

# Enfermedad de Castleman de localización peripancreática

Isabelle Sharmiasvili de Nieto,\* Alejandro Garrido Sánchez\*\*

## RESUMEN

La enfermedad de Castleman es un proceso linfoproliferativo raro que se caracteriza por el crecimiento de tumores de tejido linfático. Esta enfermedad se manifiesta con mayor frecuencia en el mediastino, estómago y cuello. Hay cuatro tipos histológicos: el vascular hialino, el de células plasmáticas, el multicéntrico sin otra especificación y la enfermedad de Castleman asociada a herpes virus 8. **Caso clínico:** Una mujer de 38 años acude a nuestra consulta por molestias epigástricas de un año de evolución. Tomografía computarizada abdominal: páncreas pseudonodular con adenopatías retroperitoneales, mesentéricas y pélvicas. En la resonancia magnética nuclear se observa una tumoración de aproximadamente 4 cm adyacente a la rodilla duodenal. Se procede a intervención quirúrgica programada realizando laparotomía subcostal derecha durante la cual se extirpa tumoración retroperitoneal adherida a la cabeza del páncreas. La paciente evoluciona favorablemente y en el seguimiento permanece asintomática. La anatomía patológica de la biopsia transoperatoria y de la pieza quirúrgica mostraron tejido pancreático en continuidad con tejido linfóide con lesiones de la enfermedad de Castleman tipo vascular hialino. **Discusión:** Según la literatura revisada la única opción curativa de la enfermedad de Castleman tipo vascular hialino, al igual que en nuestro caso, es la resección quirúrgica total de la lesión y de sus adenopatías.

**Palabras clave:** Enfermedad de Castleman, localización peripancreática.

**Nivel de evidencia:** IV

## Castleman disease of peripancreatic localization

## ABSTRACT

Castleman disease is a rare linphoproliferative disorder characterized by growth of lymphatic tissue tumors. Most frequently, the Castleman disease is found in the mediastinum, stomach and neck. There are four histological types: vascular hyaline type, plasmatic cell type, and recently discovered multicentric type not otherwise specified and Castleman disease associated to herpes virus 8. **Clinical case:** 38 years old woman arrives to our hospital with epigastralgia which has been present for a year. Abdominal computerized tomography: pancreatic head with pseudonodular formation, and prominent adenopathies at retroperitoneal, mesenteric and pelvic zone. Magnetic resonance imaging: pancreatic tumor of approximately 4 cm, adjacent to the duodenal knee with different diagnostic possibilities. The surgery was performed by right subcostal laparotomy, in which the tumoration adjacent to pancreatic tissue was completely removed. Patient evolved favorably, and at the monitoring stayed asymptomatic. Transoperative biopsy of the pathological anatomy and of the surgical piece showed pancreatic tissue in continuity with lymphoid tissue with Castleman disease, vascular hyaline type. **Discussion:** According to the consulted bibliography and our case the only curative treatment in vascular hyaline type of Castleman disease is surgical removal of the lesion and its adenopathies.

**Key words:** Castleman disease, peripancreatic localization.

**Level of evidence:** IV

\* Cirujana General, Cirujana Mastóloga. Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España. Hospital ABC, México, D.F.

\*\* Anestesiólogo. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

Recibido para publicación: 17/06/2015. Aceptado: 16/11/2016.

Correspondencia: Dra. Isabelle Sharmiasvili de Nieto

Centro Médico ABC, Observatorio. Sur 136 Núm. 116, Consultorio 313, Col. Las Américas, 01120, Álvaro Obregón, Ciudad de México, México.  
Tel. 55 5272 3584  
E-mail: docsharm@gmail.com

## Abreviaturas:

EC = Enfermedad de Castleman.  
TC = Tomografía computarizada.  
RMN = Resonancia magnética nuclear.  
PAAF = Punción aspiración con aguja fina.  
VIH = Virus de inmunodeficiencia humana.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:  
<http://www.medigraphic.com/analesmedicos>

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Castleman (EC) es un proceso linfoproliferativo raro descrito por el Dr. Benjamín Castleman en 1956.<sup>1</sup> Es una de las causas más frecuentes de linfadenopatías no neoplásicas. Se trata de un desorden proliferativo policlonal que afecta la arquitectura normal de los ganglios linfáticos. Puede aparecer en ambos sexos y en cualquier edad. Es una enfermedad muy rara y la información sobre su epidemiología e incidencia es escasa. La EC se manifiesta con mayor frecuencia en el mediastino, estómago y cuello. Los sitios menos comunes incluyen axila, pelvis y páncreas.<sup>2</sup> Existen tres tipos de clasificación: la antigua o morfológica, la reciente o histopatológica

y la tercera publicada en 2011 que combina las dos características descritas anteriormente.<sup>3</sup> De acuerdo con la clasificación morfológica hay formas unicéntricas y multicéntricas (*Cuadro I*). Sin embargo, la clasificación histopatológica nos da cuatro tipos histológicos: el vascular hialino, el de células plasmáticas, el multicéntrico sin otra especificación y la EC asociada a herpes virus 8 descubierta recientemente.<sup>4,5</sup> La tercera o la más reciente clasificación es la más compleja porque incluye la centricidad en su clasificación y excluye a los pacientes con VIH.<sup>3,6</sup>

La forma tipo vascular hialino casi siempre se presenta como enfermedad localizada y por lo regular se resuelve con tratamiento quirúrgico, el resto de los tipos se ha visto asociado a otras enfermedades como el síndrome POEMS (polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, proteína M, *skin*), depósitos de amiloide, plasmocitoma, linfoma folicular o de Hodgkin, linfomas no Hodgkin y también a pacientes con infección por VIH, sarcoma de Kaposi y microangiopatía trombótica renal, entre otras.<sup>5</sup> Por todo lo anterior el tratamiento de estos tipos de EC es multidisciplinario, incluye quimioterapia, radioterapia, medicamentos antivirales, esteroides e inmunosupresores.<sup>3,5-9</sup>

### CASO CLÍNICO

Se presenta un caso de EC de localización peripancreática tipo vascular hialino (hamartoma linfoide). Se trata de una mujer de 38 años con antecedentes de hipotiroidismo en tratamiento y con pielonefritis aguda quien desde hace cuatro meses acude al consultorio por molestias epigástricas de un año de evolución. Se le practicaron estudios de gastroscopia, química sanguínea, biometría hemática, coagulación, Rx abdominal y de tórax y todos resultaron normales. Los estudios de serología de VIH y hepatitis B y C dieron negativo. En el ultrasonido abdominal se visualizó una tumoración retroperitoneal localizada entre la vesícula biliar y la segunda porción duode-

nal, por delante de la vena cava. La masa de dicha tumoración se observó muy bien definida, ovoidea e hipoeoica, de forma homogénea de aproximadamente 49 x 26 x 34 mm con flujo vascular en su interior.

Al observar estas condiciones se decidió hacer una resonancia magnética nuclear (RMN) y tomografía nuclear computarizada abdominal (TC). La TC abdominal en cortes de 8 x 12 x 6 mm de espesor reveló páncreas pseudonodular con cabeza prominente, adenopatías retroperitoneales, mesentéricas y pélvicas. El resto de la exploración resultó normal (*Figura 1*).

La RMN describió una tumoración de aproximadamente 4 cm, adyacente a la rodilla duodenal, bien delimitada, aparentemente no infiltraba las estructuras adyacentes y con diferentes posibilidades diagnósticas (*Figura 2*). Se recomendó punción aspiración con aguja fina (PAAF) o endoscopia con biopsia.

El equipo de cirujanos tratantes decidió proceder a la intervención quirúrgica definitiva con laparotomía subcostal derecha y hacer la biopsia transoperatoria, cuyo resultado fue la EC tipo vascular hialino (hamartoma linfoide). Se optó por una tumorectomía de la masa retroperitoneal adherida a la cabeza del páncreas y sutura del tejido pancreático restante. Se mandó la pieza quirúrgica al examen definitivo anatomopatológico (*Figura 3*) que confirmó el diagnóstico transoperatorio. El procedimiento realizado se consideró curativo dadas las características histopatológicas de la pieza estudiada y sin necesidad de más intervenciones quirúrgicas o tratamientos, sólo revisiones periódicas. Tras la cirugía la paciente evolucionó favorablemente y se dio de alta a los 10 días. El Servicio de Cirugía General remitió a la paciente



**Figura 1.** Tomografía abdominal computarizada. Páncreas pseudonodular con cabeza prominente. Adenopatías retroperitoneales, mesentéricas o pélvicas.

**Cuadro I.** Clasificación combinada según la centricidad de la Enfermedad de Castleman.

	Unicéntrica	Multicéntrica
Subtipo patológico	Predominante hialino-vascular	Células plasmáticas
Síntomas sistémicos	Raros	Comunes
Infección por VIH	Generalmente negativa	Generalmente positiva
Tratamiento	Quirúrgico/radioterapia	Quimioterapia
Pronóstico	Favorable	Pobre

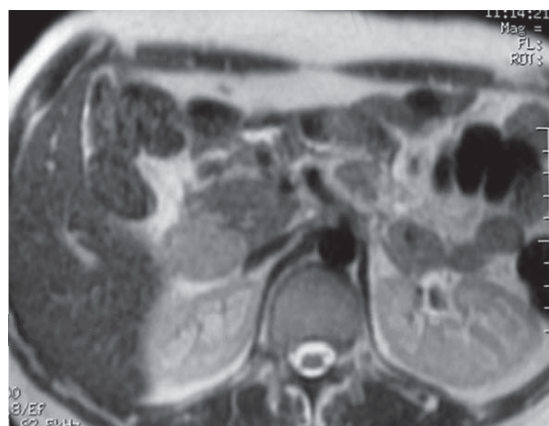
al Área de Hematología para la biopsia de la médula ósea que resultó normocelular sin alteraciones histológicas, con representación normal de las tres series, sin detección de granulomas ni focos de necrosis y con inmunofenotipo normal.

Se realizaron las TC abdominales postoperatorias de control a 3, 6 y 9 meses, en las que se observaron cambios postquirúrgicos abdominales y adenopatías cervicales y axilares sin variación del tamaño en comparación con la TC anterior y con pruebas sanguíneas normales.

Después de 24 meses postoperatorios la paciente se mantuvo asintomática y en buen estado general.

### DISCUSIÓN

Los doctores Castleman y Towne describieron en 1956 una masa de localización mediastínica de ca-



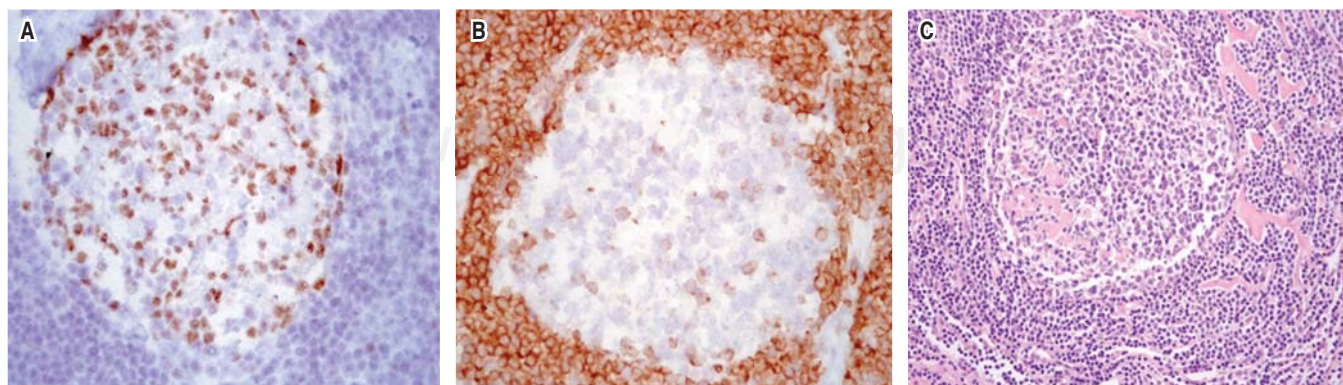
**Figura 2.** Resonancia magnética nuclear abdominal. Tumoración de 4 cm que contacta con la rodilla duodenal y la cabeza pancreática y provoca compresión de estructuras adyacentes sin invasión de estructuras vasculares que sugieran agresividad.

rácter benigno que se asemejaba a un timoma.<sup>1</sup> La enfermedad descrita conocida habitualmente con el nombre de EC también se le conoce con otros nombres como hiperplasia angiofolicular de nodos linfáticos, tumor de Castleman, linfoma benigno gigante, hamartoma de los linfoides o hiperplasia gigante de los nodos linfáticos. La EC es un conjunto de entidades que incluye el crecimiento de tumores del tejido linfático. Aparece por igual en hombres y mujeres,<sup>1,2</sup> aunque recientes publicaciones señalan que según el tipo de EC hay predisposición por sexo y edad.<sup>3,6</sup>

Hasta el día de hoy se desconoce la etiopatología exacta de la EC, pero todas las investigaciones apuntan a una defectuosa inmunorregulación que deriva en la proliferación excesiva de linfocitos B y células plasma en lóbulos linfáticos, procesos autoinmunes, inmunodeficiencia e inflamación crónica de bajo grado. La localización más frecuente de la EC se presenta en el mediastino, estómago y cuello.<sup>6,10-13</sup> Los sitios menos comunes incluyen axila, pelvis y páncreas tal como lo indican en sus publicaciones Debatin et al.<sup>10</sup> como es el caso de nuestra paciente con la enfermedad peripancreática.

Existen cuatro tipos histológicos según la publicación de Cronin et al<sup>4</sup> en 2009:

- A) El tipo vascular hialino es el que se manifiesta con más frecuencia, en alrededor de 90% de los casos.<sup>5</sup> La mayoría de éstos son asintomáticos y localizados o pueden desarrollar crecimientos no cancerosos en los nódulos linfáticos. La mayor parte (70%) se sitúa a nivel del mediastino.
- B) El tipo de células plasmáticas (en menos de 10% de los casos) suele presentarse como forma localizada entre 9 y 24% y en su gran mayoría como forma multicéntrica, se asocia a manifestaciones



**Figura 3.** Anatomía patológica. A. Tejido pancreático en continuidad con tejido linfóide. B y C. Lesiones de tipo vascular e hialino de enfermedad de Castleman.

sistémicas como fiebre, pérdida de peso, erupciones de la piel, anemia hemolítica e hipergammaglobulinemia. También se ve asociado al síndrome de POEMS, por todo lo anterior tiene un peor pronóstico que el de tipo vascular hialino, pero mejor que el de la EC asociada a herpes virus 8.

C) La EC de tipo multicéntrico sin otra especificación se diagnostica mediante diagnosis diferencial y descarte. Es una entidad casi siempre multicéntrica muy parecida al tipo de células plásticas, pero sin asociación al herpes virus 8. Tiene manifestaciones sistémicas como polineuropatías, organomegalias, endocrinopatías, etc. Todo esto se traduce en un peor pronóstico de dicho tipo que la variedad localizada.<sup>6-9</sup>

D) Es un tipo de EC asociado a herpes virus 8 y casi en su totalidad se da en pacientes con VIH. Frecuentemente va asociado a otras enfermedades tipo linfomas o sarcomas, por ejemplo Kaposi con un mal pronóstico.

Esta clasificación se asemeja a la publicación de Talat y Schultz en 2011, quienes revisaron 416 casos de pacientes VIH negativos, basándose en la información obtenida de 1,791 artículos a nivel mundial. Las conclusiones derivadas de dicha publicación son sólidas, pero complejas teniendo en cuenta la muestra presentada, los artículos revisados y la inclusión de la centricidad a la clasificación. Se trata de uno de los estudios publicados con más pacientes hasta la fecha. Los autores diferencian los pacientes VIH - y VIH + y clasifican a los primeros en: a) I-EC de tipo unicéntrico vascular hialino, b) II-EC de tipo unicéntrico de células plasmáticas, o EC de celularidad mixta, o EC de tipo multicéntrico vascular hialino, c) III-EC de tipo multicéntrico de células plasmáticas y a los pacientes VIH + los colocan en clase IV con enfermedad multicéntrica.<sup>3</sup> Por su complejidad dicho estudio sigue causando cierta controversia.

En conclusión, la EC debe incluirse en el diagnóstico diferencial de cualquier masa retroperitoneal solitaria, heterogénea e hipervascular. La detección de la EC en cualquier área del cuerpo debe ser seguida de un examen por imágenes completo y de pruebas exhaustivas de laboratorio con el objeto de descartar la posibilidad de un tipo multicéntrico de la enfermedad y la coexistencia de un linfoma.<sup>6,8-13</sup>

## CONCLUSIÓN

La enfermedad se manifestó como una masa retroperitoneal de localización peripancreática que provoca-

ba dificultades tanto diagnósticas como terapéuticas, ya que representa una ubicación inusual de una patología poco frecuente. Según la bibliografía revisada y nuestra experiencia, el tratamiento óptimo en caso de la EC localizada es la resección completa de la masa y de las adenopatías adyacentes con preservación de los tejidos circundantes. Es preciso realizar controles anuales tras la cirugía para descartar recidivas locales. La EC es una entidad rara que a pesar de su baja incidencia hay que tenerla en cuenta en caso de masas retroperitoneales e incluirla en el diagnóstico diferencial de lesiones descubiertas en retroperitoneo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma. *Cancer*. 1956; 9 (4): 822-830.
2. 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 (3): 706-717.
3. Talat N, Schulte KM. Castleman's disease: systematic analysis of 416 patients from the literature. *Oncologist*. 2011; 16 (9): 1316-1324.
4. Cronin DM, Warnke RA. Castleman disease: an update on classification and the spectrum of associated lesions. *Adv Anat Pathol*. 2009; 16 (4): 236-246.
5. Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK. Castleman disease: the great mimic. *Radiographics*. 2011; 31 (6): 1793-1807.
6. Zapata-Bonilla SA, López-Vargas R, Scherling-Ocampo AA, Morales-Leyte AL, García-Ilizaliturri L. Enfermedad de Castleman Multicéntrica tipo hialino-vascular en paciente inmunocompetente. *Gac Méd Méx*. 2015; 151 (5): 648-654.
7. Peterson BA, Frizzera G. Multicentric Castleman's disease. *Semin Oncol*. 1993; 20 (6): 636-647.
8. Casper C. The aetiology and management of Castleman disease at 50 years: translating pathophysiology to patient care. *Br J Haematol*. 2005; 129 (1): 3-17.
9. Waterston A, Bower M. Fifty years of multicentric Castleman's disease. *Acta Oncol*. 2004; 43 (8): 698-704.
10. Debatin JF, Spritzer CE, Dunnick NR. Castleman disease of the adrenal gland: MR imaging features. *AJR Am J Roentgenol*. 1991; 157 (4): 781-783.
11. Johkoh T, Müller NL, Ichikado K, Nishimoto N, Yoshizaki K, Honda O et al. Intrathoracic multicentric Castleman disease: CT findings in 12 patients. *Radiology*. 1998; 209 (2): 477-481.
12. Bonini C, Boretti JJ, Villavicencio R, Oxilia H, Costamagna C, Ferrer J et al. Enfermedad de Castleman de localización retroperitoneal (peripancreática): hallazgos imagenológicos. *Rev Argent Radiol*. 2003; 67 (4): 377-383.
13. Mondragón J, Jiménez P, Alvaradi R, Páez C, Gallego J. Enfermedad de Castellana peripancreática. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Acta Padiatr Mex*. 2005; 26 (2): 96-99.