



ENFERMEDAD DE CASTLEMAN (HIPERPLASIA ANGIOFOLICULAR LINFOIDE): PRESENTACIÓN DE CASO

CASTLEMAN'S DISEASE (ANGIOFOLICULAR LYMPHOID HYPERPLASIA): A CASE REPORT

María Clara Ortiz Sierra¹
Ricardo Cruz Vásquez²
Andrés Molina Cárdenas³

PALABRAS CLAVE (DeCS)

Hiperplasia de ganglio
linfático gigante
Ganglios linfáticos
Tomografía computarizada
por rayos X

KEY WORDS (MeSH)

Giant lymph node hyperplasia
Lymphoid tissue
Tomography, X-ray computed

RESUMEN

En este artículo se presenta el caso de una mujer de 29 años de edad con un cuadro clínico consistente en síndrome constitucional y linfopenia. En una tomografía se evidenciaron nódulos retroperitoneales, resecaos quirúrgicamente, y se confirmó, mediante un estudio histológico, como enfermedad de Castleman tipo vascular hialino. Esta es una entidad de comportamiento generalmente benigno, poco frecuente, con hallazgos imagenológicos tomográficos y por resonancia magnética que sugieren la presencia de la enfermedad. En este artículo se revisan las características imagenológicas de esta enfermedad y sus posibles diagnósticos diferenciales.

SUMMARY

We present the case of a 29-year old female patient with a medical condition of constitutional syndrome and lymphopenia. The CT scan showed retroperitoneal nodular images, which were surgically resected and confirmed by histology as Castleman's disease, hyaline vascular type. Castleman's disease is (giant lymph node hyperplasia) is a rare entity which is usually benign, with tomographic imaging findings suggestive of this disease. This article reviews the imaging characteristics of this disease and its differential diagnosis.

Presentación de caso

Este caso corresponde a una mujer de 29 años de edad, quien presentaba un cuadro de dos meses de evolución, consistente en astenia, adinamia, diaforesis y pérdida marcada de peso.

En sus exámenes de laboratorio se evidenció como único hallazgo alterado una linfopenia marcada. La radiografía de tórax no presentaba anormalidades, y en una ecografía abdominal se describieron adenopatías retroperitoneales. Por esta razón, se le realizó una tomografía de abdomen con medio de contraste, que evidenció en el retroperitoneo (en localización periaórtica y pericava) múltiples imágenes nodulares, de diferentes tamaños (figura 1), que realizaban con el medio de contraste. La mayor estaba ubicada inferior a la bifurcación aortoiliaca, con un diámetro transversal de 42 × 30 × 39 mm, con componente hipodenso hacia la parte central e inferior, que podía ser secundario

a cambios necróticos (figuras 2 y 3). La paciente fue llevada a laparoscopia y se le resecó una masa de 5 × 5 cm parailiaca izquierda. El espécimen extraído se envió para estudio histopatológico, y su informe fue enfermedad de Castleman tipo vascular hialino, sin criterios de malignidad.

Discusión

La enfermedad de Castleman (hiperplasia de ganglio linfático gigante) se considera un trastorno proliferativo que se presenta más comúnmente en pacientes con VIH e infección por herpes virus 8 (HHV8). Algunas series informan una afectación mediastinal de entre el 46% y el 70% de los casos, y abdominal del 3% al 39% (1).

Hay dos formas de presentación de la enfermedad: 1) la forma localizada, que se manifiesta con hiperplasia

¹Médica residente de
Medicina Interna, Universidad
CES, Medellín, Colombia.

²Médico radiólogo, Clínica Las
Américas, Medellín, Colombia.

³Médico radiólogo especialista
en urgencias, Clínica Las
Américas, Medellín, Colombia.

de nódulos linfáticos en un sitio localizado, como el mediastino o el abdomen, y es asintomática en el 51 % de los pacientes, y 2) la forma multicéntrica, que siempre es sintomática y se caracteriza por linfadenopatías generalizadas, hepatoesplenomegalia y síntomas sistémicos constitucionales como fiebre, fatiga y pérdida de peso. Los síntomas son más frecuentes en pacientes con VIH; los pacientes seronegativos suelen ser asintomáticos (2).

Las pruebas de laboratorio pueden revelar citopenias, hiper-gammaglobulinemia, hipoalbuminemia y aumento de la PCR. El diagnóstico se confirma histopatológicamente mediante una biopsia del nódulo linfático, asociado a la presentación clínica característica y a la afectación multisistémica. Histopatológicamente se identifican dos patrones: 1) el patrón vascular hialino, que es el más común y generalmente se asocia con la forma local de la enfermedad (sugiere benignidad), y 2) el tipo de células plasmáticas, que es más infrecuente y se asocia con enfermedad multicéntrica (usualmente es agresivo). También se han descrito tipos mixtos (3).

Igualmente, se han propuesto algunos agentes infecciosos que pueden desencadenar una respuesta antigénica anormal como el VIH, virus de Epstein-Barr y el HHV8. Imagenológicamente, la enfermedad de Castleman no tiene hallazgos específicos, pero sí sugerentes. Se caracteriza, en especial, por presentar una masa hipervascular dominante con múltiples nódulos circundantes (lesiones satélites), de localización retroperitoneal, mesentérica, peripancreática o mediastinal. La masa en cortes tardíos se torna hipodensa más rápidamente que las lesiones satélites, por presentar mayor proliferación vascular. Pueden evidenciarse, especialmente en casos de afectación multicéntrica, organomegalias y adenopatías distantes axilares e inguinales (4).

En la resonancia magnética se observa una lesión de intensidad media o ligeramente alta respecto al músculo, en secuencias con información T1. Pueden existir áreas centrales o bandas lineales de baja intensidad tanto en secuencias con información T1 como en secuencias con información T2, correspondientes a tabiques fibrosos (5).

El diagnóstico diferencial de estas imágenes incluye un gran espectro de patologías, como enfermedades infecciosas, inflamatorias, tumores mesenquimales (sarcomas, leiomiomas, digestivos o hemangiopericitomas), carcinoides, paragangliomas y, más frecuentemente, linfomas. Las características imagenológicas del linfoma muestran una afectación nodular múltiple que realza con el medio de contraste; mientras que en la enfermedad de Castleman hay una lesión dominante que puede acompañarse de múltiples ganglios circundantes (6). Aun así, el diagnóstico es netamente histológico. Otro diagnóstico diferencial puede ser el leiomioma, por la localización de la lesión y su patrón hipervascular, por lo general, estas lesiones tienen áreas de degeneración y necrosis y, en su mayoría, cursan con lesiones uterinas (7).

Los sarcomas tienen menos vasculatura y cursan con necrosis central, al igual que los hemangiopericitomas. Los tumores fibrosos solitarios son altamente vascularizados, su presentación en el retroperitoneo es poco común y tienen gran tamaño, con apariencia heterogénea por lesiones quísticas y áreas de necrosis (8). Los tumores carcinoides digestivos son altamente vascularizados con realce con el medio de contraste y generalmente están ubicados en el íleon distal y en el mesenterio, con afección de la submucosa (6). Los paragangliomas (feocromocitomas extraadrenales) son lesiones hipervasculares de tamaño heterogéneo con necrosis quística central, asociada a hipertensión (9).



Figura 1. Tomografía axial computarizada con medio de contraste de abdomen. Se ven múltiples adenopatías pericavas y periaórticas que realzan con el medio de contraste, sin afectación vascular.



Figura 2. Tomografía con medio de contraste de abdomen donde se identifica, en un corte axial, una adenopatía de gran tamaño, de localización retroperitoneal. Realza con el medio de contraste y se evidencia una zona hipodensa en su interior, secundaria a necrosis.



Figura 3. Tomografía con medio de contraste de abdomen. Persiste la lesión retroperitoneal que se extiende distal a la bifurcación aortiliaca. Es hiperperitoneal. Es hiperdensa con áreas de menor coeficiente de atenuación en su interior.

El tratamiento se lleva a cabo con quimioterapia en pacientes sin infección por VIH, con remisiones completas tras administración de bajas dosis de agentes alquilantes (10). Los pacientes VIH positivos con formas agresivas de la enfermedad pueden ser tratados con etopósido oral (2). La respuesta al tratamiento y las remisiones de la enfermedad se determinan con seguimiento tomográfico.

Conclusión

La enfermedad de Castleman es un trastorno proliferativo multicau-sal, con un espectro variado de presentación según las características del paciente y su condición basal. La presentación de la enfermedad varía desde la forma localizada asintomática hasta la forma multicén-trica con pérdida de peso, astenia, adinamia, fiebre, entre otros. Los estudios imagenológicos con hallazgos de adenopatías de gran tamaño, localizadas o diseminadas, pueden sugerir el diagnóstico; pero tienen un gran espectro de posibles patologías causantes. Por ello el método que proporciona un diagnóstico definitivo es el estudio histológico de la lesión.

Referencias

1. Ye B, Gao SG, Li W, et al. A retrospective study of unicentric and multicentric Castleman's disease: a report of 52 patients. *Med Oncol*. 2010;27:1171-8.
2. Scott D, Cabral L, Harrington WJ Jr. Treatment of HIV-associated multicentric Castleman's disease with oral etoposide. *Am J Hematol*. 2001;66:148-50.
3. Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer*. 1972;29:670-83.
4. Libson E, Fields S, Strauss S, et al. Widespread Castleman disease: CT and US findings. *Radiology*. 1988;166:753-5.
5. Kim TJ, Han JK, Kim YH, et al. Castleman disease of the abdomen: imaging spec-trum and clinicopathologic correlations. *J Comput Assist Tomogr*. 2001;25:207-14.
6. Poole PS, Chang EY, Santillan CS. Case 172: Retroperitoneal Castleman disease (hyaline vascular type). *Radiology*. 2011;260:601-5.
7. Fasih N, Prasad Shanbhogue AK, Macdonald DB, et al. Leiomyomas beyond the uterus: unusual locations, rare manifestations. *Radiographics*. 2008;28:1931-48.
8. Vossough A, Torigian DA, Zhang PJ, et al. Extrathoracic solitary fibrous tumor of the pelvic peritoneum with central malignant degeneration on CT and MRI. *J Magn Reson Imaging*. 2005;22:684-6.
9. Zhou LP, Zhang B, Peng WJ, et al. Imaging findings of Castleman disease of the abdomen and pelvis. *Abdom Imaging*. 2008;33:482-8.
10. Bowne WB, Lewis JJ, Filippa DA, et al. The management of unicentric and mul-ticentric Castleman's disease: a report of 16 cases and a review of the literature. *Cancer*. 1999;85:706-17.

Correspondencia

María Clara Ortiz Sierra
Carrera 46 No.23 sur-66, apto. 401
Medellín, Colombia
mariaclara104@hotmail.com

Recibido para evaluación: 12 de octubre de 2011
Aprobado para publicación: 30 de marzo de 2012