Rev Clin Esp. 2018;218(Espec Congr):30

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

# EM-010 - EVOLUCIÓN CLÍNICA DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE CASTLEMAN TRATADOS CON RITUXIMAB

*C. Sánchez Díaz, A. González-García, Y. Sarhane, M. García Cosio, L. Manzano Espinosa y J. Patier*

*Medicina Interna. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.*

## Resumen

*Objetivos:* La enfermedad de Castleman (EC) es un conjunto heterogéneo de enfermedades con hiperplasia linfoide no clonal. El tratamiento de esta enfermedad no se encuentra estandarizado y durante años, se ha intentado ensayar diversas terapias para control de la enfermedad. El anticuerpo monoclonal antiCD20, rituximab (R) ha sido utilizado como uso fuera de indicación, con éxito en la literatura en algunos casos de EC. Se describe la respuesta clínica, recurrencia y mortalidad en una cohorte de pacientes con EC donde R ha sido utilizado dentro de su esquema terapéutico.

*Material y métodos:* Estudio observacional y prospectivo. Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de EC con valoración, diagnóstico o seguimiento en el Hospital Ramón y Cajal de Madrid desde enero de 1985 hasta diciembre de 2017. Los pacientes con formas ganglionares únicas o masas se describieron como EC unicéntrica (ECU). En aquellos con formas poliadenopáticas y sintomatología general, se consideraron multicéntricas (ECM). Éstas últimas fueron asociadas al virus herpes humano tipo 8 (VHH8) si la serología en sangre o en tejido fue positiva. En caso de negatividad, se consideraron formas idiopáticas (ECMi). El estudio fue aprobado por el comité de ética del hospital. Para el análisis estadístico se utilizó el programa SPSS v 19.0.

*Resultados:* De un total de 53 pacientes con EC, 18 recibieron tratamiento con R. La mediana de edad de estos pacientes fue de 47 (20-83) años, mayoritariamente varones (11, 61%). La dosis utilizada fue de 375 $mg/m^2$ en ciclos semanales. En las formas de ECU se utilizó R en 2 casos que no pudieron ser intervenidos quirúrgicamente, con excelente respuesta clínica. En las formas de ECM, se empleó R sólo o en combinación con otros fármacos en 17 (52%) casos, fundamentalmente en: 5 casos de sarcoma de Kaposi (SK), 2 casos de síndrome de activación macrofágica (SAM) y en 7 casos con ECM asociada a VHH8. Las combinaciones más frecuentes fueron: corticoterapia en 15 casos, poliquimioterapia con esquema CHOP (ciclofosfamida, adriamicina, vincristina y prednisona) en 5 casos y asociado con ganciclovir en 4 casos. Al excluir los pacientes con ECU, se observó una tendencia a mayor recurrencia de la ECM (54% vs 37%, p = 0,3), así como una mayor mortalidad (31% vs 18%, p = 0,3) en los pacientes en cuyo esquema terapéutico no se utilizó R.

*Discusión:* R ha demostrado ser uno de los pilares de tratamiento en la EC, sobre todo en las formas asociada al VHH8. En relación con esta variante de la enfermedad, los resultados son similares a los hallados en la literatura, con la salvedad de la ausencia de exacerbaciones del SK en nuestros pacientes, a diferencia de otros casos reportados con R. La experiencia con la ECU es muy discreta al haberse utilizado en tan sólo 2 pacientes donde el esquema habitual con cirugía no fue posible. En estos dos pacientes es importante destacar

la buena respuesta que tuvieron tras dos ciclos de R. En esta variante de la enfermedad, R puede ser una alternativa útil a considerar en casos donde la cirugía no pueda ser llevada a cabo. En lo referente a la experiencia con la ECMi, no se disponen de ensayos clínicos controlados, y es conocida la utilidad de R como fármaco coadyuvante con poliquimioterapia o uso en monoterapia. Nuestro estudio presenta importantes limitaciones (retrospectivo, pequeña población de pacientes de una enfermedad minoritaria y muy heterogénea), sin embargo presenta ciertas tendencias beneficiosas en relación con las respuesta terapéutica a R, tanto en las variantes de ECM asociada a VHH8 y como en la ECMi.

*Conclusiones:* R se presenta como un tratamiento efectivo en la mayor parte de pacientes con EC. En nuestra experiencia, hubo mayores recurrencias de la enfermedad en aquellos esquemas sin R. La mortalidad tuvo una tendencia inferior en los pacientes que recibieron R como parte de su tratamiento.

0014-2565 / © 2018, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.