



A-75. - ENFERMEDAD DE CASTLEMAN. REVISIÓN DE CASOS CLÍNICOS DEL HSL

A. Teslev¹, I. Vázquez², A. Cladera², A. Liebana Fiederling¹, J. Ibarra de la Rosa³, R. del Campo García², A. Payeras Cifre¹

¹Servicio de Medicina Interna, ²Unidad de Hematología, ³Unidad de Anatomía Patológica. Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca (Illes Balears).

Resumen

Objetivos: Conocer y describir las características de los pacientes con infección VIH y EC diagnosticados en el Hospital Son Llàtzer, Palma de Mallorca.

Métodos: Revisión de las historias clínicas de dos casos de EC multicéntrica en pacientes con infección VIH diagnosticados en el HSL de Palma de Mallorca desde su apertura (2003-2013). En este centro se controlan regularmente 850 pacientes con infección VIH. Se describen los datos demográficos, clínicos, inmunológicos, serológicos, hallazgos anatomopatológicos, tratamiento y la evolución de los dos casos.

Resultados: Caso 1: varón de 36 años de edad, natural de Paraguay con infección por HIV, estadio C3, diagnosticada en el 2009, con inmunosupresión grave al diagnóstico. En el contexto de la reconstitución inmune presentó sarcoma de Kaposi con afectación cutánea, orofaríngea y gástrica que requirió tratamiento con ciclos mensuales de adriamicina con buena evolución. Presento varios ingresos para estudio de fiebre, dolor faríngeo y congestión nasal en ocasiones, así como aumento de las poliadenopatías laterocervicales y axilares. Estos episodios se presentaban cada 3-4 semanas, siendo de 5-10 días de duración. Analíticamente, se objetivó una importante elevación de la VSG, proteína C reactiva y ferritina, con anemia y trombopenia. Al inicio, el cuadro clínico, fue atribuido a TBC diseminada, apoyando esta sospecha la positividad de la prueba de la tuberculina. Además en una TAC se observaron micronódulos pulmonares, por lo que se inició tratamiento tuberculostático empírico. No obstante, los resultados de los estudios microbiológicos (hemocultivos, BAL, BAS y cultivo de micobacterias en orina) fueron negativos. Se realizó estudio serológico amplio con siguientes resultados: VHA (+), VHB, VHC, toxoplasma, CMV, leishmania, T. pallidum, brucella, bartonella henselae, criptococo negativos. VEB compatible con infección pasada. PCR VH7 negativa. Dada la positividad de PCR VH tipo 8 en sangre y en lesiones cutáneas se inició valganciclovir y prednisona con leve mejoría clínica. Dada la alta sospecha de la EC se reviso nuevamente una biopsia de adenopatía siendo compatible con EC. Se inicio de tratamiento con etopóxido iv y posteriormente se paso a administración oral, consolidándose el tratamiento con 4 ciclos de rituximab, con buena evolución clínica y de los parámetros de laboratorio. Caso 2: varón de 51 años, infección VIH diagnosticada en 2004, en tratamiento con Atripla desde 2009. Ingresa para estudio de síndrome constitucional, mialgias y cuadro poliadenopático con gran hepatoesplenomegalia. Analíticamente destacaba anemia normocítica-normocrómica y aumento de la VSG, proteína C reactiva (182 mg/L) y beta2-microglobulina. Se realizó biopsia ganglionar laterocervical izquierda

que se informa como compatible con adenitis reactiva vs infiltración por linfoma T angioinmunoblástico. Se realizó mielograma que descarta infección por Leishmania o infiltración por linfoma. Dado el gran deterioro clínico del paciente y los datos poco concluyentes de las pruebas realizadas, se solicita nueva biopsia ganglionar, que se informa como compatible con EC multicéntrica. La IgG de VH tipo 8 fue negativa (no se realizó PCR). Se inició tratamiento con rituximab a dosis de 375 mg/m²/semana, 4 semanas consecutivas con buena evolución clínica y analítica.

Conclusiones: La EC es un proceso linfoproliferativo poco frecuente (en nuestro centro 2 casos en 11 años). La anemia y elevación de reactantes de fase aguda han sido uniformes, sin observarse en el momento del diagnóstico un gran deterioro inmunológico o mal control virológico. El diagnóstico ha resultado difícil, siendo necesaria una alta sospecha clínica, varias biopsias de adenopatías y revisión de las mismas por anatomopatólogos experimentados. Las técnicas de biología molecular pueden ser más útiles que la serología para detectar la infección por VH tipo 8. Los dos casos con quimioterapia, caso 1: etopóxido más rituximab, caso 2: rituximab, han presentado muy buena respuesta clínica y normalización de los parámetros de laboratorio.