Rev Clin Esp. 2018;218(Espec Congr):247

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

EM-028 - ENFERMEDAD DE CASTLEMAN: DIFERENCIAS ENTRE LAS FORMAS UNICÉNTRICA Y MULTICÉNTRICA IDIOPÁTICA

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

Medicina Interna. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Resumen

Objetivos: La enfermedad de Castleman (EC) es un conjunto heterogéneo de enfermedades que se presentan fundamentalmente como masas adenopáticas con hiperplasia linfoide no clonal. El objetivo del estudio fue analizar las características clínicas de los pacientes con EC entre sus dos variantes fundamentales, unicéntrica (ECU) y multicéntrica idiopática (ECMi).

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. Para el diagnóstico de EC se precisó de anatomía patológica compatible, y en el caso de ECMi, se utilizaron los criterios diagnósticos de Fatjenbaum et al. Se excluyeron los pacientes con serología positiva para el virus herpes humano tipo 8 (VHH8).

Resultados: De un total de 53 pacientes con EC, se excluyeron 10 por ser formas relacionadas con el VHH8. De los 43 restantes, 20 pacientes fueron descritos como variantes de ECU y 23 como formas de ECMi. Los pacientes con ECMi se presentaron a una edad más avanzada (49 vs 30 años, p = 0,004); la relación hombre/mujer fue similar en la ECMi, mientras que en la ECU hubo un predominio de mujeres (16, 75%, p = 0,06). Los patrones histológicos plasmo-celular y mixto fueron mayoritarios en la ECMi (14 vs 3, p = 0,008), mientras que la forma hialino-vascular fue significativamente superior en la ECU (17 vs 9, p = 0,008). La sintomatología general, fundamentalmente el síndrome febril, fue característico de la ECMi (52% vs 0%). A nivel adenopático, se observó un predominio de la afectación mesentérica, mediastínica y retroperitoneal en la ECMi, mientras que en la afectación cervical no se observaron diferencias estadísticamente significativas entre la ECMi y ECU (54% vs 45%, p = 0,37). Analíticamente, se observaron mayores alteraciones relacionadas con síndrome inflamatorio en la ECMi que en la ECU (p 0,05). Sólo 1 paciente falleció en los casos de ECU, mientras que se describieron 5 muertes atribuidas a la ECMi (p = 0,12). La presencia de hepatomegalia (p = 0,1), edema periférico (p = 0,1), derrame pleural (p = 0,006), anemia hemolítica (p = 0,11) y niveles elevados de b2microglobulina (p 0,05) se asociaron con mayor mortalidad relacionada con la ECMi.

Discusión: La EC es un grupo heterogéneo de enfermedades linfoproliferativas no clonales cuya histología es característica, pero no diagnóstica. Las variantes de EC se comportan como entidades muy diferentes en relación con su presentación clínica y pronóstica. La ECU aparece de forma característica en pacientes más jóvenes, suele presentarse como un hallazgo casual y simula un proceso tumoral dada su sintomatología de compromiso local. La localización más frecuente fue la cervical, aunque se han descrito ECU en distintas localizaciones. A diferencia de la forma unicéntrica, la ECMi aparece en edades más avanzadas y con un

fenotipo clínico más sistémico: elevación de parámetros inflamatorios, anemia, hipoalbuminemia y en ocasiones, comprometiendo la vida del paciente por su presentación agresiva en forma de síndrome de activación macrofágica. Es llamativo, como la afectación histológica hialino-vascular es la forma más frecuente en la ECU, mientras que las formas plasmo-celulares y mixtas, aparecen en mayor porcentaje en la ECMi. Este hecho, podría sugerir que la histología pudiera comportarse como un marcador pronóstico, dada la asociación tan marcada de las variantes plasmocelular con la ECMi y su mayor agresividad clínica. En relación con la mortalidad, se observó que los datos de disfunción orgánica asociados con afectación de cavidades se asociaron a peor pronóstico.

Conclusiones: La ECMi difiere significativamente respecto a la ECU en su forma clínica y pronóstica. La presencia de marcadores de inflamación sistémica elevados, junto con la aparición de derrame pleural, periférico y hepatomegalia, se asoció a una mayor mortalidad en la ECMi.

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