adultos diagnosticados mediante los criterios de 2004 propuestos por la Histocyte Society,

**Material y métodos:** Revisión retrospectiva de una serie de 11 casos de SHF diagnosticados durante el periodo 2007-2018 en el Hospital General Universitario Morales Meseguer junto con el análisis de las variables necesarias para el cálculo del HScore. Las variables analizadas para el cálculo del HScore fueron las siguientes: inmunosupresión; fiebre; hepatomegalia; esplenomegalia; grado de anemia, trombocitopenia y leucopenia; niveles de triglicéridos, ferritina, alanina aminotransferasa (AST/GOT) y fibrinógeno; y presencia de hemofagocitosis en el aspirado de médula ósea. Otras variables analizadas fueron la edad, el sexo y el antecedente etiológico.

**Resultados:** En el estudio en total se incluyeron 11 pacientes, con una edad media de 49,45 años, de los cuales 7 fueron hombres (63%) y 4 mujeres (37%). Los antecedentes etiológicos observados fueron las neoplasias hematológicas (54%) y las enfermedades infecciosas (46%). El HScore mostró una probabilidad media de diagnóstico del 93%, siendo la probabilidad más baja para el diagnóstico del 64% en uno de los pacientes, mientras que en el resto la probabilidad de diagnóstico estuvo por encima del 82%, siendo del 99% en dos de nuestros casos. Respecto a las manifestaciones clínicas, todos los pacientes presentaron fiebre, el 72% esplenomegalia, el 63% hepatomegalia y el 45% inmunosupresión subyacente. En cuanto a los parámetros analíticos positivos para el cálculo del HScore, el 100% tenían trombopenia, el 90% Hb < 9,2 g/dL, el 90% leucocitosis < 5.000 mm<sup>3</sup>, el 81% GOT > 30 U/L, el 45% hipertrigliceridemia ≥ 350 mg/dl y un 27% hipofibrinogenemia < 250 mg/dL. Además un 72% de los pacientes presentaban hemofagocitosis en médula ósea.

**Discusión:** El SHF es una patología potencialmente mortal que supone un reto diagnóstico por la superposición de síntomas, signos o criterios analíticos atribuibles tanto a la etiología como a las propias manifestaciones del SHF u otras patologías como la sepsis o las neoplasias hematológicas malignas, pudiendo esto suponer un retraso en el diagnóstico y en el tratamiento adecuado. En nuestra revisión, los antecedentes etiológicos encontrados fueron las neoplasias hematológicas y las enfermedades infecciosas en orden de frecuencia. Se ha desarrollado un sistema de puntuación denominado HScore, de acceso libre on-line, el cual ofrece una estimación de la probabilidad

diagnóstica de SHF, a diferencia del cumplimiento de criterios diagnósticos estrictos como los clásicos propuestos en 2004 por la Histiocyte Society. Este sistema de puntuación incluye parámetros como la inmunosupresión, la hepatomegalia y los niveles de GOT, no presentes en los criterios de 2004, haciendo hincapié en la importancia de la afectación hepática por este síndrome. En nuestros pacientes el HScore mostró una alta probabilidad media de presentar la enfermedad, ya que se obtuvo una probabilidad media del 93% para el diagnóstico, incluyendo pacientes sin datos de hemofagocitosis en médula ósea, por lo que consideramos que esta escala puede ser útil como apoyo ante dudas diagnósticas, evitando la demora en el diagnóstico y el sobrecoste de pruebas adicionales como la medición de la actividad de las células NK y los niveles de factor soluble CD25, criterios no necesarios para el cálculo del HScore.

*Conclusiones:* El SHF es una entidad de baja incidencia que requiere un alto grado de sospecha para su diagnóstico. El HScore puede ser una alternativa eficaz para el diagnóstico precoz del SHF.