



# Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

## 1462 - ENFERMEDAD DE CASTLEMAN. REVISIÓN DE NUESTRA EXPERIENCIA EN TIEMPOS DE TERAPIAS DIRIGIDAS

*Victoria Pacios Rodríguez, Iria Villaverde Álvarez, Begoña Iglesias Rodríguez, Irene Figueroa Parada, Iago Novo Vázquez y Julián Fernández Martín*

*Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo, España.*

### Resumen

**Objetivos:** La enfermedad de Castleman (EC) es un conjunto heterogéneo de procesos linfoproliferativos no clonales con manifestaciones clínicas comunes. Se clasifica en EC unicéntrica (ECU) y EC multicéntrica (ECM), distinguiendo en esta última entre asociada a virus herpes 8 (ECM-VHH-8), a síndrome POEMS e idiopática (ECMi), que incluye el subtipo ECMi-TAFRO. El objetivo de nuestra revisión fue describir el perfil clínico, analítico y anatomopatológico de los pacientes con EC, analizando su evolución en el contexto de las opciones terapéuticas disponibles.

**Métodos:** Estudio observacional retrospectivo. En un hospital de tercer nivel con cobertura de 448.000 habitantes se seleccionaron a partir de la codificación de informes anatomopatológicos los casos con histología compatible con EC (2015-mayo 2024). Se excluyeron cambios Castleman-like que no cumplieran criterios diagnósticos de la enfermedad. Se realizó una recogida estructurada de los datos digitalizados en la historia clínica para variables clínicas, analíticas, histológicas, de manejo terapéutico y evolución.

**Resultados:** De los 17 informes con histología compatible 2 casos fueron descartados: un diagnóstico de enfermedad de Still del adulto y un caso de linfadenitis reactiva por síndrome ASIA. En la muestra final de 15 pacientes que cumplieron criterios diagnósticos de EC 7 fueron formas de ECU, 1 ECM-VHH-8 y 7 ECMi (uno de ellos subtipo TAFRO). La mediana de edad fue de 53 (12-86) años, siendo 8 varones y 7 mujeres. El dominio anatomopatológico más frecuente fue el hialinovascular. Los casos de ECM-VHH-8 y ECMi-TAFRO presentaron formas histológicas mixtas. Se observaron varias manifestaciones autoinmunes en el grupo ECMi: psoriasis, citopenia inmunomediada, autoanticuerpos sin diagnóstico de patología autoinmune y anomalías cutáneas como hemangiomas violáceos. En cuanto al manejo terapéutico, todas las formas unicéntricas fueron tratadas únicamente con exéresis del conglomerado adenopático. El paciente con ECM-VHH-8 rechazó el tratamiento con rituximab + valganciclovir. Un caso de ECMi con importante expresión clínica recibió siltuximab con excelente respuesta clínico-analítica que se mantiene a dos años de seguimiento. En el paciente con ECMi-TAFRO, tras un retraso diagnóstico de 5 años, observamos una respuesta inicial espectacular con bolos de metilprednisolona y siltuximab y actualmente se encuentra estable tras un ajuste de dosis. El resto de pacientes con ECMi están a seguimiento estrecho clínico, analítico y radiológico para valorar la necesidad de terapias dirigidas. En nuestra serie fueron *exitus* 2 casos; por diagnóstico retrospectivo *post mortem* (ECMi) y por progresión a síndrome linfoproliferativo de alto grado con rechazo a tratamiento (ECM-VHH-8).

*Conclusiones:* Aunque la EC tiene una histología muy característica, es esencial una alta sospecha y un cuidadoso análisis de la correlación clínico-anatomopatológica. En la actualidad las terapias dirigidas ofrecen buenos resultados: el rituximab (anti-CD20) es el pilar en las formas asociadas a VHH-8, el bloqueo de la vía de la Il-6 resulta de elección en la ECMi grave y se plantea la posibilidad de bloquear la vía mTOR con sirolimus en las formas TAFRO. En la ECU parece suficiente la exéresis quirúrgica del conglomerado adenopático. Nuestra serie muestra el control de la ECU con manejo quirúrgico y una muy buena respuesta en la ECMi mediante el bloqueo Il-6 con siltuximab.