

Enfermedad de Castleman retroperitoneal. Dilema diagnóstico

Edmundo Ramírez Corona,* Lilia Hernández Nava,** Alejandro Constantino Hernández,***
José Luis Tapia Cerda,**** Jaqueline Joubert*****

RESUMEN

En la evaluación de un enfermo el diagnóstico diferencial puede constituir un reto, se presenta el caso de un paciente con masa retroperitoneal que por sus características poco comunes constituyó un dilema. El resultado histopatológico fue de enfermedad de Castleman, se presenta en este caso su abordaje y una revisión de la literatura de dicha lesión en presentación retroperitoneal.

Palabras clave: Enfermedad de Castleman, masa retroperitoneal.

ABSTRAC

To make a differential diagnosis allways constitutes a challenge, we present the case of a retroperitoneal mass of little common characteristics that constituted a dilemma. The histopatologic result was, Castleman disease, we report this case its boarding and a literature review of this disease in retroperitoneal presentation.

Key words: Castleman disease, retroperitoneal mass.

INTRODUCCIÓN

Los tumores benignos del retroperitoneo son poco frecuentes, en ocasiones pueden constituir un dilema diagnóstico. Representan 20% de los tumores retroperitoneales primarios, en los que se incluyen los derivados de la glándula suprarrenal, lipomas, leiomiomas, linfangiomas, xantogranulomas, ganglioneuromas, neurofibromas, feocro-

mocitomas extraadrenales, quistes retroperitoneales y remanentes del conducto urogenital.¹

La enfermedad de Castleman identificada por primera vez por su autor en mediastino y confundido con timoma,² ha sido descrita en localizaciones torácica,³⁻⁵ mediastinal, supraclavicular, cervical,^{6,7} inguinal,⁸ axilar,⁹ mesentérico, hipogástrica¹⁰ y del retroperitoneo,¹¹⁻¹³ entre otras. Aún que la etiología es desconocida, se postula que representa una

* Urólogo adscrito al Hospital General "Vasco de Quiroga" ISSSTE. Morelia, Michoacán. ** Jefa del Departamento de Patología. H.G. "Vasco de Quiroga". *** Coordinador de Cirugía General. H.G. "Vasco de Quiroga". **** Jefe de Urología. H.G. "Vasco de Quiroga". ***** Radióloga adscrita al H.G. "Vasco de Quiroga".

reacción inflamatoria hiperplásica linfoide a estimulación crónica antigénica.⁴ La edad de presentación es variada y se ha descrito en niños en quienes puede representar una etapa temprana de enfermedad o sugerir un desorden linfoproliferativo benigno.¹⁴ Se expone el siguiente caso que constituyó un dilema diagnóstico, su presentación, estudio y tipo de lesión, que como en otros casos se corroboró sólo por el estudio histopatológico.

CASO CLÍNICO

Masculino de 74 años de edad con antecedentes de úlcera perforada intestinal hace 15 años. Resección transuretral de próstata por enfermedad benigna hace cinco años, y en enero de 2003 cirugía de cuello asociada a drenaje de absceso periodontal. Portador de marcapaso definitivo hace dos años por enfermedad del nodo.

Inicia desde hace seis meses con deterioro del estado general, astenia, adinamia, anorexia, periodos de hipotensión ortostática moderada e incapacitante de pocos minutos.

A la exploración física peso de 70 kilos, talla de 1.75 m. Tensión arterial 120/80 mm Hg. Frecuencia cardíaca 70 por minuto. Temperatura 37 °C. Frecuencia respiratoria de 18 por minuto. Se palpa en abdomen superior izquierdo, masa firme, de aproximadamente 20 cm no móvil y de bordes definidos, adherida a planos profundos. No hay dolor a la palpación media y profunda no se palpan ganglios axilares, inguinales ni supraclaviculares. Extremidades normales sin edema.

Estudios de apoyo diagnóstico: Placa simple de abdomen con imagen de masa definida superior izquierda redondeada de aproximadamente 20 cm, con calcificaciones en estrella en la parte media. La urografía excretora muestra dicha lesión con riñón izquierdo rechazado hacia abajo sin defectos de llenado en su sistema colector (*Figura 1*). El ultrasonograma muestra imagen redondeada de características sólidas con múltiples ecos en su interior. La tomografía axial computarizada (TAC) simple (*Figura 2*) muestra imagen redondeada de densidades sólidas 25 unidades Hounsfield (UH) que al contraste realzan las den-



Figura 1. Gran lesión redondeada superior izquierda con calcificaciones centrales en estrella que rechaza el riñón izquierdo hacia abajo.

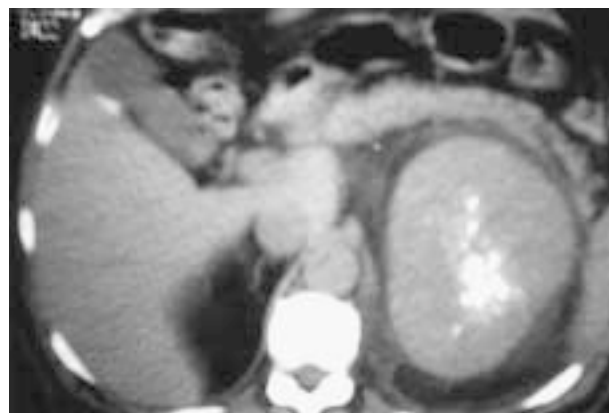


Figura 2. TAC abdominal simple muestra lesión bien delimitada, izquierda, de características sólidas y calcificaciones centrales.

sidades hasta 60 UH (*Figura 3*), ambos riñones sin alteraciones. Los estudios de laboratorio incluyeron: creatinina, electrolitos séricos, biometría hemática, dentro de parámetros normales.

Las pruebas de función suprarrenal, metanefrinas urinarias, ácido vanilmandélico, cortisol sérico y aldosterona normales.

Se somete a cirugía con diagnóstico preoperatorio de lesión sólida no funcionante de suprarrenal izquierda. Por incisión lumbar se accede entre la undécima y duodécima costales y se visualiza masa redondeada fija y con cápsula fibrosa muy vascularizada, la cual se extrae, ligando el pedículo vascular que se localizó medial y posterior.

El reporte de patología indica masa redondeada de 20 cm encapsulada de consistencia firme con zonas de hemorragia y calcificaciones en su interior (*Figura 4*). En los cortes histológicos se aprecian folículos linfoides gigantes con proliferación vascular marcada (*Figura 5*), donde los linfocitos de la zona del manto se ordenan de una manera concéntrica, son linfocitos maduros, alrededor de los centros germinales, los cuales muestran hialinización central y células dendríticas de aspecto hiperplásico. Un hallazgo distintivo de este caso es la calcificación en las paredes vasculares en los vasos centrofoliculares e interfoliculares. La conclusión diagnóstica fue enfermedad de Castleman de hialino vascular con calcificaciones múltiples.

COMENTARIO

La enfermedad de Castleman o hiperplasia linfoide gigante, como también se conoce, se ha dividido en varios tipos: el hialino vascular, el de células plasmáticas y mixto. Estos tipos, además, pueden tener un comportamiento localizado o

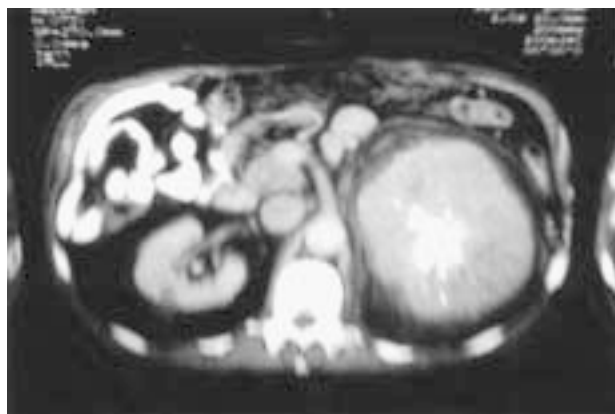


Figura 3. TAC abdominal muestra aumento de densidad de la lesión al contraste y quiste simple cortical renal derecho.

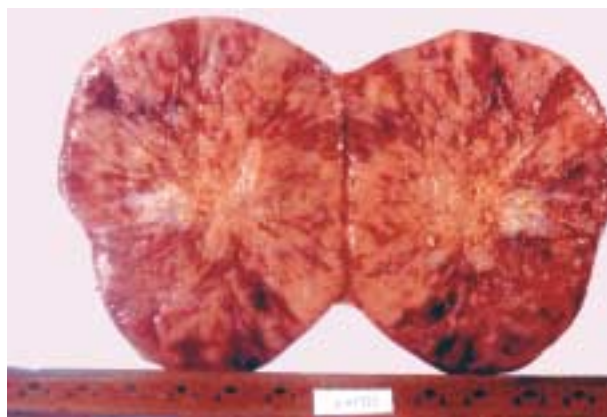


Figura 4. Pieza macroscópica de tumor retroperitoneal al corte mostró múltiples calcificaciones centrales y áreas de hemorragia.

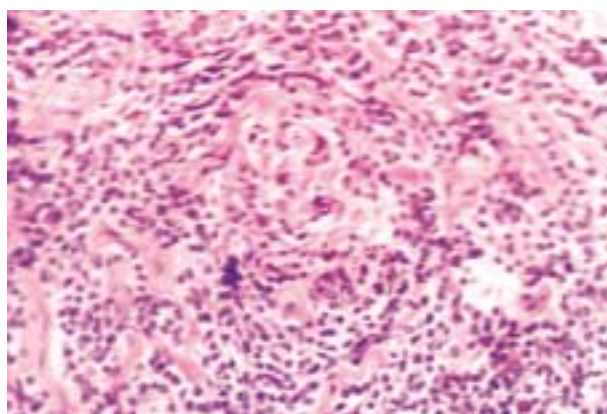


Figura 5. Imagen microscópica que muestra la hiperplasia folicular con proliferación vascular y hialinización central, así como acomodo concéntrico de los linfocitos.

multicéntrico. En el estudio de Herrada y cols.¹⁵ se realiza una evaluación de 15 enfermos en forma retrospectiva argumentando, como en otros reportes, que la cirugía con extirpación del tumor es la alternativa primaria de tratamiento. Esta modalidad puede ser la única necesaria en casos de lesiones solitarias, y que en la enfermedad multicéntrica constituye otro desorden anatomoclínico, que puede requerir del uso de prednisona y quimioterapia para modificar el pronóstico. Existe el reporte de un paciente tratado con éxito en la resolución de manifestaciones sistémicas usando talidomida.¹⁶ Los estudios de apoyo diagnósti-

co son muy útiles, la TAC demuestra lesiones de entre 5 a 20 centímetros redondeadas de consistencia firme, y en pocos casos con calcificaciones (20%), como el aquí expuesto. Se pueden presentar hasta tres diversos patrones: masa solitaria, masa infiltrativa dominante con linfadenopatía asociada o linfadenopatía difusa confinada a un compartimento. La imagen por resonancia magnética nuclear es similar a la obtenida por tomografía, precisa el sitio de la lesión y los manifiesta como tumores sólidos.⁴ La arteriografía demuestra que son tumores muy vascularizados que toman sus ramas de las lumbares o de la aorta.¹⁶ En últimos reportes se asocia la modalidad multicéntrica en casos de inmunosupresión, SIDA o VIH, amiloidosis, virus Epstein-Barr y Herpes-Virus tipo 8.^{16,18}

CONCLUSIÓN

A pesar de que los casos descritos de enfermedad de Castleman en el retroperitoneo son poco comunes,¹¹⁻¹³ es necesario tener en cuenta este diagnóstico de comportamiento benigno, que podrá resolverse con la extirpación de la lesión cuando es única. Los casos reportados en la literatura son de menor edad al aquí expuesto. La evolución del paciente a más de un año de su cirugía es satisfactoria y con calidad de vida aceptable. Consideramos recomendable tener en mente esta posibilidad diagnóstica en casos similares.

REFERENCIAS

1. Smith RB. Surgical management of retroperitoneal tumors. In: Crawford ED, Borden TA (Eds.). Genitourinary cancer surgery. Sect. IV. Chapt. 12. Philadelphia: Lea and Febiger; 1982, p. 115.
2. Castleman B, Towne VW. Case records of the Massachusetts General Hospital, case 40001. *N Engl J Med* 1954; 250: 26.
3. Johkoh T, Muller NL y cols. Intrathoracic multicentric Castleman disease: CT findings in 12 patients. *Radiology* 1998; 209(2): 477-81.
4. McAdams HP, Rosado-de-Christenson M, et al. Castleman disease of the thorax: radiologic features with clinical and histopathologic correlation. *Radiology* 1998; 209(1): 221-8.
5. Buckley J, Shaw PJ, Cartledge JD. Multicentric plasma cell variant Castleman's disease mimicking intrapulmonary malignancy. *Sex Trans Inf* 2002; 78(4): 304-6.
6. Kurokawa T, Suxuki S, Kawaguchi K. Castleman disease presenting with ophthalmic signs and symptoms. *Am J Ophthalmol* 1999; 128(1): 114-6.
7. Catalano F, Serra M, Scilletta S. Castleman disease: a clinical case report. *Ann Ital Chir* 1999; 70(6): 941-2.
8. Dargent JL, Delplace J, Roufosse C. Development of a calcifying fibrous pseudotumor within a lesion of Castleman disease, hyaline-vascular subtype. *J Clin Pathol* 1999; 52(7): 547-9.
9. Bui-Mansfield LT. Angiofollicular lymphoid hiperplasia (Castleman disease) of the axial. *Am J Roentgenol* 2000; 174(4): 1060.
10. Meador TL, McLarney JK. CT features of Castleman disease of the abdomen and pelvis. *Am J Roentgenol* 2000; 175(2): 115-18.
11. Takihara H, Yamakawa G, Baba Y. Castleman disease: unusual retroperitoneal location indistinguishable from malignant tumor in preoperative angiographic appearance. *Urology* 1993; 41(2): 162-4.
12. Irsutti M, Paul JL, Selves J. Castleman disease: CT and MR imaging features of a retroperitoneal location in association with paraneoplastic pemphigus. *Eur Radiol* 1999; 9(6): 1219-21.
13. Okada S, Maeta H, Maeba T. Castleman disease of the pararenal retroperitoneum: report of a case. *Surg Today* 1999; 29(2): 178-81.
14. Perez N, Bade-Meunier B, Roy CC. Paediatric Castleman disease: report of seven cases and review of the literature. *Eur J Pediatr* 1999; 158(8): 631-7.
15. Herrada J, Cabanillas F, Rice L. The clinical behavior of the localized and multicentric Castleman disease. *Ann Intern Med* 1998; 128: 657-62.
16. Fa-Chti Lee, Merchant H. Alleviation of systemic manifestations of multicentric castleman's disease by thalidomide. *Am J Hematol* 2003; 73: 48-53.
17. Joseph N, Vogelzang RL, Hidvegi D. Computed tomography of retroperitoneal Castleman disease (plasma cell type) with sonographic and angiographic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 1985; 9(3): 570-2.
18. Caussinus E, Delson G, Brousset P. Simultaneous occurrence of Epstein-Barr virus associated Hodgkin's disease and HHV-8 related multicentric Castleman's disease: a fortuitous event. *J Clin Pathol* 2001; 54(10): 790-1.