Rev Clin Esp. 2014;214 (Espec Congr):1000

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

ER-11. - ENFERMEDAD DE CASTLEMAN. REVISIÓN DE NUESTRA EXPERIENCIA

G. López-Colina Pérez[1], M. Campoamor Serrano[1], B. de la Fuente García[1], M. Tuya Morán[1], A. Fernández González[2], R. Fernández Regueiro[1], M. Ballesteros Solares[1], J. Morís de la Tasa[1]

[1]Servicio de Medicina Interna, [2]Servicio de Hematología. Hospital de Cabueñes. Gijón Asturias.

Resumen

Objetivos: Describir en un estudio retrospectivo la presentación clínica, los hallazgos anatomopatológicos y el pronóstico de los casos de enfermedad de Castleman en nuestro centro.

Métodos: Se revisaron los casos con diagnóstico anatomopatológico de enfermedad de Castleman entre los años 2000 y 2014. Se describe la presentación clínica, los hallazgos anatomopatológicos y la evolución.

Resultados: El primer caso es un varón de 51 años de edad, natural de Zambia. Infección por VIH tipo 1C desde 1999 estadio A3 a tratamiento con TARGA manteniéndose inmunocompetente y con carga viral negativa. Ingresa en nuestro servicio en Enero de 2014 por cuadro de 10 días de evolución de astenia, fiebre, tos seca, disnea y mialgias. A la exploración se observan adenopatías supraclaviculares y axilares bilaterales, crepitantes finos bibasales y hepato-esplenomegalia. En los estudios realizados destaca una hemoglobina de 8,7 g/dl, VSG 120 mm/hora, una PCR de 169 mg/dl, procalcitonina 1,46 ng/ml, beta-2 microglobulina de 4,59 mg/l, proteinograma con banda monoclonal IgG lambda con componente policlonal, CD4 281/?L. Se realiza un TAC de tórax y abdomen que muestra adenopatías a todos los niveles y hepatoesplenomegalia. Se biopsia un ganglio supraclavicular que se informan como enfermedad de Castleman tipo células plasmáticas con positividad para HHV-8. Dado que se trata de una enfermedad de Castleman diseminada en un enfermo por VIH se inicia tratamiento con 4 dosis de rituximab semanal con TAC y controles analíticos posteriores que muestran remisión completa de la enfermedad a los 6 meses del diagnóstico. El segundo caso es un varón de 55 años que consulta en 2007 por bulto laterocervical. La analítica resultó normal y el TAC de cuello y tórax únicamente mostró un bloque adenopático laterocervical derecho. Se realiza exéresis quirúrgica del bloque con resultado anatomopatológico de enfermedad de Castleman. El tercer caso muestra un varón de 27 años que consulta en 2003 por dolor punzante precordial al que se le realiza una radiografía de tórax y un TAC apreciándose una masa paraesternal derecha. La analítica completa es normal. Se extirpa la masa por toracotomía abierta con resultado de enfermedad de Castleman. En ambos casos se trata de una enfermedad de Castleman localizada realizándose exéresis quirúrgica tanto diagnóstica como terapéutica. Los controles periódicos posteriores en ambos casos no mostraron recidiva.

Discusión: La enfermedad de Castleman es una entidad rara que se clasifica en dos subgrupos clínicos: localizada (90%) y multicéntrica que predomina en inmunodeprimidos o pacientes con VIH y asociada a infección por HHV-8, como en nuestro caso. La forma localizada a menudo es asintomática y son curables tras la extirpación quirúrgica total de la masa. El pronóstico es excelente con una supervivencia de casi el 100% a los 5 años como ocurrió en nuestros dos pacientes. La forma multicéntrica es más agresiva, predomina la variante histológica de células plasmáticas, y se suele acompañar de síntomas sistémicos como

fiebre, fatiga, organomegalia y alteraciones hematológicas como anemia, hipergammaglobulinemia, aumento de PCR, VSG e IL-6. La variante asociada a VIH y/o HHV-8 presenta un curso agresivo y requiere tratamiento sistémico con quimioterapia y/o rituximab entre otros.

Conclusiones: La enfermedad de Castleman es una entidad rara por lo que en los últimos trece años solo encontramos tres casos en nuestro centro. La variante localizada es la más frecuentes e indolente como demuestra nuestra experiencia. La variante multicéntrica es menos frecuente y se asocia a infección por el VIH, siendo más agresiva y requiriendo tratamiento sistémico y seguimiento cercano como se muestra en nuestro caso.

0014-2565 / © 2014, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.