

Enfermedad de Castleman unicéntrica paraadrenal

María Virginia Bürgesser,* Diego Camps,** Patricia Calafat,* Ana Diller*

RESUMEN

La enfermedad de Castleman puede definirse como una hiperplasia ganglionar reactiva distintiva. Se reconocen dos entidades, una forma unicéntrica que se presenta como una masa solitaria y otra forma multicéntrica que se presenta con síntomas sistémicos, afectación multifocal y se asocia con otras enfermedades. Presentamos el caso de una mujer de 40 años, quien consultó por aumento de cifras tensionales. El examen físico y los estudios de laboratorio no mostraron hallazgos positivos. Se solicitó una TAC abdominal, donde se reconoció una lesión nodular, isodensa, de 18 mm de diámetro en la glándula suprarrenal derecha. Se realizó adrenalectomía cuyo informe histopatológico reveló enfermedad de Castleman, tipo predominante hialino vascular, en ganglio linfático adyacente a la glándula suprarrenal. La paciente evolucionó favorablemente. La localización retroperitoneal de la enfermedad de Castleman unicéntrica se ha reportado muy pocas veces, con escasa frecuencia en la zona paraadrenal. Su origen se desconoce. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico, la cirugía es curativa, la supervivencia de los pacientes a cinco años es de casi el 100%, y las recidivas son muy raras. Esta enfermedad puede presentarse como una masa retroperitoneal, imitando otros padecimientos más frecuentes.

Palabras claves: enfermedad de Castleman, ganglio linfático, retroperitoneo.

ABSTRACT

Castleman's disease can be defined as a distinctive reactive lymph node hyperplasia. Its has two entities, an unicentric form characterized as a solitary mass and a multicentric form which usually presents with systemic symptoms, multifocal compromise and association to other diseases. We report the case of a 40-year-old woman who complained due to increments of blood pressure. Physical examination and laboratory didn't have positive findings. An abdominal computed tomography was performed, where a nodular lesion, isodense, of 18 mm in diameter was recognized in the right adrenal gland. Adrenalectomy was performed. The pathology report informed Castleman disease, hyaline vascular type in lymph node adjacent to adrenal gland. Retroperitoneal unicentric Castleman's disease has been reported infrequently in paraadrenal area. Its etiology is unknown. Its final diagnosis is pathological, surgery is curative, survival of patients at 5 years is almost 100%, and recurrences are very rare. In conclusion, we emphasize that this disease can present as a retroperitoneal mass, mimicking other more common diseases.

Key words: Castleman disease, lymph node, retroperitoneum.

La enfermedad de Castleman puede definirse como una hiperplasia ganglionar reactiva distintiva. Desde el punto de vista clínico se reconocen dos entidades dentro de la enfermedad. 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, afectación multifocal y se asocia con otras enfermedades.¹⁻³ Comunciamos el caso de una mujer de 40 años, a quien se le realizó el diagnóstico de enfermedad de Castleman unicéntrica en una masa paraadrenal.

REPORTE DE CASO

La paciente, de 40 años de edad, acudió a la consulta por episodios de cefalea, sudoración, opresión precordial, náuseas y diarrea, acompañados de aumento de las cifras tensionales. Como antecedentes personales, destacan hipertensión esencial diagnosticada cuatro años atrás, asma, histerectomía por leiomiomatosis y amigdalectomía en la infancia. El examen físico reveló una paciente ansiosa, sin otros hallazgos positivos. Se le realizaron análisis de laboratorio, cuyos resultados fueron normales, fue

* Servicio de Patología, Hospital Privado de Córdoba, Córdoba, Argentina.

** Cátedra de Química III, Facultad de Medicina, Universidad Católica de Córdoba, Córdoba, Argentina.

Correspondencia: Dra. María Virginia Bürgesser. Naciones Unidas 346, Barrio Parque Vélez Sarsfield, Córdoba, Argentina. CP X5016KEH. Correo electrónico: virburgesser@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Bürgesser MV, Camps D, Calafat P, Diller A. Enfermedad de Castleman unicéntrica paraadrenal. Patología Rev Latinoam 2011;49(Supl. 1):57-59.

VIH negativa. Se solicitó una TAC abdominal, donde se reconoció una lesión nodular, isodensa, de 18 mm de diámetro en la glándula suprarrenal derecha (Figura 1); la gammagrafía con metaiodobenzilguanidina marcada con I^{131} fue negativa y la resonancia nuclear magnética de la región cervical, el tórax y el abdomen no proporcionó mayores datos de importancia. A partir de ello se decidió efectuar una adrenalectomía derecha.

La pieza quirúrgica fue remitida al servicio de Anatomía Patológica, donde en el estudio microscópico se observó adyacente a la glándula suprarrenal una estructura ganglionar linfática donde se visualizaban centros germinales con vasos hialinizados centrales rodeados por linfocitos B dispuestos en forma concéntrica (Figuras 2 y 3); en la zona interfolicular se reconocieron vasos hipertróficos y engrosados con linfocitos T, células plasmáticas y macrófagos dispersos. Se informó como enfermedad de Castleman, tipo predominante hialino vascular, en el ganglio linfático adyacente a la glándula suprarrenal. La paciente evolucionó favorablemente, con remisión de los síntomas y sin evidencia de enfermedad dos años después del diagnóstico.

DISCUSIÓN

Los pacientes con enfermedad de Castleman unicéntrica tienen alrededor de 35 años de edad, sin predominio de sexo, y con afectación del mediastino (63%). La localización retroperitoneal de la enfermedad de Castleman

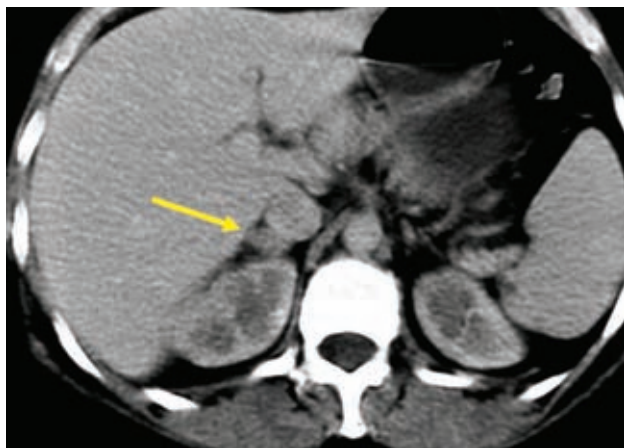


Figura 1. Fotografía de un corte tomográfico de cavidad abdominal, donde se evidencia una lesión nodular, isodensa, de 18 mm de diámetro en la glándula suprarrenal derecha.

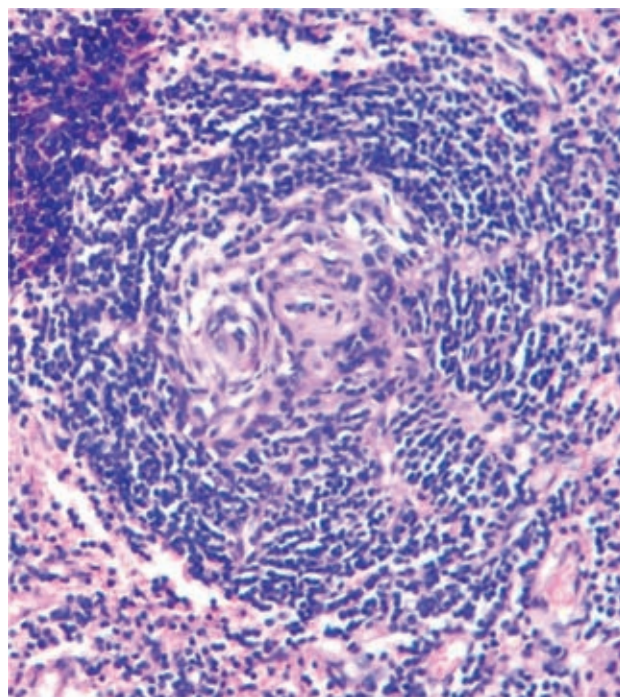


Figura 2. (H/E 40X) Microfotografía donde se observa folículo linfoide en cuyo centro se reconoce un vaso hipertrófico rodeado por linfocitos B dispuestos en forma concéntrica.

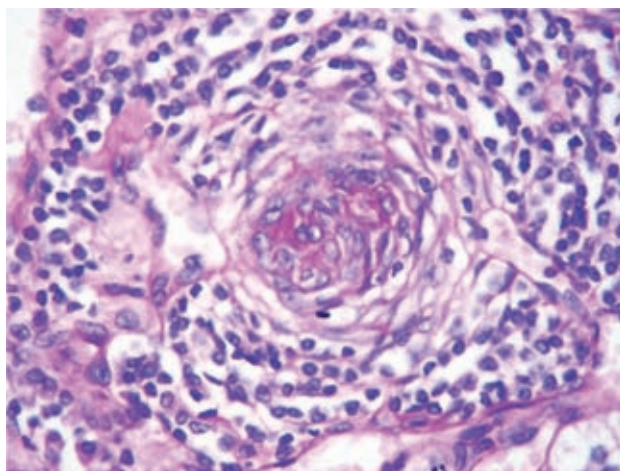


Figura 3. (Pas 40X) Microfotografía donde se observa el folículo linfoide en cuyo centro se reconoce un vaso hipertrófico realzado con la tinción.

unicéntrica se ha reportado muy pocas veces, con escasa frecuencia en la zona pararrenal.⁴ La enfermedad de Castleman unicéntrica 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 20% del total, entre las cuales encontramos a la enfermedad de Castleman unicéntrica.^{4,5}

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

Si bien los métodos de diagnóstico por imagen nos aportan datos de la localización y estructuras afectadas, 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 cinco 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 enfermedad

de Castleman unicéntrica de tipo hialino-vascular en una región muy rara; la extirpación del ganglio fue curativa, ya que todos los síntomas asociados desaparecieron.

La enfermedad de Castleman unicéntrica puede presentarse como una masa pararenal o paraadrenal, imitando otras afecciones más frecuentes, como un feocromocitoma o una neoplasia de las que debe diferenciarse. El diagnóstico definitivo y la curación se realizan sólo mediante la exéresis quirúrgica y el estudio histopatológico.

REFERENCIAS

1. Bowne WB, Lewis JJ, Filippa DA, Niesvizky R, et al. The management of unicentric and multicentric Castleman's disease: a report of 16 cases and a review of the literature. *Cancer* 1999;85:706-717.
2. Kardziej B, Hotzel B, Jachmann M. The angiofollicular lymph node hyperplasia Castleman - Casuistic and review of the literature. *Pneumologie* 2006;60:229-234.
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;29:178-181.
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;14:354-357.
7. Shahidi H, Myers JL, Kvale PA. Castleman's disease. *Mayo Clin Proc* 1995;70: 969-977.