Rev Clin Esp. 2021;222(Espec Congr 2):379

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

668 - ENFERMEDAD DE CASTLEMAN. ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LA SERIE CASOS EN UN HOSPITAL UNIVERSITARIO EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

P. Sanz Espinosa, M. Prieto Dehesa, F.J. Mena Martín, G. de la Colina Rojo y L.S. Briongos Figuero

Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Resumen

Objetivos: Se conoce como enfermedad de Castleman (EC) a un espectro heterogéneo de procesos linfoproliferativos reactivos que reúnen características histológicas particulares pero que se manifiestan de manera inespecífica con diversas presentaciones clínicas. Incluye 4 entidades: 1) EC unicéntrica o localizada 2) EC multicéntrica (ECM) asociada a virus herpes humano tipo 8 (VHH8) y virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), 3) ECM asociada a VHH8 y 4) ECM idiopática (ECMi).

Métodos: Se realiza revisión y comparativa de las características de los 3 casos de EC (1 EC unicéntrico y 2 EC multicéntricos) diagnosticados en nuestra centro entre 2016 y la actualidad.

Resultados: Caso 1. EC unicéntrico secundario: mujer de 55 años con antecedente de vasculitis ANCA positiva sin precisar tratamiento actualmente que presenta cuadro de febrícula y sudoración nocturna de meses de evolución. En analítica destaca mínima elevación de anticuerpos anticitoplasmáticos (ANCA), de reactantes de fase aguda (RFA) y de interleuquina 6 junto con anemia normocítica normocrómica. Se realiza TAC toracoabdominopélvico en el que se observa adenopatía mediastínica de 2 centímetros de diámetro mayor junto con adenopatías regionales de menos de 1 centímetro, posteriormente confirma status hipermetabólico de la masa. La biopsia confirma el diagnóstico. Finalmente se instaura tratamiento con bolos de corticoides y de manera ambulatoria con rituximab con buena respuesta tanto clínica como radiológica mantenida en la actualidad. Caso 2. EC multicéntrico idiopático: varón de 63 años sin antecedentes personales relevantes ingresa por febrícula, artralgias, pérdida de peso y ojo rojo bilateral de 1 año de evolución. En analítica presentaba anemia macrocítica hipercrómica y aumento de RFA. Se realiza aspirado de medula ósea en la que presenta rasgos diseritropoyéticos y se solicita un PET que informa de adenopatías patológicas mayores de 1 centímetro subcarinales y paratraqueales. Se procede a la biopsia mediastínica con resultado compatible con EC variante PC y se instaura tratamiento con siltuximab con respuesta clínica parcial, a la espera de recibir nuevo ciclo terapéutico. Caso 3. EC multicéntrico idiopático: varón de 72 años que ingresa por astenia y disnea de 10 días de evolución, acompañado de febrícula. Además refiere pérdida de peso de meses de evolución. Presentaba adenopatía de 3 × 3 centímetros en región esternocleidomastoidea y múltiples adenopatías en otras localizaciones. En analítica anemia macrocítica con elevación de RFA, IgG1 y cadenas kappa. En TAC toracoabdominopélvico se observa hepatoesplenomegalia junto con adenopatías múltiples y nódulos intraparenquimatosos pulmonares bilaterales. Se biopsia lesión esternocleidomastoidea con resultado en anatomía patológica de EC variante HV. Se establece tratamiento ambulatorio con rituximab presentado remisión radiológica de las adenopatías así como evolución clínica favorable.

Conclusiones: La EC es una entidad poco conocida y minoritaria con incidencia de entre 10-20/1.000.000 habitantes, resulta fundamental tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial de los síndromes linfoproliferativos, ya que la sospecha clínica ante un caso compatible puede llevar a un diagnóstico y tratamiento precoz evitándose el riesgo de complicaciones y mejorando el pronóstico.

Bibliografía

1. González García A, Moreno Cobo MÁ, Patier de la Peña JL. Current diagnosis and treatment of Castleman's disease. Rev Clin Esp (Barc). 2016;216(3):146-56

0014-2565 / © 2021, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.