

Enfermedad de Castleman unicéntrica paraadrenal

Maria Virginia Bürgesser, Diego Camps, Patricia Calafat, Ana Diller

E-mail: virburgesser@hotmail.com

Resumen

La enfermedad de Castleman (CD) puede definirse como una hiperplasia ganglionar reactiva distintiva, que puede manifestarse de forma localizada o unicéntrica, y diseminada o multicéntrica. Presentamos un caso de una mujer de 40 años, a quien se le realiza el diagnóstico de enfermedad de Castleman unicéntrica en una masa paraadrenal. Se discute sobre la patología y los diagnósticos diferenciales que presentó el caso.

Palabras clave: Abdominal, Tumor, Hiperplasia ganglionar, Diagnostico.

Abstract

Castleman's disease (CD) is defined as a distinctive reactive lymph node hyperplasia, which may occur either localized or unicentric, and disseminated or multicentric. We present a case about a 40 year old woman who was diagnosed of Castleman's disease on a paraadrenal mass. We discuss the pathology and differential diagnoses that arise in the case.

Keywords: Abdominal, Tumour, Lymph node hyperplasia, Diagnosis.

Introducción

La enfermedad de Castleman (CD) puede definirse como una hiperplasia ganglionar reactiva distintiva. Se reconocen dos entidades dentro de la enfermedad, desde el punto de vista clínico. Una es la forma unicéntrica o localizada (UCD), que suele manifestarse como el hallazgo de una masa solitaria con infrecuentes manifestaciones sistémicas; y la otra es la forma multicéntrica que se presenta con síntomas sistémicos, compromiso multifocal y se asocia a otras enfermedades¹⁻³.

Presentamos un caso de una mujer de 40 años, a quien se le realiza el diagnóstico de enfermedad de Castleman unicéntrica en una masa paraadrenal.

Reporte de caso

La paciente, de sexo femenino y 40 años de edad, concurre a la consulta por episodios de cefalea, sudoración, opresión precordial, náuseas y diarrea, acompañados de aumento de las cifras tensionales. Como antecedentes personales, se destacan hipertensión esencial diagnosticada cuatro años atrás, asma, histerectomía por leiomiomatosis y amigdalectomía en la infancia. El examen físico revela una paciente ansiosa, sin otros hallazgos positivos. Se le realizan análisis de laboratorio, cuyos resultados son normales, siendo HIV negativa. Se solicitan una tomografía axial computada (TAC) abdominal, donde se reconoce una lesión nodular, isodensa, de 18 mm de diámetro en la glándula suprarrenal derecha (**figura 1**); una gammagrafía con metaiodobenzilguanidina marcada con I131, que es negativa; y resonancia nuclear magnética (RMN) de región cervical, de tórax y de abdomen, que no arrojan mayores datos de importancia. A partir de ello se decide efectuar una adrenalectomía derecha.

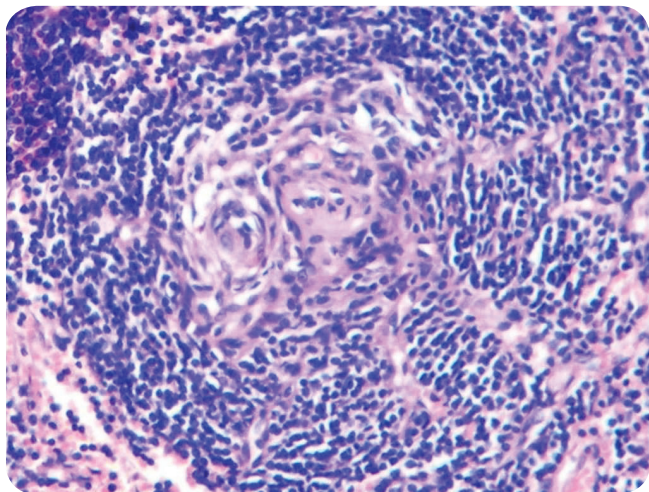


FIGURA 1. Fotografía de un corte tomográfico de cavidad abdominal, donde se evidencia una lesión nodular, isodensa, de 18 mm de diámetro en la glándula suprarrenal derecha.

La pieza quirúrgica es remitida al servicio de Anatomía Patológica, donde en el estudio microscópico se observa adyacente a la glándula suprarrenal una estructura ganglionar linfática donde se visualizan centros germinales con vasos hialinizados centrales rodeados por linfocitos B dispuestos en forma concéntrica (**figura 2**); en la zona interfolicular se reconocen vasos hipertróficos y engrosados con linfocitos T, células plasmáticas y macrófagos dispersos. Se informa como enfermedad de Castleman, tipo predominante hialino vascular, en ganglio adyacente a la glándula suprarrenal. La paciente evoluciona favorablemente, con remisión de la sintomatología y sin evidencia de enfermedad dos años después del diagnóstico.

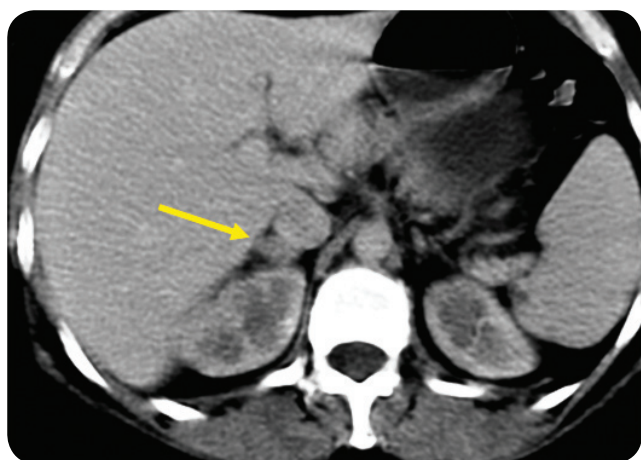


FIGURA 2. (H/E - 40X) Microfotografía donde se observa folículo linfoide en cuyo centro se reconoce un vaso hipertrófico rodeado por linfocitos "B" dispuestos en forma concéntrica.

Discusión

Los pacientes afectados de UCD tienen una edad de alrededor de 35 años, sin predominio de sexo, y con compromiso en mediastino (63%). La localización retroperitoneal de la UCD se ha reportado muy pocas veces, con escasa frecuencia en zona pararenal ⁴. La UCD suele tener un curso benigno e indolente, aunque en varios casos la enfermedad cursa con síntomas sistémicos como pérdida de peso, astenia o anemia, que ceden luego de la resección quirúrgica del tumor. Los diagnósticos diferenciales de una lesión retroperitoneal incluyen neoplasias benignas o malignas, hematomas, abscesos y quistes; las lesiones benignas representan el 20% del total dentro de las cuales encontramos a la UCD ⁴⁻⁵.

La fisiopatogenia de la enfermedad está marcada por un incremento de la interleucina 6, que a su vez determina un aumento de los niveles del factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF), factor de crecimiento epidérmico (EGF) e interferón alfa. La presencia del virus herpes 8 y HIV se asocia a enfermedad multicéntrica de Castleman (MCD), aunque en la UCD no siempre se detecta al virus herpes 8 en los pacientes y en general son HIV negativos, por lo que se postula que en la UCD y la MCD son dos enfermedades diferentes con un nexo fisiopatológico común ⁵.

Si bien los métodos de diagnóstico por imágenes nos aportan datos de la localización y estructuras comprometidas, no existen detalles patognomónicos que nos permitan sospechar la enfermedad. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico, la cirugía es curativa, la supervivencia de los pacientes a 5 años es de casi el 100%, y las recidivas son muy raras ⁶⁻⁷. En nuestro caso también se necesitó la exéresis quirúrgica para llegar al diagnóstico, determinando que la paciente presentaba la UCD de tipo hialino-vascular en una región muy rara; la extirpación del ganglio fue curativa, ya que todos los síntomas asociados desaparecieron.

En conclusión, queremos destacar que la UCD puede presentarse como una masa pararenal o paraadrenal, imitando otras etiologías más frecuentes como un feocromocitoma, o una neoplasia de las que debe diferenciarse. El diagnóstico definitivo y la curación se realizan solo mediante la exéresis quirúrgica.

Referencias

1. Bowne WB, Lewis JJ, Filippa DA, Niesvizky R, Brooks AD, Burt ME, et al. The management of unicentric and multicentric Castleman's disease: a report of 16 cases and a review of the literature. *Cancer* 1999;85:706-17.
2. Kardziej B, Hotzel B, Jachmann M. The angiofollicular lymph node hyperplasia Castleman - Casuistic and review of the literature. *Pneumologie*. 2006;60:229-34.
3. Casper C. The aetiology and management of Castleman disease at 50 years: translating pathophysiology to patient care. *Br J Haematol* 2005; 129: 3-17.
4. Okada S, Maeta H, Maeba T, Goda F, Mori S. Castleman Disease of the Pararenal Retroperitoneum: Report of a Case. *Jpn J Surg* 1999; 29:178-81
5. Roca B. Castleman's Disease. A Review. *AIDS Rev* 2009; 11:3-7.
6. Dham A, Peterson B. Castleman Disease. *Curr Opin Hematol*. 2007;14: 354-7. Shahidi H, Myers JL, Kvale PA. Castleman's disease. *Mayo Clin Proc* 1995;70: 969-77.

Los autores del presente artículo declaramos que para la realización de este trabajo no se ha recibido ayuda económica de ninguna entidad pública ni privada. Tampoco hemos firmado acuerdos para recibir beneficios u honorarios derivados de esta investigación con entidad comercial alguna.

Publish with iMedPub

<http://www.imedpub.com>

- ✓ Es una revista en español de libre acceso.
- ✓ Publica artículos originales, casos clínicos, revisiones e imágenes de interés sobre todas las áreas de medicina.

Archivos de Medicina

- ✓ Se hace bilingüe.

Para la verión en inglés los autores podrán elegir entre publicar en Archives of Medicine:

<http://www.archivesofmedicine.com>

o International Archives of Medicine:

<http://www.intarchmed.com>