



Fenómeno de hemofagocitosis en la linfohistiocitosis hemofagocítica

Hemophagocytosis phenomenon in hemophagocytic lymphohistiocytosis

Henar de las Heras Sacedo¹, Fernando Martín Caballero², Oliver Norberto Gutiérrez Pérez³

¹ Médico MIR Hematología y Hemoterapia. Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España

² Médico MIR Nefrología. Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España

³ Facultativo especialista en Hematología y Hemoterapia. Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España.

Recibido: 10/06/2025

Aceptado: 17/08/2025

Correspondencia: hdelasheras@saludcastillayleon.es

DOI: <https://doi.org/10.24197/cl.30.2025.116-117>

HEMOFAGOCITOSIS EN MÉDULA ÓSEA

La linfohistiocitosis hemofagocítica (HLH) es un síndrome hiperinflamatorio grave y potencialmente letal, caracterizado por una activación inmunológica descontrolada de macrófagos y linfocitos T citotóxicos, que provoca una producción masiva de citocinas inflamatorias (1). Esta “tormenta de citocinas” conduce a disfunción y daño multiorgánico, afectando a órganos como el hígado, el bazo, la médula ósea y el sistema nervioso central.

Existen dos formas principales de HLH: la primaria, de origen genético, relacionado con defectos en las células natural killer (NK) y linfocitos T CD8+, y la secundaria, que se desencadena por infecciones (particularmente virus de Epstein-Barr), neoplasias (generalmente hematológicas) o enfermedades autoinmunes (2). La HLH secundaria puede presentarse hasta en un 1-2% de pacientes hospitalizados con infecciones graves o neoplasias hematológicas.

Clínicamente, la HLH se manifiesta con fiebre prolongada, citopenias, disfunción hepática y, en casos graves, afectación neurológica. El diagnóstico se basa en cumplir al menos 5 de los siguientes 8 criterios: fiebre, bicitopenia, esplenomegalia, hiperferritinemia, hipertrigliceridemia o hipofibrinogenemia, detección de hemofagocitosis en médula ósea o tejidos linfoides, elevación del receptor soluble de interleucina-2 (CD25) y disminución o ausencia de actividad citotóxica de células NK (3).

La hemofagocitosis en médula ósea se caracteriza citológicamente por la presencia de macrófagos activados con citoplasma abundante que fagocitan eritrocitos, leucocitos o precursores hematopoyéticos, como se observa en la imagen 1. Este fenómeno refleja la hiperestimulación inflamatoria, fallo de la regulación inmunitaria e hiperactivación de macrófagos, que conduce a la fagocitosis patológica de células sanguíneas, contribuyendo a las citopenias características de esta enfermedad.

El tratamiento de la HLH primaria incluye protocolos con etopósido y dexametasona, seguido de trasplante hematopoyético en casos seleccionados. En la HLH secundaria, es crucial tratar la causa desencadenante y controlar la inflamación con terapias inmunosupresoras y agentes biológicos emergentes (4).

El reconocimiento precoz y la correcta intervención son esenciales, ya que la mortalidad puede superar el 50% sin tratamiento adecuado.

PALABRAS CLAVE: linfohistiocitosis, hemofagocítica, macrófagos.

KEYWORDS: lymphohistiocytosis, hemophagocytic, macrophage

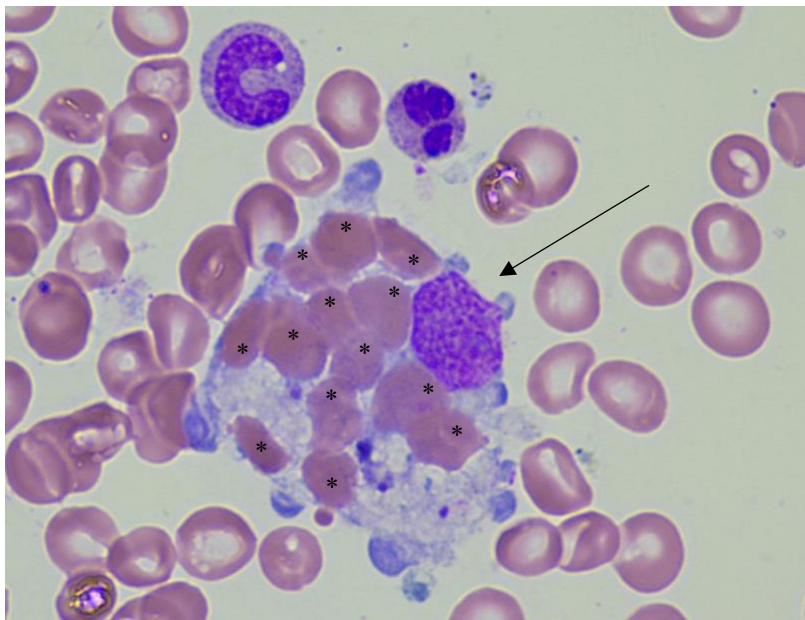


Imagen 1. Muestra de médula ósea teñida con tinción de Wright-Giemsa, con un objetivo de 100x. En el centro destaca un macrófago o histiocito activado (*señalado con una flecha negra*) que presenta múltiples eritrocitos (*señalados con asteriscos*) fagocitados en su citoplasma, evidenciando el fenómeno de hemofagocitosis. Los eritrocitos fagocitados aparecen como cuerpos redondeados dentro del citoplasma del macrófago. Alrededor del macrófago hay numerosos eritrocitos maduros, que son células redondas con un centro pálido característico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ramos-Casals M, Brito-Zerón P, López-Guillermo A, Khamashta MA, Bosch X. Adult haemophagocytic syndrome. *Lancet*. 2014; 383(9927):1503-1516
2. Daver N, McClain K, Allen CE, et al. A consensus review on malignancy-associated hemophagocytic lymphohistiocytosis in adults. *Cancer*. 2017;123(17):3229-3240
3. Zoref-Lorenz A, Murakami J, Hofstetter L et al. An improved index for diagnosis and mortality prediction in malignancy-associated hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Blood*. 2022;139(7):1098-1110
4. La Rosee P, Horne A, Hines M, et al. Recommendations for the management of hemophagocytic lymphohistiocytosis in adults. *Blood*. 2019;133(23):2465-2477.