

Enfermedad de Castleman: una enfermedad ganglionar gigante inusual

Pierina Petrosino, Asmiria Arenas, Gabriela Vera Prada, Cindy Dugarte Floresy, Rómulo Alvarado

Servicio de Anatomía Patológica, Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes, Mérida, Venezuela

Recibido Junio 20, 2009. Aceptado Julio 15, 2009

CASTLEMAN'S DISEASE: AN INFREQUENT GIANT GANGLIONIC DISEASE

Resumen

La enfermedad de Castleman es una entidad clínico-patológica infrecuente, caracterizada por hiperplasia ganglionar. Se presenta un caso clínico de paciente masculino de 27 años de edad que consultó por un nódulo cervical derecho de tres meses de evolución. Al examen físico se apreció una tumoración laterocervical derecha de 5 cm de diámetro, blando, móvil y no dolorosa. Se decide extirpación quirúrgica del tumor y el informe histopatológico concluye el diagnóstico de enfermedad de Castleman tipo hialino-vascular.

PALABRAS CLAVE: Enfermedad de Castleman, hiperplasia ganglionar, linfoma, linfopatía

Abstract

Castleman's disease is an infrequent clinical-pathological entity that is characterized by lymph node hyperplasia. A clinical case of a 27-year-old male patient with a right cervical node of three months of evolution is presented. The patient's physical exam showed a laterocervical tumor of 5 cm diameter, soft, mobile and with no pain. It was decided to do a surgical removal of the tumor; the histopathology result confirmed the diagnosis of Castleman disease of the hyaline vascular type.

KEY WORDS: *Castleman's disease, lymph node hyperplasia, lymphoma, lymphopathology*

Introducción

La enfermedad de Castleman (EC) es un proceso proliferativo, atípico, poco frecuente, de etiología desconocida, que se caracteriza por hiperplasia de los ganglios linfáticos. Esta enfermedad ha sido también llamada hiperplasia angiofolicular linfoide, hamartoma linfoide angiomatoso, hamartoma nodal linfoide, linfoma gigante benigno o tumor de Castleman (1-5). No tiene predilección por sexo y/o edad (1). Existen 2 variedades histológicas bien diferenciadas, la hialino-vascular y la plasmocelular; el tipo mixto de la enfermedad de Castleman se caracteriza por compartir características de las dos formas mencionadas (1, 5). La forma hialino-vascular puede ser asintomática y localizada, mientras que la plasmocelular se presenta con sintomatología sistémica y suele ser difusa o multicéntrica (1, 5).

En este reporte, se presenta un caso clínico de EC variante hialino-vascular localizado en la región cervical.

Caso clínico

Paciente masculino de 27 años de edad quien consulta por presentar nódulo en región cervical derecha de tres meses de evolución. Al examen físico luce en buenas condiciones generales, evidenciándose tumoración laterocervical derecha de 5 cm de diámetro, de consistencia blanda, móvil, no doloroso; resto de la exploración física dentro de los límites normales. En lo que se refiere a la paraclínica los exámenes de laboratorio, hemograma, VSG, proteinograma, función renal y hepática, dentro de lo normal. Serología para hepatitis B y C, toxoplasma, citomegalovirus, VIH negativos. La radiografía de tórax y la tomografía

computarizada toracoabdominal normal. Se decide la extirpación quirúrgica del nódulo y el informe histopatológico reporta macroscópicamente: formación nodular que mide 4.5 por 3 cm, superficie externa lisa, pardo clara, al corte de consistencia semifirme (Fig. 1). Microscópicamente: cambios reactivos caracterizados por folículos linfoides con pequeños centros germinales con disposición en “catafilos de cebolla” penetrado por vasos sanguíneos de paredes hialinizadas; en región paracortical se observan abundantes linfocitos maduros y plasmocitos. (Figs. 2-4). El informe histopatológico concluye el diagnóstico como enfermedad de Castleman de tipo hialino-vascular.



Figura 1. Pieza quirúrgica que corresponde a formación nodular.

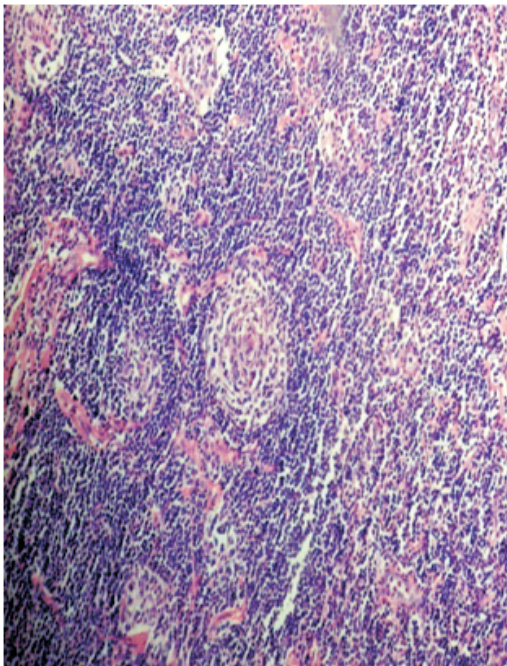


Figura 2. Microscopía: folículos linfoides con pequeños centros germinales.

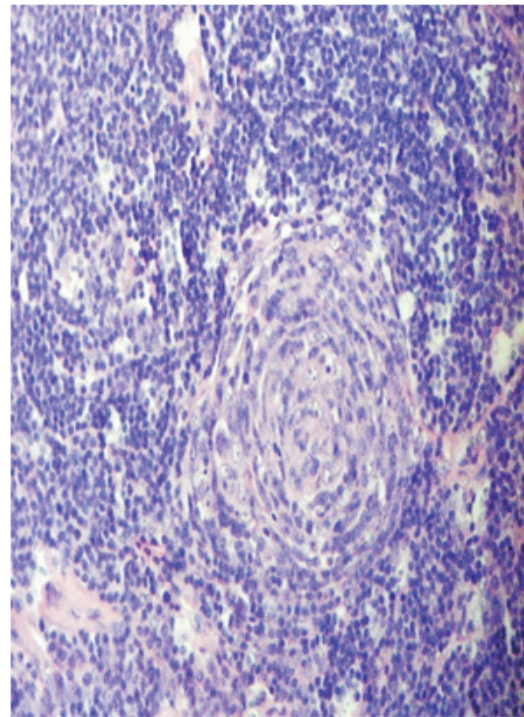


Figura 3. Microscopía: centros germinales penetrados por vasos sanguíneos hialinos.

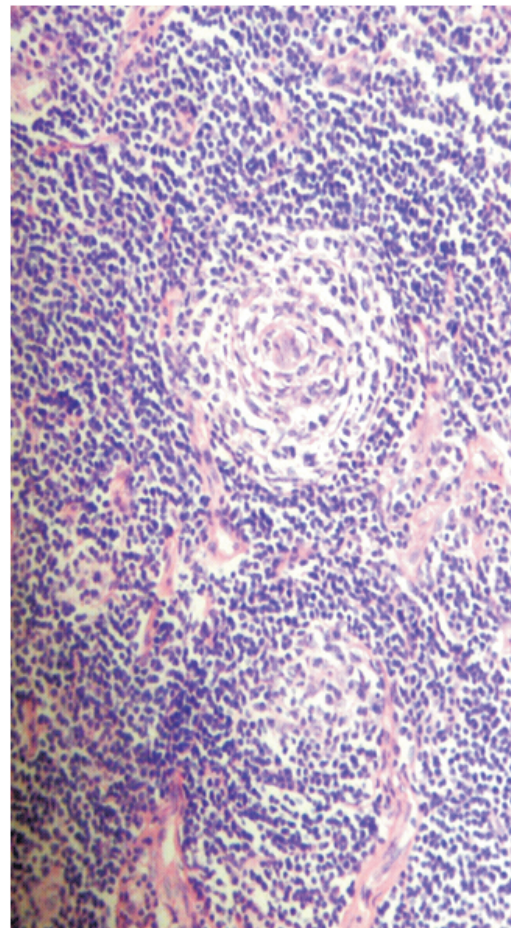


Figura 4. Microscopía: disposición en “catafilos de cebolla”

Discusión

La EC es una entidad rara, caracterizada por hiperplasia ganglionar de etiología desconocida que se manifiesta clínicamente de dos formas: una localizada (ECL) y otra generalizada o multicéntrica (ECM). La ECL se expresa clínicamente como una masa solitaria, por lo general asintomática, que puede afectar cualquier parte del organismo (6); sin embargo, daña principalmente a ganglios mediastinales (7) y con menor frecuencia se puede observar en cuello (8), axila (9), mesenterio (10), pulmón (11), ligamento ancho (12), retroperitoneo (13), abdomen (14) y nasofaringe (15). La localización cervical representa el 10%-14% de los casos (16, 17). La ECL puede ser histológicamente de los dos tipos antes mencionados; no obstante, el tipo histológico más frecuente es el hialin vascular (90%). La histología del tipo hialin vascular está caracterizada por la proliferación de folículos linfoides; los cuales están formados por centros germinales rodeados de linfocitos maduros que se distribuyen en capas concéntricas que asemejan la “piel de cebolla”, con capilares que se introducen en los centros germinales con depósitos de hialina, conectados por un estroma rico en vasos y escasas células plasmáticas (3, 6). En la ECL el tratamiento de elección es la cirugía (5).

La ECM se caracteriza clínicamente por presentar linfadenopatías generalizadas asociadas a síntomas de compromiso sistémico, especialmente fiebre, esplenomegalia y leucocitosis (1, 6). Histológicamente predomina el tipo plasmocelular (1). El pronóstico en la ECM es menos favorable ya que un porcentaje de los pacientes han desarrollado neoplasias, como sarcomas de Kaposi, linfomas no Hodgkin y plasmocitomas (3, 5, 6). El tratamiento quirúrgico en estos casos por lo general no suele ser suficiente; se han utilizado esteroides y quimioterapia pero aún no se establecen las pautas del tratamiento definitivo (3).

Con la presentación de este caso de ECL, se pretende destacar que la EC puede presentarse como una masa cervical que puede imitar otras enfermedades más frecuentes, como son los procesos inflamatorios de tipo infeccioso, tumoraciones congénitas, así como también, neoplasias. Por este motivo, es importante conocer de su existencia para tomarla en cuenta como

diagnóstico diferencial en tumoraciones patológicas de cuello y de otras zonas del organismo. El diagnóstico definitivo y curación se realiza mediante la excéresis quirúrgica del tumor.

Conclusiones

La enfermedad de Castleman es una entidad inusual con dos formas clínicas e histológicas de presentación. El caso que reportamos se evidenció clínicamente como una enfermedad localizada e histológicamente corresponde a la forma hialin vascular.

Correspondencia: Dra. Gabriela Vera Prada. e-mail: gabyvepra@hotmail.com

Referencias

1. Liang, J., Newman, J.G., Frank, D.M., Chalian, A.A. 2009. Cervical unicentric Castleman disease presenting as a neck mass: case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J.* 88:E8-E11.
2. Métivier, A.-C., Chenard, M.P., Kessler, R., et al. 2009. Thoracic manifestations of Castleman's disease. *Rev. Pneumol. Clin.* 65:101-107.
3. Mylona, E.E., Baraboutis, I.G., Lekakis, L.J., et al. 2008. Multicentric Castleman's disease in HIV infection: a systematic review of the literature. *AIDS Rev.* 10:25-35.
4. Kim, K.H., Kim, S.D., Kim, S.H., Park, J.Y. 2008. Giant lymph node hyperplasia (Castleman's Disease) as a rare cause of back pain. *J. Korean Neurosurg. Soc.* 43:169-171.
5. Kang, N., Chung, J.W., Jung, S.N. 2009. Rare location of Castleman disease in the temporal region. *J. Craniofac. Surg.* 20:830-832.
6. Roca, B. 2009. Castleman's disease. A review. *AIDS Rev.* 11:3-7.
7. Sousa, V., Carvalho, L. 2006. Mediastinal angiofollicular lymphoid hyperplasia—Castleman's disease—case report. *Rev. Port. Pneumol.* 12:275-280.
8. Cobzeanu M.D., Rusu, D., Negru, D., Ferariu, D. 2005. Castleman disease of the neck. *Rev. Med. Chir. Soc. Med. Nat. Iasi* 109:567-572.
9. Chang, Y.W., Noh, H.J., Hong, S.S., et al. Castleman's disease of the axilla mimicking metastasis. *Clin. Imaging* 31:425-427.
10. Zhang, K.R., Jia, H.M. 2008. Mesenteric Castleman disease. *J. Pediatr. Surg.* 43:1398-400.
11. Sun, X., Han, B. 2008. Multicentric Castleman's disease presenting with multiple nodes in lungs: a case report and literature review. *Int. J. Hematol.* 88:278-282.
12. Mondal, A.K., Basu, N., Dasgupta, A., Ghosh, R.N. 1996. Castleman's disease of broad ligament. *J. Indian Med. Assoc.* 94:453-454.

13. Modi, P., Trivedi, A., Gupta, R., Rizvi, S.J. 2008. Retroperitoneal pararenal Castleman's tumor in an adolescent managed laparoscopically. *J. Endourol.* 22:2451-2454.
14. Zhou, L.P., Zhang, B., Peng, W.J., et al. 2008. Imaging findings of Castleman disease of the abdomen and pelvis. *Abdom. Imaging* 33:482-488.
15. Tsai, M.H., Pal, H.H., Yen, P.T., Huang, T.S. 1997. Unusual localization of Castleman's disease: report of the first case in the nasopharynx. *Ear Nose Throat J.* 76:731-735.
16. Ines, Z.I., Belcadhi, M., Belakhdher, M., et al. 2008. Localized and multicentric Castleman's disease: two different clinical and evolutive forms. *Tunis. Med.* 86:1025-1027.
17. Muñoz-Hoyos, A., López-Peña, C., Fernández-Marín, C.E., et al. 2009. Castleman's disease: presentation of an atypical case. *An. Pediatr. (Barc.)* 70:61-64.