

## SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO

Navarrete M., Gironella M., Pons V., Roig A., Sánchez C.

*Hospital Iniversitari Vall d'Hebron. Departamento de Citología-Hematología. Barcelona*

**Introducción:** El síndrome hemofagocítico (SHFG) se caracteriza por la proliferación de macrófagos en los tejidos(histiocitos) que presentan una capacidad fagocítica aumentada sobre las células hematopoyéticas. Puede aparecer en el curso de numerosas enfermedades, aunque tambien hay casos en las que no existe ninguna enfermedad subyacente. Se observa sobre todo en adultos, siendo la proporción de hombre-mujer de 1.5 a 2.

**Caso clínico:** Se trata de un varón de 18 años, diagnosticado a los 4 años de una enfermedad granulomatosa crónica, sin ningún otro antecedente de interés.Consulta por astenia, fiebre y odinofagia de 3 semanas de evolución por lo que recibió tratamiento antibiótico ambulatorio con buena respuesta incial. Posteriormente presenta dolor abdominal, náuseas y fiebre con escalofríos. En la exploración física destacaba una adenopatía laterocervical y hepato-esplenomegalia.

**Exploraciones complementarias:** Analítica general: Hb 8,7 g/dL; Hto 26%; Reticulocitos 24‰, Leucocitos  $2.3 \times 10^9/L$ , Plaquetas  $13 \times 10^9/L$ , TQ 44%, TTPA 65"; Fg < 0,5g/L; AST 1413 UI/L; ALT 555UI/L; FA 501UI/L, GGT 296 UI/L; Ferritina 39880 ng/mL; TG 313 mg/dL.

**Serologías:** Hepatitis, Toxoplasma, Brucella, VEB, CMV: negativas .

**TAC abdominal:** imagen hipodensa en bazo (infarto vs absceso).

**Aspirado de Médula ósea:** Se observa macrófagos con abundantes eritrocitos en su interior, algún neutrófilo (hemofagocitosis), presencia de las tres series nobles. Además se visualizan microorganismos compatibles con leishmania. Por tanto el diagnostico final fue de síndrome hemofagocítico secundario a infección por leishmania.

**Evolución:** Inició tratamiento antifúngico con anfotericina B liposomal, con buena tolerancia pero a pesar del mismo, el paciente presenta empeoramiento del estado general, necesitando intubación orotraqueal y drogas vasoactivas, siendo finalmente exitus.

**Conclusión:** Los SHFG pueden ser primarios o secundarios a diversos procesos tanto neoplásicos, infecciosos (virales, bacterianos, fúngicos,etc) y enfermedades sistémicas. Los SHFG pueden ser la primera manifestación de estas enfermedades, de ahí la importancia de conocer si son secundarios para poder iniciar el tratamiento específico.