SERIE DE CASOS DE SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO EN UN HOSPITAL DEL TERCER NIVEL

Lucía Martínez Martínez[1], *Alberto Rodríguez Iglesias*[1], *Paula Mesa Campos*[1], *Sara Gómez García*[1], *Laura Rodríguez Delgado*[1], *Javier Gamazo Herrero*[1], *Miguel Martín Asenjo*[1], *Cristina Sánchez del Hoyo*[2].

1. Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España. 2. Medicina Interna, Hospital Medina del Campo, Valladolid, España.

OBJETIVOS:

Identificar los factores de riesgo, los criterios diagnósticos y la etiología de los pacientes con Síndrome Hemofagocítico (SHF) para optimizar el diagnóstico, tratamiento y pronóstico.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Estudio descriptivo retrospectivo de centro único en un hospital de tercer nivel, mediante revisión de historias clínicas de pacientes entre el año 2012 y la actualidad, con diagnóstico de SHF según los criterios HLH-2004.

RESULTADOS:

PACIENTES	1	2	3	4
FACTORES DE RIESGO	VIH -C3 LNH B Difuso de Células Grandes B	Hepatopatía Crónica	VIH-C3 Enteritis C. Jejuni Neumonía por Pneumocystis	Psoriasis Herpes Zóster
EDAD	32	42	34	48
CRITERIOS DIAGNÓSTICOS				
Fiebre ≥38,5ºC	Sí	Sí	Sí	Sí
Esplenomegalia	Sí	Sí	Sí	Sí
Hemoglobina <9 g/dl	Sí	No	Sí	Sí
Plaquetas <100000/mm3	Sí	Sí	Sí	Sí
Neutrófilos <1000/mm3	No	Sí	Sí	Sí
Hipertrigliceridemia en ayuno >265 mg/dl	Sí	No	No	No
Hipofibrinogenemia <150 mg/dl	No	Sí	Sí	No
Hemofagocitosis en médula ósea	No pedido	Sí	Sí	Sí
Disminución/Ausencia Natural Killer	No pedido	No pedido	No pedido	No pedido
Ferritina >500 ng/ml	Sí	Sí	Sí	Sí
Elevación de CD25	No pedido	No pedido	No pedido	No pedido
Cumple criterios	Sí	Sí	Sí	Sí
ETIOLOGÍA	VEB	Leishmaniasis	Mycobacterium genavense / Mycobacterium triplex	Enfermedad de Still
TRATAMIENTO	Corticoides	Corticoides y Miltefosina	Corticoides y Claritromicina, Rifabutina, Etambutol, clotrimoxazol	Corticoides y Anakinra
EXITUS	Sí	No	No	Sí

DISCUSIÓN:

Nuestro estudio pone de manifiesto que la edad de los pacientes con SHF es relativamente baja con una letalidad importante. Esto corrobora lo que manifiestan las diferentes series de casos clínicos, por lo que su diagnóstico precoz es importante de cara a la supervivencia de los enfermos, ya que permite la instauración precoz del tratamiento tanto etiológico como del SHF. A diferencia de los estudios publicados, destaca la etiología infecciosa, mientras que no se describe ningún caso asociado a neoplasias hematológicas.

CONCLUSIONES:

El principal desafío del SHF radica en su diagnóstico, ya que muchas veces no cumplen con los criterios estrictos establecidos, pero clínicamente sabemos que pueden estar comenzando con hemofagocitosis. Además, no debemos quedarnos en el diagnóstico inicial, sino que es importante indagar en la causa primaria para iniciar cuanto antes el tratamiento etiológico.

BIBLIOGRAFÍA:

1.Henter JI, Horne A, Aricó M, et al. HLH-2004: directrices diagnósticas y terapéuticas para la linfohistiocitosis hemofagocítica. Pediatr Blood Cancer. 2007;48(2):124-131. doi:10.1002/pbc.21039

2.Gioia C, Paroli M, Izzo R, Di Sanzo L, Rossi E, Pignatelli P, Accapezzato D. Pathogenesis of Hemophagocytic Lymphohistiocytosis/Macrophage Activation Syndrome: A Case Report and Review of the Literature. Int J Mol Sci. 2024;25(11):5921

3.Nguyen TTT, Kim YT, Jeong G, Jin M. Immunopathology of and potential therapeutics for secondary hemophagocytic lymphohistiocytosis/macrophage activation syndrome: a translational perspective. Exp Mol Med. 2024;56(3):559-569.