

Síndrome Hemofagocítico: Una serie de casos

Ann Margareth Hunter-Gutiérrez¹, Susana Calderón-Aedo², Vivianne Torres-Godoy², Lilian Pilleux-Cepeda², Blaz Lesina², Gerardo Alarcón-Delgado², Emilio Salinas-Laval², Felipe López-Lillo³, Diana García-Llorente³

1. 1. Residente Medicina Interna Universidad Austral de Chile, 2. 2. Hematología, Hospital Base Valdivia, 3. 3. Residente Hematología, Universidad Austral de Chile

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO:

Una serie de casos Introducción: El síndrome hemofagocítico (SHF) es una condición hiperinflamatoria poco frecuente con elevada mortalidad, causada por la activación no regulada de linfocitos T y macrófagos con liberación excesiva de citoquinas proinflamatorias. Su clínica suele ser inespecífica, incluye fiebre persistente, citopenias, hepatosplenomegalia y coagulopatías. La rápida progresión a falla multiorgánica, sumada a la complejidad diagnóstica, dificulta el inicio oportuno de tratamiento.

DESCRIPCIÓN DE CASOS:

Reportamos cinco casos de SHF diagnosticados entre diciembre de 2024 y mayo de 2025 en nuestro centro. Los cuatro primeros (2 hombres y 2 mujeres, entre 59 y 79 años) ingresaron con fiebre prolongada, citopenias, asociadas a falla renal o síndrome confusional. En ellos la sospecha de SHF surgió de forma tardía (entre el día 6 a 22 de hospitalización), confirmándose por hemofagocitosis en médula ósea y criterios complementarios (hiperferritinemia, hipertrigliceridemia, sCD25 alto). Tres casos se asociaron a infección por virus Epstein-Barr (EBV) y uno a linfoma de Hodgkin clásico. El manejo en todos los casos consistió en corticoterapia con dexametasona, dos recibieron además etopósido y otros tratamientos dirigidos a la causa inicial con quimioterapia específica o manejo de causa viral (de EBV) con Rituximab, Ganciclovir e Inmunoglobulinas, con desenlace fatal en los cuatro casos. El quinto caso, mujer de 42 años, presentó síntomas B, rash cutáneo y adenopatías generalizadas. Se documentaron ferritina de 27.088 ng/mL y triglicéridos elevados. Ante la sospecha clínica se completó estudio con sCD25 y aspirado medular iniciando precozmente manejo empírico con esquema HLH 2004 (Dexametasona, Anakinra y Rituximab), con evolución clínica favorable.

ESTUDIO MOSTRO:

sCD25: 3.446 UI/ml, Mielograma: Sin hemofagocitosis, CMF: Sin células neoplásicas hematológicas. Cumple criterios diagnósticos de SHF de etiología no precisada (EBV vs neoplasia linfoproliferativa). Se realizó biopsia ganglionar diferida: linfoadenopatía crónica con centros foliculares abortivos y proliferación vascular (angiomatosis), sin evidencia de malignidad. Diagnósticos diferenciales como angiomatosis bacilar o enfermedad de Castleman. Actualmente en seguimiento.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN:

Esta serie evidencia la agresividad del SHF y su alta mortalidad con un diagnóstico y tratamiento tardíos. Los cuatro primeros casos destacan la dificultad para un reconocimiento precoz, mientras que en el quinto caso la respuesta favorable refuerza la importancia del tratamiento inmunosupresor de forma temprana, incluso antes de la confirmación diagnóstica y etiológica del cuadro hiperinflamatorio. El diagnóstico debe integrar estrictamente los hallazgos clínicos, serológicos y anatómopatológicos. Además de tener presente los tratamientos previos, como la quimioterapia que pueden alterar los hallazgos histológicos y complicar la interpretación.