



## IF-060 - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO: ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE CASOS EN ADULTOS MEDIANTE LA APLICACIÓN DE LOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE 2009

J. Sánchez Martínez<sup>1</sup>, M. Sánchez Ayala<sup>2</sup>, M. García Orenes<sup>1</sup>, L. Bernal José<sup>1</sup>, J. Pagán Escribano<sup>1</sup>, J. Sánchez Lucas<sup>1</sup>, A. Garcés Rodríguez<sup>1</sup> y T. Martínez-Carbonell Baeza<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna, <sup>2</sup>Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital J.M. Morales Meseguer. Murcia.

### Resumen

**Objetivos:** Evaluar las características clínicas y analíticas de una serie de casos de síndrome hemofagocítico (SHF) diagnosticados en el Hospital General Universitario Morales Meseguer mediante la aplicación de los nuevos criterios diagnósticos de 2009 propuestos por la Histiocyte Society.

**Material y métodos:** Revisión retrospectiva de una serie de 11 casos de SHF en adultos diagnosticados durante el periodo 2007-2018 en el Hospital General Universitario Morales Meseguer mediante la aplicación de los criterios diagnósticos de 2009. Éstos criterios exigen al menos 3 de los siguientes hallazgos: 1. Fiebre; 2. Esplenomegalia; 3. Dos citopenias; 4. Hepatitis; junto con al menos 1 de los siguientes parámetros: 1. Hiperferritinemia; 2. Hemofagocitosis; 3. Actividad disminuida o ausente de células NK; 4. CD25 soluble elevado. Otros resultados que apoyan el diagnóstico son la hipertrigliceridemia, la hipofibrinogenemia y la hiponatremia.

**Resultados:** En el estudio se incluyeron en total 11 pacientes cuya media de edad fue 49,45 años, de los cuales 7 fueron hombres (63%) y 4 mujeres (37%). Los antecedentes etiológicos más frecuentes fueron las neoplasias hematológicas (54%), seguidas de las enfermedades infecciosas (46%). Todos nuestros pacientes cumplen criterios diagnósticos de 2009, presentando el 100% fiebre y el 72% esplenomegalia. En cuanto a los datos analíticos el 100% de los pacientes presentaban trombopenia (media de 29.000 plaquetas/ $\mu$ L), anemia (Hb media 7,9 g/dl) e hiperferritinemia (valor medio de 5.856,91 ng/mL); el 72% presentó neutropenia (media de 910 neutrófilos/ $\mu$ L), el 81% datos de hepatitis (valor medio de GOT 196 U/L y de GPT 179 U/L), el 66% presentaba hipertrigliceridemia (valor medio de 346,2 mg/dl), el 54% hiponatremia (valor medio de 133 mEq/L) y un 20% hipofibrinogenemia (valor medio de 373,7 mg/dl). El 72% de los pacientes presentaron hemofagocitosis en médula ósea, siendo necesario medir en uno de los casos los niveles de actividad de las células NK para el diagnóstico. En nuestro estudio fallecieron el 36% de los pacientes.

**Discusión:** El SHF es una entidad poco frecuente y potencialmente mortal que requiere el conocimiento de su existencia para un diagnóstico precoz. Se trata una entidad principalmente pediátrica, pero cada vez es mayor su diagnóstico en adultos. La edad media de nuestros pacientes fue aproximadamente 50 años. El SHF puede ser primario o secundario, siendo en todos nuestros pacientes secundario. En nuestra serie destaca la ausencia de patología autoinmune en todos los

casos. En esta serie todos los pacientes presentaron fiebre, bicitopenia e hiperferritinemia, y más de la mitad esplenomegalia, hepatitis, hipertrigliceridemia e hiponatremia. No se considera necesaria para el diagnóstico la presencia de hemofagocitosis, pudiendo recurrir a estudios inmunológicos específicos como la actividad de las células NK o el nivel de factor soluble CD25. La mortalidad del SHF en la literatura suele estar en torno al 41%, similar a la de nuestro estudio (36%).

*Conclusiones:* El SHF es una patología de elevada mortalidad cuyo diagnóstico está aumentando en los últimos años. Nuestro estudio apoya la validez de los criterios de 2009 para el diagnóstico de SHF. La presencia de fiebre, citopenias, hiperferritinemia y hepatitis junto con un desencadenante compatible debe hacernos considerar esta entidad.