SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA FULMINANTE SECUNDARIO A ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO: UN SHOCK REFRACTARIO SIN FOCO EN LA UCI

Macarena Farías[1], Javier Painemal[2], Jorge Macías[3], Carolina Maldonado[4], Paulette Vizcarra[5]

1. Médico General Estudiante Magíster Salud Pública Universidad Andrés Bello
2. Médico Cirujano Servicio Urgencias Hospital Dr. Victor Ríos Ruíz
3. Médico Cirujano Red Salud
4. Pediatra Hospital San Juan de Dios, Curicó
5. Docente Medicina Universidad Del Desarrollo

Introducción El síndrome de activación macrofágica (SAM) es una forma secundaria de linfohistiocitosis hemofagocítica (HLH), habitualmente asociada a enfermedades autoinmunes como la enfermedad de Still del adulto (ES). Se caracteriza por activación descontrolada de macrófagos y linfocitos T con liberación masiva de citoquinas que puede causar falla multiorgánica. En el ámbito intensivo, puede simular una sepsis refractaria retransando el inicio de inmunoterapia. Caso clínico Hombre de 45 años, antecedente de ES con único episodio a los 21, sin tratamiento actual. Consulta por siete días de mialgias, cefalea y fiebre.

AL INGRESO:
estable, normocárdico, sin requerimientos de O?.

LABORATORIO INICIAL DESTACA:
PCR 435 mg/L, leucocitos 26.400/µL, creatinina 2,7 mg/dL, plaquetas 240.000/µL, BUN 30 mg/dL. Se solicitan pancultivos y panel viral respiratorio que resultan negativos. Se hospitaliza por sospecha de sepsis inicial sin foco con insuficiencia renal aguda, para inicio de antibióticos e hidratación. Pese al tratamiento, persiste con inflamación severa, evolucionando con shock distributivo, hiperlactatemia y disfunción orgánica múltiple, requiriendo IOT, UCI, drogas vasoactivas y corticoides. Ante la persistencia del cuadro y sin foco infeccioso, se solicita ferritina que resulta 42.823 ng/mL. Evaluado por reumatología, se sospecha reactivación de ES con SAM e indican metilprednisolona 1 g/día y biopsia medular que evidencia histiocitosis con hemofagocitosis focal, sin fibrosis, compatible con HLH. Luego presenta trombocitopenia y consumo de fibrinógeno. Se administra inmunoglobulina, mal tolerada, con deterioro hemodinámico, vasoplejía y requerimientos de adrenalina 0,5 µg/kg/min y vasopresina 0,03 U/min. A pesar de terapia con tocilizumab, antibióticos, hemodiálisis de alto volumen y soporte intensivo, evoluciona con shock refractario y fallece. Discusión El SAM es una de las formas más graves de inflamación sistémica en el paciente crítico, con rápida progresión a shock vasopléjico y falla multiorgánica. En Medicina Intensiva su diagnóstico es complejo, ya que puede simular sepsis refractaria sin foco y con resistencia al soporte convencional. En este caso, la ausencia de foco y la hiperferritinemia extrema orientaron el diagnóstico. La biopsia medular confirmó hemofagocitosis y descartó patología hematológica, orientando el manejo hacia un SAM secundario a ES y respaldando la intensificación inmunomoduladora. El reconocimiento precoz en UCI permite introducir terapias específicas (anti-IL-1 o IL-6, etopósido o ciclosporina) y medidas de depuración extracorpórea dirigidas a modular la respuesta hiperinflamatoria, antes de la disfunción multiorgánica irreversible. Conclusión El SAM debe sospecharse en pacientes críticos con fiebre, inflamación extrema y shock sin foco. Este caso destaca el valor de la biopsia medular y del abordaje multidisciplinario para confirmar el diagnóstico e iniciar inmunoterapia temprana en UCI.