

Hemofagocitosis linfohistiocítica, cohorte retrospectiva en hospital terciario.

Pablo Lara-Buizú¹, Cristian Bravo-Bravo¹

1. Medico Internista, Equipo Hematología Hospital Las Higueras, Talcahuano.

Introducción La hemofagocitosis linfohistiocítica (HLH) es un síndrome hiperinflamatorio grave, inducido por una respuesta desregulada de macrófagos activados y linfocitos T citotóxicos. Su mortalidad puede alcanzar el 75% sin tratamiento, producto de falla multiorgánica. En adultos, las causas más frecuentes son neoplasias hematológicas (45%), infecciones (34%) y enfermedades autoinmunes (12%). A pesar de su letalidad, sigue subdiagnosticada, con una incidencia estimada entre 4,2 y 6,2 casos por millón de habitantes (1)(2)(3). Presentamos a continuación los resultados de una cohorte retrospectiva de pacientes adultos con esta condición.

Metodología Serie retrospectiva de 11 adultos con HLH confirmado entre 2022–2024 en un hospital de alta complejidad. Se analizaron variables clínicas, etiología, parámetros de laboratorio y puntaje HScore como herramienta diagnóstica principal. Se consignaron resultados histológicos, tratamientos instaurados y desenlaces clínicos.

Resultados La mediana de edad fue 50 años; 55% fueron mujeres. Las etiologías fueron reumatológicas en 36% (n=4), infecciosas en 27% (n=3), hematológicas en 27% (n=3) y mixtas en 9% (n=1; Rhupus + citomegalovirus). El HScore promedio fue 215 puntos (93–96% de probabilidad estimada). 91% (10/11) presentó ferritina >2.000 ng/mL, el umbral máximo cuantificable por nuestro laboratorio hasta 2024; sólo 3 pacientes pudieron precisar niveles exactos. 64% recibió corticoides (n=7), 55% inmunoglobulina IV (n=6), 27% inmunosupresores (n=3), 27% terapia antimicrobiana dirigida (n=3) y 9% (n=1) tratamiento con inhibidor de tirosina quinasa (ITK). Todos presentaron al menos bicitopenia y el 72% requirió ingreso a unidad de paciente crítico. La mortalidad global fue de 27% (3/11): 0% en causas reumatológicas, 33% en infecciosas y 67% en hematológicas.

Discusión Nuestra cohorte representa, la serie chilena más extensa publicada en adultos con HLH, destacando por un perfil etiológico inusual con predominio reumatológico, en contraste con el patrón internacional dominado por neoplasias. Este hallazgo se alinea parcialmente con la mayor serie pediátrica nacional, donde la etiología autoinmune fue la segunda más frecuente (26%). La reducida mortalidad observada, puede asociarse con acceso a terapia y soporte oportuno. Estos resultados refuerzan la importancia de incluir HLH en el diagnóstico diferencial de pacientes con enfermedades autoinmunes activas, citopenias y deterioro multiorgánico. Una limitación relevante fue la imposibilidad de cuantificar ferritina exacta en la mayoría de los casos, lo que subestima su aporte en el HScore. La mayor letalidad observada en patologías hematológicas coincide con lo reportado en la literatura, subrayando la necesidad de sospechar HLH de forma precoz para permitir un inicio oportuno de quimioterapia. En nuestra serie, esto no fue posible en dos de los tres casos hematológicos, por debuts extremadamente agresivos al diagnóstico (4)(5)(6).