



## ER-032 - SÍNDROME DE ACTIVACIÓN DE LOS MACRÓFAGOS. UNA ENFERMEDAD RARA PERO REAL

E. Carvajal, C. Rosado, C. Carrera, F. Suescún, F. Moraes, M. Barba, J. Urbano, A. Massalana

Servicio de Medicina Interna Lado izquierdo. Hospital Santa Lúzia. Elvas. Portugal.

### Resumen

**Objetivos:** Ilustrar un caso clínico de un paciente diagnosticado en nuestro hospital con síndrome de activación de macrófagos.

**Métodos:** Presentación de un caso clínico de nuestro hospital, debidamente documentada, tratado y seguido, la revisión de la literatura actualizada.

**Resultados:** VMGT, hombre de 74 años, que consultó a urgencias por primera vez por lipotimia, disnea y disnea paroxística nocturna hace un año. Antecedentes de insuficiencia cardiaca, la diabetes tipo 2, fibrilación auricular, hiperuricemia. Fue hospitalizado por edema pulmonar como complicación de precordialgia. Analíticamente se encontró hemoglobina 8, hematocrito 24,5, 102,9 MCV. Se realizó mielograma que reporto cambios consistentes en el aumento del número de macrófagos, aumento de muerte celular y heamofagocytosis del 50%, que se entiende como una activación excesiva y proliferación de macrófagos bien diferenciados consistentes con el síndrome de activación de los macrófagos. El paciente sufre múltiples hospitalizaciones, la mayoría recientes y debidas a dificultad respiratoria, con anasarca y la disfunción multiorgánica A pesar de ser seguido en las consultas de hematología y medicina interna, estar en tratamiento con prednisolona 60 mg día y furosemida 40 mg día, no se ha visto disminución en las recurrencias e comorbilidades, afectando evidentemente su calidad de vida, no sólo porque esta enfermedad rara por sí mismo sino que hace más difícil de controlar otras enfermedades crónicas donde la farmacocinética permanece incierta. El pronóstico de su enfermedad es reservado.

**Discusión:** El síndrome de activación de macrófagos es un raro trastorno causado por la activación excesiva y la proliferación de los macrófagos bien diferenciados que desarrollan una respuesta autoinmune, presentándose inicial mente con linfadenopatía, hepatoesplenomegalia, pancitopenia, disfunción hepática y coagulopatía. Los pulmones, los riñones y tejidos cardíacos podrían estar involucrados en una etapa avanzada de la enfermedad.

**Conclusiones:** En cuanto a la terapia disponible no es muy no es muy eficaz curar este trastorno, el presente informe trata de animar a los médicos a buscar nuevas alternativas de diagnóstico y tratamiento, lo que ilustra el planteamiento inicial y la evolución de la enfermedad en uno de nuestros pacientes, que no es una exclusiva entidad para los niños y puede ser diagnosticada a cualquier edad.