Rev Clin Esp. 2018;218(Espec Congr):1158

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-080 - ENFERMEDAD DE CASTLEMAN Y AUTOINMUNIDAD: PREVALENCIA DE ENFERMEDADES INMUNOMEDIADAS EN UNA COHORTE DE 53 PACIENTES

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

Medicina Interna. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Resumen

Objetivos: La enfermedad de Castleman (EC) es una enfermedad poco frecuente, donde varias citoquinas como la interleuquina 6 (IL-6) desempeñan un papel fundamental en la sintomatología y expresividad clínica. El aumento de la IL-6 también está presente en la fisiopatología de múltiples enfermedades autoinmunes (EA). Se realizó un estudio en una cohorte de pacientes con EC de un hospital de tercer nivel, para analizar las EA asociadas, y comparar las posibles diferencias entre aquellos pacientes con EC aislada o asociada a una EA.

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. Se consideraron las EA recogidas previamente, o de forma concomitante al diagnóstico de EC.

Resultados: 53 pacientes fueron diagnosticados de EC, 27 varones y 26 mujeres, con una media de edad de 41 ± 17 años. La variante histológica más frecuente fue la hialino-vascular con 27 casos (51%). La forma multicéntrica (ECM) se describió en 33 casos, siendo 10 de ellos, formas asociadas a la infección por el virus herpes humano 8 (VHH8). Se describieron un total de 21 pacientes con EA, en su mayoría en las formas de ECMi (14, 42%). De ellos, hubo 3 casos de EA sistémica: lupus eritematoso (1), esclerodermia (1) y enfermedad indiferenciada del tejido conectivo (1). En relación al diagnóstico, no se observaron diferencias significativas en cuanto a la mayor/menor presencia de sintomatología (fiebre, adenopatías o megalias) así como en la mayoría de parámetros analíticos entre los pacientes con EC asociados o no con EA. Sin embargo, la presencia de leucocitosis (8.518 vs 6.291/mm^3, p = 0,02) e hipoalbuminemia (3 vs 4 g/dL, p = 0,05) fue superior en los pacientes con EA. Con respecto al tratamiento, la corticoterapia en los pacientes con EA presentó una tendencia a una mejor respuesta clínica de la sintomatología de la EC (76% vs 56%, p = 0,1), si bien, se observaron mayores recurrencias (69% vs 31%, p = 0,01) y mayor mortalidad (24% vs 12%, p = 0,4) atribuida a la EC en los pacientes con EA.

Discusión: Distintas citoquinas, como la interleuquina 6 (IL-6), tienen un papel preponderante en la fisiopatología de la EC y de otras EA. De los 53 pacientes con EC estudiados, 21 presentaron EA, principalmente aquellos pacientes con ECMi. Existen diversos mecanismos etiopatogénicos relacionados con la aparición de la EC. Uno de ellos, aborda la teoría de una enfermedad

inmunomediada, fundamentalmente por la hiperestimulación de la vía de la IL-6, que podría explicar la aparición concomitante de otras entidades del espectro autoinmune/autoinflamatorio. Nuestro trabajo, presenta importantes limitaciones al no disponer de un grupo control para poder concluir una causalidad que explique la alta frecuencia de EA en esta entidad. Sin embargo, dado que la EC se trata de una enfermedad infradiagnosticada por su baja prevalencia, sí podemos advertir que en los pacientes con EA que presenten en su evolución, datos compatibles con síndrome general, fiebre o linfadenopatías, que no se justifiquen por su enfermedad de base, es razonable la búsqueda y despistaje de la EC.

Conclusiones: Las EA aparecen con frecuencia en la EC, sobre todo en las formas ECMi. Estos pacientes presentan rasgos de inflamación sistémica más exacerbada, con buena respuesta a corticoterapia, pero con mayor tendencia a las recurrencias. En este grupo de pacientes con EC y EA, las terapias dirigidas al bloqueo de IL-6 y antiCD-20 podrían ser más beneficiosas.

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