



Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

302 - REGISTRO ESPAÑOL DE ENFERMEDAD DE CASTLEMAN MULTICÉNTRICA IDIOPÁTICA (ECMI). EPIDEMIOLOGÍA DE LA ECMI EN ESPAÑA (ARCANA) - COHORTE DE PREVALENCIA

Andrés González García³, Andrés González García⁴, Andrés González García⁵, Pedro Durán del Campo³, Pedro Durán del Campo⁴, Pedro Durán del Campo⁵, Rosario Sánchez Martínez³, Rosario Sánchez Martínez⁴, Rosario Sánchez Martínez⁵, José Tomás Navarro Ferrando² y Santiago Montes Moreno¹

¹Anatomía Patológica, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla/IDIVAL, Santander, España. ²Hematología, Institut Català d'Oncologia (ICO-Badalona). Josep Carreras Leukaemia Research Institute, Barcelona, España. ³Medicina interna, Hospital General Universitario Dr. Balmis de Alicante. ISABIAL, Alicante, España. ⁴Medicina interna, Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid, España. ⁵Medicina Interna, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: La enfermedad de Castleman multicéntrica (ECM) es un trastorno linfoproliferativo raro y heterogéneo que afecta a múltiples ganglios linfáticos, causando inflamación sistémica, citopenias y una disfunción multiorgánica potencialmente mortal. Los casos multicéntricos negativos para el herpesvirus humano-8 (HHV-8), que comprenden del 33 al 50% del total de ECM, se consideran idiopáticos (ECMi) tras excluir otras infecciones, trastornos autoinmunes/autoinflamatorios y neoplasias. El diagnóstico y manejo de la ECMi representa un reto clínico que requiere una colaboración multidisciplinar entre clínicos y patólogos. Los avances en el tratamiento han destacado el papel de la IL-6 en la patogénesis de la enfermedad. La ausencia de consenso de criterios diagnósticos hasta 2017, la escasez de biomarcadores específicos, junto con criterios de respuesta variables complican el diagnóstico y la evaluación del tratamiento. Además, la complejidad histopatológica, la heterogeneidad clínica y el solapamiento con enfermedades imitadoras, junto con la baja incidencia de la ECMi, a menudo conducen a errores diagnósticos o casos no diagnosticados. Esto contribuye a un pronóstico desfavorable, con una tasa de mortalidad del 35% a los 5 años del diagnóstico y del 60% a los 10 años. En este contexto, y ante la escasez de datos epidemiológicos en países occidentales⁶⁻⁸, se propone el Registro Español de ECMi.

Métodos: Se trata de un estudio observacional, multicéntrico y prospectivo, diseñado para mejorar el conocimiento sobre la epidemiología, características clínicas y resultados del tratamiento de la ECMi en España. Consta de una cohorte de prevalencia de casos históricos de pacientes de ECMi, analizados para describir las características clínicas y los patrones de tratamiento, y una cohorte de incidencia de nuevos diagnósticos de ECMi identificados durante el periodo de reclutamiento, seguidos de forma prospectiva según la práctica clínica habitual.

Resultados: Hasta la fecha, se han incluido 43 pacientes, de los cuales 35 cumplieron los criterios de inclusión: 30 en la cohorte de prevalencia y 5 en la cohorte de incidencia. Ocho casos (7 de prevalencia, 1 de incidencia) fueron excluidos por fallo de selección. En la cohorte de prevalencia (30 pacientes de 15 centros), la mediana de edad fue de 47 años, con distribución equitativa por sexo y predominio de individuos caucásicos (76,7%) (tabla). El 93,3% había recibido tratamiento farmacológico previo a la inclusión en el estudio, con una mediana de 3 líneas terapéuticas (rango 1-8). En el momento de la inclusión, 21 pacientes se

encontraban en tratamiento activo, principalmente con siltuximab (85,7%), seguido por sirolimus (4,8%) y tocilizumab (4,8%). La prevalencia estimada de la ECMi en esta muestra es de 0,50715 casos por 100.000 habitantes (IC95%:0,32567-0,68863).

Características de pacientes	N = 30	
Edad (años); Mediana (Rango)	47 (18-85)	
Género; n (%)	Masculino	15 (50,0)
Femenino	15 (50,0)	
Tiempo desde el diagnóstico; (meses); mediana (rango)	47,4 (1,8-301,9)	
Subtipo de ECMi; n (%)	NOS	23 (76,6)
TAFRO	7 (23,3)	
Gravedad de la ECMi al diagnóstico; n (%)	No grave	21 (70,0)
Grave	9 (30,0)	
Subtipo histológico de ECMi; n (%)	Plasmacítico	13 (43,3)
Mixto	10 (33,3)	
Hipervascular	4 (13,3)	
No disponible	3 (10,0)	
Estado de la ECMi; n (%)	Respuesta completa	11 (36,7)
Enfermedad estable	9 (30,0)	
Respuesta parcial	8 (26,7)	
Enfermedad en progresión	2 (6,7)	

Tratamientos previos al consentimiento informado; n (%)	28 (93,3)
---	-----------

Conclusiones: Este es el primer estudio que evalúa la prevalencia de la ECMi en España. La prevalencia reportada coincide con resultados publicados en otros países. La inhibición de la IL-6 es la estrategia terapéutica más empleada en la cohorte, con siltuximab como tratamiento predominante. Estos hallazgos proporcionan información clave sobre la epidemiología y el manejo clínico de la ECMi, contribuyendo a la comprensión global de esta enfermedad minoritaria y estableciendo una base para mejorar su diagnóstico y tratamiento en la práctica clínica.