

Varón de 41 años con VIH, fiebre y poliadenopatías

Sabina Herrera Fernández, Cinthya Landa Terán, Diana Zaffalon, Nicolás Ascoeta, Cristina Udina, David Marqués

Servicio de Urgencias. Hospital del Mar, Parc de Salut Mar. Barcelona

Caso clínico

ANTECEDENTES PERSONALES:

Paciente de 41 años. Homosexual. HTA. VIH diagnosticado en diciembre de 2012 a raíz de estudio de adenopatías laterocervicales y síndrome febril. Presenta CD4 nadir de 86 (7%) y CV 529.000 copias. Se inicia TARGA el 24/01/2013 con Truvada + Darunavir. Tratamiento profiláctico con Septrim, pero no lo realiza. PPD negativo.

ENFERMEDAD ACTUAL

Cuadro de 2 semanas de tos con expectoración y fiebre termometrada de hasta 39°C. Deposiciones líquidas sin productos patológicos de larga evolución que presenta intermitentemente. Adenopatías laterocervicales no dolorosas aumentadas de tamaño. Sudoración profusa nocturna.

EXPLORACIÓN FÍSICA EN URGENCIAS:

TA 120/74 FC 94 lpm Sat 98% Tª 36.3°C. Presencia de adenopatías laterocervicales, axilares, supraclaviculares de 1.5-2 cm no dolorosas a la palpación. Resto anodino.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN URGENCIAS

- Analítica: Urea 61, Cr 1.25, FG > 60, Na 130.4, Hb 8.5, VCM 84.5, HCM 26.8, Leucocitos 4.68, N 69%, L17.5%, Plaquetas 141, TP 63%, INR 1.4
- GSA basal: pH 7.49, PaCO₂ 26 mmHg, PaO₂ 76 mmHg, Sat O₂ 96%
- Rx tórax: anodina

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN URGENCIAS

1. SÍNDROME FEBRIL

2. ADENOPATIAS LATEROCERVICALES, SUPRACLAVICULARES Y AXILARES BILATERALES

TBC diseminada, Micobacterias no tuberculosas, Otras micobacterias:

Linfomas

Sarcoma Kaposi

Otros: Enf, por arañazo de gato, Pneumocystis carinii, Leishmaniasis visceral.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN PLANTA

- TAC torácico: extensa afectación ganglionar torácica sugestiva de proceso linfoproliferativo. Imágenes que no permiten descartar afectación por SK.
- TAC abdominal: Hepato-esplenomegalia con dos infartos esplénicos pequeños, evolucionados. Extenso componente adenopático periaórtico, periliáco e inguinal, que obliga a considerar proceso linfoproliferativo.
- Analítica sanguínea: Hb 83 g/L, Hto 0.24 L/L, VCM 81.1 fL, leucocitos 7.99x10⁹/L (NT 6.14x10⁹/L), plaquetas 67x10⁹/L, LDH 108 UI/L, BbT 3.7 mg/dL, BbD 3.5 mg/dl, GGT 181 UI/L, FA 349 UI/L, PT 4.9 g/L, albúmina 1.9 g/L, pre-albúmina 11.3 mg/dl, beta2 microglobulina 6.09 mg/L, haptoglobina 270 mg/dl, Coombs directo: Negativo. Resto anodino
- AMO: rasgos compatibles con déficit vitamínico.
- Biopsia de MO: No se observa infiltración por linfoma.
- Biopsia de surco balanoprepucial: Sarcoma de Kaposi. (HHV-8) positivo.
- EDA: Dos lesiones eritematosas milimétricas a nivel subcardial. A nivel del bulbo del duodeno y en D II-D III se detectan múltiples lesiones pseudopolipoideas eritematosas milimétricas. Biopsia de duodeno: infiltración compatible con SK.

EVOLUCIÓN

Durante su estancia en planta presenta fiebre persistente. Aparecen lesión azulada en glándula que se biopsia. Se realiza la exéresis de 2 adenopatías laterocervicales, que fueron diagnósticas de Enfermedad de Castleman diseminada, asociada a HHV8 +, con focos de microlinfoma y afectación focal de la cápsula por sarcoma de Kaposi.

Se inició corticoterapia a altas dosis y tratamiento quimioterápico R-CHOP, así como valganciclovir para el VHH8. Tras el inicio resolución del síndrome febril, así como la desaparición de todas las adenopatías periféricas palpables.

DIAGNÓSTICO FINAL

1. Enfermedad de Castleman multicéntrico HHV 8
2. Sarcoma de Kaposi diseminado
3. HIV +, categoría C3
4. Bicitopenia multifactorial

Discusión

La EC es un trastorno linfoproliferativo asociado en un subconjunto de casos con el VIH y el HHV-8. Existe relación patogénica demostrada entre el MCD y el HHV-8. Dos grandes trastornos linfoproliferativos están asociados al virus, los linfomas de cavidades y el MCD. Los estudios confirman que el HHV-8 está universalmente en VIH + MCD y en el 40 al 50% de MCD VIH-negativo. La asociación entre el MCD VIH-negativa y HHV-8 varía con la prevalencia de HHV-8 en la población. Debutan con linfadenopatías y síntomas constitucionales así como hepatoesplenomegalia, Tienen una incidencia aumentada de neoplasias asociadas con inmunodeficiencia (sarcoma de Kaposi), linfomas. La EC ha sido considerada un estado de prelinfoma.

El factor predictor más fuerte de recaída: un aumento en los niveles plasmáticos de ADN de HHV-8. La mediana de supervivencia de 8 a 14 meses.

La literatura dispone informes de casos individuales y series de casos, sin ensayos aleatorios. Rituximab, solo o en combinación con agentes citostáticos, es capaz de estabilizar y puede inducir remisiones duraderas en un alto porcentaje. Los agentes antivirales (las manifestaciones clínicas en MCD se correlacionan con la carga viral en suero del HHV-8) se emplean.