



142 - REGISTRO ESPAÑOL DE ECMI - EPIDEMIOLOGÍA DE LA ENFERMEDAD DE CASTLEMAN MULTICÉNTRICA IDIOPÁTICA EN ESPAÑA

Andrés González García¹, José Tomás Navarro Ferrando², Santiago Montes-Moreno³, Ana Isabel Jiménez Ubieto⁴, Alejandro Martín⁵, Araceli Rubio Martínez⁶, Pedro Durán⁷ y Manuel Espeso de Haro⁸

¹Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España. ²Institut Català d'Oncologia (ICO-Badalona). Instituto de Investigación Josep Carreras, Barcelona, España. ³Hospital Universitario Marqués de Valdecilla/IDIVAL, Santander, España. ⁴Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España. ⁵Hospital Clínico de Salamanca, Salamanca, España. ⁶Hospital Miguel Servet, Zaragoza, España. ⁷Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid, España. ⁸Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España.

Resumen

Objetivos: La enfermedad de Castleman multicéntrica idiopática (ECMi) es un trastorno linfoproliferativo raro y heterogéneo que engloba una serie de trastornos hematológicos con características histopatológicas y clínicas compartidas. Afecta a múltiples regiones ganglionares, y se caracteriza por inflamación sistémica, citopenias, y una disfunción multiorgánica letal. Los casos multicéntricos negativos para herpesvirus-humano 8 (HVH-8), que representan entre el 33% al 50% de los casos multicéntricos, son considerados idiopáticos. El manejo clínico de la ECMi presenta desafíos significativos, requiriendo colaboración multidisciplinar entre anatomopatólogos y clínicos. Para el diagnóstico, se deben cumplir criterios clínicos y anatomopatológicos, así como excluir otras patologías. Los avances en el tratamiento han seguido centrándose en la importancia de la IL-6 en la patogénesis de la enfermedad. La falta de criterios diagnósticos hasta 2017 y biomarcadores específicos, la ausencia de criterios uniformes de respuesta y la baja incidencia de la enfermedad, han dificultado la adquisición de experiencia por parte de los médicos, la realización de ensayos clínicos y la evaluación de la eficacia del tratamiento. Esto se traduce en un pronóstico desfavorable con una tasa de mortalidad del 35% a los 5 años y del 60% a los 10 años del diagnóstico. Los datos de prevalencia sobre la ECMi son escasos y principalmente provienen de fuera de Europa. La tasa de incidencia estimada en 2015 fue de 5 pacientes por millón/año, con variaciones regionales. Entre las limitaciones de estos datos encontramos la ausencia de una definición formal, la variabilidad en la estimación de la incidencia, y la exclusión de pacientes con ciertas condiciones, lo que podría subestimar la incidencia real de la enfermedad. Los estudios epidemiológicos de enfermedades raras son fundamentales para estimar su impacto, ayudar a descubrir la etiología, promover terapias dirigidas y generar estimaciones sólidas para el futuro. Por ello, y dadas las limitaciones de los datos existentes, se plantea el Registro Español de ECMi. El Registro Español de ECMi es el estudio observacional, multicéntrico y prospectivo más ambicioso de pacientes diagnosticados con ECMi, diseñado para determinar la prevalencia e incidencia de esta patología en España, y mejorar nuestra comprensión de su epidemiología, características clínicas y resultados del tratamiento.

Métodos: Este estudio tiene como objetivo reclutar alrededor de 60 pacientes en 20 centros españoles inicialmente. Comprenderá dos cohortes de pacientes: una de prevalencia, que analizará

casos históricos de pacientes con un diagnóstico compatible con ECMi para describir características clínicas y patrones de tratamiento; y una de incidencia, que seguirá prospectivamente a pacientes de nuevo diagnóstico de ECMi identificados durante el periodo de reclutamiento del estudio. Este estudio obtendrá datos demográficos reales, características histopatológicas y de laboratorio, síntomas comunes, estrategias de tratamiento y resultados, y contribuirá a generar estimaciones más sólidas a nivel mundial en el futuro.



Resultados: Hasta mayo de 2024, se han registrado 37 pacientes en la cohorte de prevalencia y 3 en la de incidencia. Tras la revisión de los casos de la cohorte de prevalencia por el Comité Científico, 30 fueron confirmados como casos de ECMi, mientras que 7 no cumplían con los criterios diagnósticos y fueron excluidos.