SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO EN LA UNIDAD DE PACIENTE CRÍTICO, DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y MANEJO: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Astrid León[1], Paz Uribe[1], Vania Cari[1], Eduardo Cañón[1], Eduardo Kattan[1]

1. Pontificia Universidad Católica de Chile

Introducción El síndrome hemofagocítico (SH) es una entidad infrecuente con alta mortalidad, que se caracteriza por una activación inmunológica excesiva que conduce a la fagocitosis de células sanguíneas. Se asocia principalmente con infecciones virales, neoplasias o enfermedades autoinmunes. La presentación clínica inicial suele ser inespecífica, retrasando el diagnóstico, por lo que requiere una alta sospecha diagnóstica. Descripción del caso Mujer de 73 años con antecedente de trastorno afectivo bipolar en tratamiento con litio. Ingresó por una pielonefritis aguda por Klebsiella pneumoniae multisensible con mala respuesta a antibioticoterapia ambulatoria. Evolucionó de forma tórpida a las 72 horas con fiebre y compromiso de conciencia, por lo que se trasladó a la Unidad de Paciente Crítico (UPC). Se realizó manejo avanzado de vía aérea y se completó estudio con tomografía computada y resonancia magnética de cerebro, punción lumbar y electroencefalograma, todos sin hallazgos relevantes. Nuevos hemocultivos y urocultivo negativos. Se planteó etiología tóxico-metabólica ante uso de litio y deterioro de función renal, por lo que se inició terapia de reemplazo renal, con buena respuesta neurológica. Sin embargo, en menos de 48 horas evolucionó con nuevos peaks febriles, compromiso de conciencia, aumento de drogas vasoactivas y falla orgánica múltiple (FOM). Nuevo estudio imagenológico evidenció hepatoesplenomegalia y adenopatías retroperitoneales y axilares, sugerentes de un síndrome linfoproliferativo. Se realizó biopsia ganglionar e inició corticoterapia precoz. Estudio complementario destacó PCR virus Epstein Barr con 104.000 copias con IgG (+) e IgM (-) y elevación de ferritina (4643 ng/mL), triglicéridos (369 mg/dL) y sCD25 (12536 U/mL). Ante evolución tórpida, ausencia de evidencia microbiológica concordante, FOM y laboratorio descrito, se planteó el diagnóstico de un SH, con estudio de médula ósea posterior que confirmó hemofagocitosis. Se inició tratamiento con Rituximab semanal, con excelente respuesta, por lo que se desestimó uso de etopósido. Posteriormente, se rescató estudio histológico compatible con linfoma difuso de células B e inició quimioterapia (QT) R-CHOP. La paciente evolucionó favorablemente, retornando a su basal neurológico y destete del soporte vital. Discusión y aporte del tema El diagnóstico del SH es complejo y requiere un alto índice de sospecha. Se presenta principalmente con fiebre (>90%), citopenias (80%) y FOM, por lo que puede simular una amplia gama de diagnósticos diferenciales, en especial el shock séptico, destacando este caso la importancia del reconocimiento. Es una de las pocas entidades que se beneficia de QT de emergencia en una UPC, por lo que su diagnóstico precoz resulta esencial. Conclusiones Es crucial reconocer las alteraciones de laboratorio características del SH para aumentar la sospecha diagnóstica, especialmente en pacientes que no siguen un curso clínico esperado, mejorando el pronóstico.