

# Caso clínico

## Enfermedad de Castleman peripancreática Presentación de un caso y revisión de la literatura

Javier Anastacio Mondragón-García, Pedro Jiménez-Urueta  
Jorge Gallego-Grijalva, Samuel Castillo-Miranda, Mata Navarrete

Servicio de Cirugía Pediátrica del Centro Médico Nacional  
20 de Noviembre del ISSSTE, México DF. México

**Solicitud de sobretiros:** Dr. Javier Anastacio Mondragón García, Servicio de Cirugía Pediátrica  
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE, México, DF. México

### Resumen

**Introducción:** La Enfermedad de Castleman (EC) es un trastorno raro en niños, la sintomatología y los hallazgos radiológicos son inespecíficos, por lo que el diagnóstico es difícil, las características más comúnmente encontradas son la anemia microcítica hipocrómica y la hipergamaglobulinemia, el manejo consiste en la resección quirúrgica de los nódulos linfáticos.

**Presentación del caso:** Paciente femenino de 11 años de edad, la cual presento dolor y masa abdominal, fiebre, adenomegalias cervicales, submaxilares y esplenomegalia con presencia de anemia e hipergamaglobulinemia, inicialmente diagnosticada como tumor de cabeza de páncreas.

**Discusión:** Es muy rara la presencia de La Enfermedad de Castleman en la población pediátrica siendo aún más la presentación peripancreática. Este es el primer caso en un hospital de tercer nivel en el cual el diagnóstico inicial fue el de una tumoración de cabeza de páncreas llegando al diagnosticado y tratamiento definitivo a través de la resección quirúrgica.

**Palabras clave:** Enfermedad de Castleman; Hiperplasia linfoide peripancreática.

## A peripancreatic form in castleman disease Presentation of a case and review of the literature

### Abstract

**Introduction:** Castleman disease is a rare condition in children, the clinical and radiological findings are unspecific, that is why it's so difficult to diagnose. The most common findings are microcytic-hypochromic anemia and hipergamaglobulinemia. Treatment consist in surgical removal of the lymphatic nodules.



**Presentation case:** We present an 11 year old female, who started with abdominal pain, abdominal mass, fever, cervical and submaxilar lymphadenopathy, splenomegaly, anemia and hipergamaglobulinemia. Initially was diagnosed as a pancreatic head cancer.

**Discussion:** The diagnosis of a Castleman disease in the pediatric age group is rare, but it is even more a peripancreática presentation. This is the first case in a 3th level hospital, where the initial diagnosis was a tumor in the head of the pancreas and was diagnosed and given definitive treatment during surgical excision.

**Index words:** Castleman disease; Hyperplasia lymphoid peripancreática.

## Introducción

En 1950, Castleman, describe una enfermedad benigna de los nódulos linfáticos poco común en niños caracterizada por una hiperplasia de folículos linfoides,<sup>1-3</sup> es un ejemplo de los llamados desordenes linfoproliferativos atípicos.<sup>4</sup>

Aunque popularmente se conoce como Enfermedad de Castleman, esta entidad tiene muchos sinónimos incluyendo hiperplasia nodular linfoide gigante, hamartoma nodular linfoide, hiperplasia nodular linfoide mediastinal angiofolicular, Linfoma modular benigno e hiperplasia linfoide angiomatosa.<sup>5</sup>

## Objetivo

Presentación de un caso en el espacio retroperitoneal de la Enfermedad de Castleman, que semeja una tumoración en cabeza de páncreas.

## Reporte del Caso

Femenino de 11 años de edad, con un cuadro clínico de tres meses de evolución, caracterizado por la presencia de ataque al estado general, palidez de tegumentos, hiporexia, y fiebre no cuantificada que alterna con hipotermia, diaforesis vespertina-nocturna, dolor abdominal y pérdida de peso de dos Kg. durante el último mes.

Exploración física con presencia de adenopatías cervicales submaxilares, esplenomegalia, tumoración en epigastrio de consistencia sólida fija a planos profundos de siete a diez cm. de diámetro aproximadamente, no dolorosa.

Los datos de laboratorio reportan Biometría hemática con anemia y leucopenia (Hb 9 gr. y Hto 29%, leucocitos 3,300, S: 45% y Linf: 50%), Pruebas de funcionamiento hepático con TGO de 419UI, TGP 730UI, FA 273UI, BI 0.4mg/dl y BD.

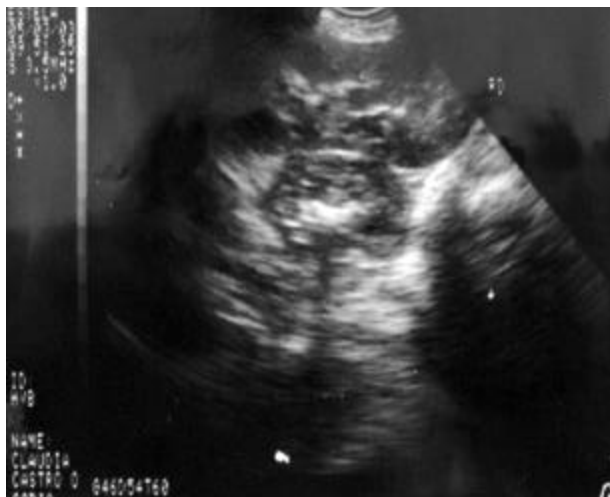


Figura 1. USG de abdomen

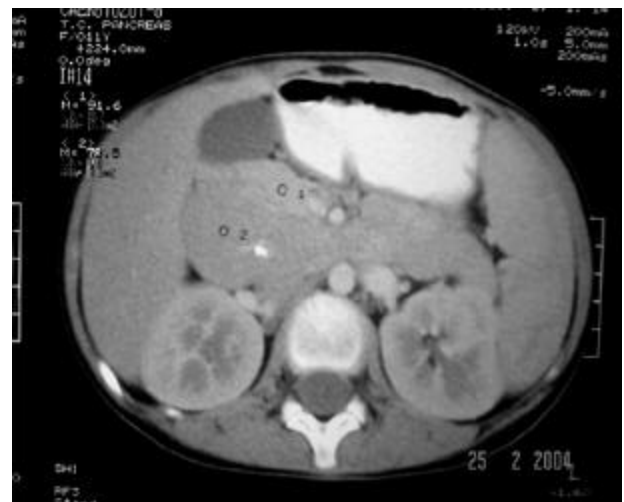
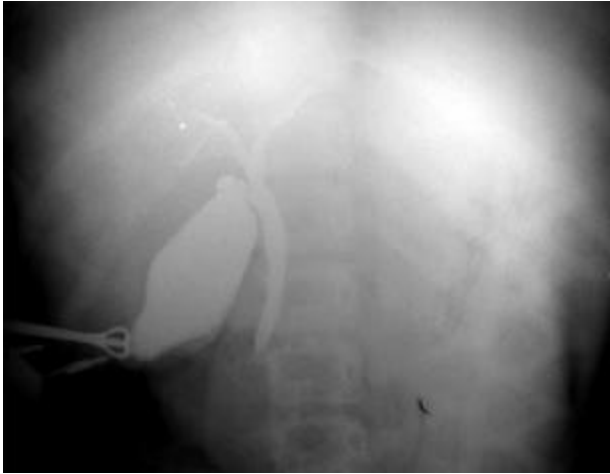
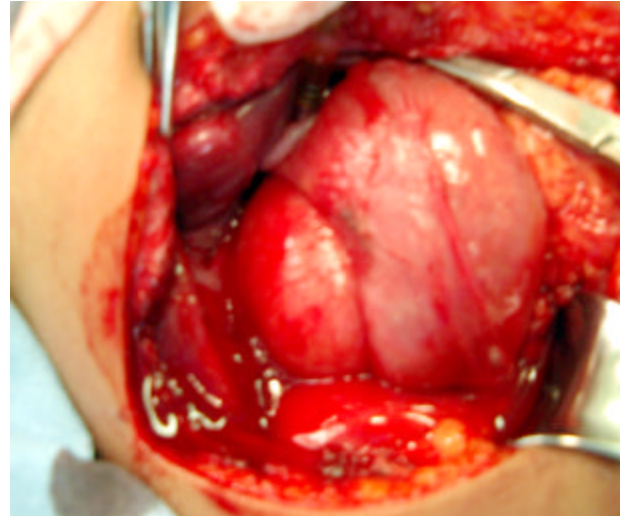


Figura 2. TAC abdominal





**Figura 3.** Colangiografía transoperatoria



**Figura 4.** Masa peripancreática y duodenal

0.3mg/dl, Hipergamaglobulinemia a expensas de IgG 4750 UI, TORCH, Perfil de hepatitis y pruebas para Vacilo Ebstein Barr negativos.

USG de abdomen con probable tumoración per renal derecha, (Fig. 1) por lo que se toma TAC de abdomen reportando tumoración de cabeza de páncreas que produce compresión de bulbo duodenal, vesícula biliar y polo superior de riñón derecho, de 5.2 x 4.8cm. (Fig. 2)

Se práctica laparotomía exploradora con colangiografía transoperatoria donde se observa una obstrucción de la vía biliar extrahepática, (Fig. 3) causada por una hiperplasia linfática gigante entre cabeza de páncreas y arcada duodenal de 8 x 5.5 x 3.8cm. (Fig. 4)

El diagnóstico anatomopatológico fue de Hiperplasia Linfoidea “Enfermedad de Castleman” del tipo vascular-hialino. (Fig. 5)

## Discusión

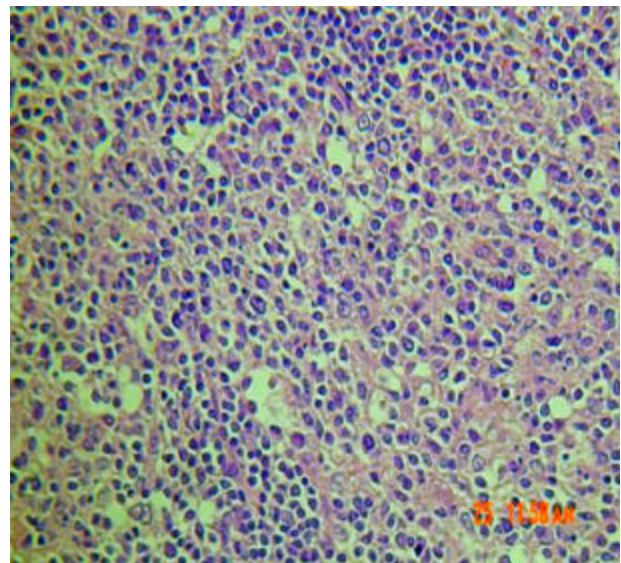
La Enfermedad de Castleman, es un desorden linfoproliferativo de etiología incierta que ocurre raramente en la población pediátrica. No hay predominancia en sexo o raza, aunque un ligero predominio del sexo femenino es reportado en la literatura.<sup>1</sup>

La edad promedio de presentación es a los 23.5 años de edad, aunque el rango de edad es amplio.<sup>6</sup>

Al momento del diagnóstico, la mayoría de los pacientes se encuentran sintomáticos, y el diagnóstico es de manera accidental durante el estudio del paciente por otra causa más frecuente, aunque los pacientes pueden tener una historia larga de una masa dolorosa.<sup>2</sup>

La enfermedad de Castleman puede ocurrir a lo largo de cualquier cadena linfática, pero el mediastino es la localización mas común con 70% de los casos,<sup>1</sup>

Los sitios extratoracicos reportados incluyen el cuello 40% (parótida), abdomen 12% (mesente-



**Figura 5.** Imágen histopatológica



rio, retroperitoneo-páncreas, glándula adrenal) y 4% a la axila.<sup>6-10</sup> Otros sitios muy raros los localizamos en pelvis, orbita, sistema nervioso central y músculo esquelético.<sup>11</sup>

La enfermedad esta caracterizada por un aumento de los nódulos linfáticos con características histológicas distintivas.

Tradicionalmente, ha sido dividido en dos tipos histológicos, el tipo vascular-hialino y el tipo de células-plasmáticas; sin embargo, una separación clara de las dos variantes no siempre es posible, ya que casos con características histológicas “mixtas han ocurrido”.<sup>11</sup>

El tipo vascular-hialino, es el más frecuente (90% de los casos), esta caracterizado por pequeños folículos vasculares-hialinos y proliferación interfolicular capilar; el tipo de células plasmáticas 10% esta caracterizado por grandes folículos cubiertos por células plasmáticas.<sup>2,7</sup>

Estos hallazgos histológicos mencionados previamente, no son específicos de la enfermedad de Castleman, los cuales han sido observados en un amplio rango de condiciones, como en caso Enfermedad de de Hodgkins, artritis reumatoide, síndrome de Sjogren´s, reacción a drogas (ej. Hipersensibilidad a la fenitoina), drenaje de nódulos linfáticos en carcinomas, inmunosupresión iatrogénica, y estado de inmunodeficiencia adquirida o congénita incluyendo el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA).<sup>11</sup>

La patogénesis de la EC permanece obscura. Esta caracterizada por un proceso inflamatorio no específico, con hiperplasia de tejido linfoide, quizás en respuesta a un agente causante, tales como un virus, que en el hombre, el virus de Epstein-Barr no ha podido ser confirmado, mientras que el virus 8 del herpes permanece controversial.<sup>12</sup>

Otras teorías etiológicas han sido postuladas incluyendo un estado de inflamación crónica de bajo-grado y un estado de inmunodeficiencia, o desordenes de producción de auto anticuerpos.

La progresión a discrasias de células plasmáticas B y neoplasias puede ocurrir.<sup>13</sup> Algunos la consideran un estado premaligno, en vista del desarrollo frecuente de varias enfermedades malignas.

Los niveles séricos elevados de citocinas tales como la Interleucina 6(IL-6), factor de necrosis tumoral (beta), e interferón-gama, han sido descritos en estos pacientes.<sup>12</sup>

Varios estudios implican la sobre producción de IL-6 por los nódulos linfáticos hiperplásicos como causa de las manifestaciones sistémicas, tales como fiebre, debilidad, anemia, hipergama globulinemia, e induce la síntesis de reactantes de fase aguda.<sup>13,14</sup>

En humanos la expresión del gen-IL-6 fue reportado por Leger-Ravet et al,<sup>15</sup> así como, la administración de anticuerpos monoclonales murine contra IL-6 fue asociado con una dramática resolución de los síntomas y corrección de los hallazgos anormales de laboratorio en pacientes con variante de células plasmáticas de enfermedad de Castleman.<sup>8</sup>

Clínicamente, puede ser dividida en una forma localizada (tipo vascular-hialino) de curso benigno, vista en jóvenes los cuales usualmente están asintomático, y una forma sistémica (el de células plasmáticas) asociada con un curso mucho más agresivo, infecciones, y carcinomas secundarios.<sup>8,12</sup>

Las manifestaciones sistémicas principalmente observadas son: fiebre, anemia, pérdida de peso, sudoración nocturna, y retardo en el crecimiento.<sup>7-13</sup>

Las manifestaciones gastrointestinales incluyen: dolor abdominal, sangrado de tubo digestivo alto masivo o crónico, obstrucción gástrica e intestinal, y diarrea crónica.

Otros sitios del sistema digestivo involucrados son el hígado manifestándose como una hepatitis con fibrosis peri sinusoidal e hiperplasia nodular regenerativa, y en páncreas se manifiesta como una masa peri pancreática.<sup>7</sup>

Las anomalías de laboratorio incluyen anemia, hipoalbuminemia, hipergamaglobulinemia y elevación de la velocidad de eritrosedimentación.<sup>4,15</sup>

Aunque los hallazgos radiológicos de la enfermedad de Castleman torácica son bien conocidos, solo casos aislados han reportado los hallazgos topográficos de la enfermedad de Castleman abdominal.<sup>6-8</sup>

Radiológicamente, las lesiones se manifiestan como grandes nódulos linfáticos bien definidos o como una masa de tejido blando que demuestra leve a moderado reforzamiento con el material de contraste.

Ocasionalmente, se “revelan linfadenopatias satélites”, calcificaciones puntiformes o ambas. En



el caso de enfermedad diseminada, encontramos presencia de organomegalía y linfadenopatía.<sup>1</sup>

En la arteriografía las masas en el tipo vascular-hialino muestran un tumor denso “sonrojado” con fase capilar prolongada.

Este método también delinea los vasos de alimentación hipertrofiados que surten a la lesión y la embolización preoperatoria facilita la escisión quirúrgica disminuyendo el sangrado intraoperatorio, el cual puede ser profuso.<sup>11</sup>

### Diagnóstico diferencial

La enfermedad de Castleman en abdomen puede ser incluido en el estudio de masas abdominales retroperitoneales y en el de la enfermedad intestinal inflamatoria en el niños,<sup>13</sup> en caso de localización mediastinal los diagnósticos diferenciales pueden ser tumores neurogénicos, y quistes, timoma e hiperplasia tímica.<sup>5</sup>

La escisión quirúrgica es curativa, la sobrevivida a cinco años es del 100%, aunque un seguimiento estrecho es recomendado por los reportes de recurrencia.<sup>5</sup>

La radioterapia ha sido usada con éxito variado en pacientes que son candidatos pobres de resección quirúrgica completa o irreseccables.<sup>11</sup>

### Conclusión

La enfermedad de Castleman es un desorden benigno de los nódulos linfáticos que ocurre raramente en niños con tumoraciones retroperitoneales.

Clínica y radiológicamente la enfermedad no muestra datos patognomónicos, lo cual crea dilemas diagnósticos y terapéuticos para los médicos, por lo que el conocimiento de la patología es clave para realizar el diagnóstico una vez que se han descartado otras enfermedades más comunes como en los casos de neoplasias, enfermedades infecciosas y autoinmunes.

### Referencias

1. Tae J, Joon K, Young H, Tae K, and Byung I. Castleman Disease of the Abdomen: Imaging Spectrum and Clinicopathologic Correlations. *J Computer Assisted Tomography* 2001; 25: 207-14.
2. Gupta NP, Prem Ch. and Dinda A. Castleman's Disease Masquerading as an Adrenal Tumor. *J Urology* 2002; 168: 2524.
3. Lightsey A, Thomas J, Marsh W. Castleman's Disease in Children. *J Pediatr Surg* 1986; 21: 678-82
4. Herrada J, Cabanillas F, Rice L, Manning J, Pugh W, The Clinical Behavior of Localized and Multicentric Castleman Disease [Clinical Review]. *Annals of Internal Medicine* 1998; 128: 657-62.
5. Peter A, Eric F, and Fred H. Thoracoscopic Resection of Castleman Disease. *Case Report and Review. Chest* 2003; 123 :280-2.
6. Mark E, Rowlett J, Timby J, Roth R, Jones R. Giant Lymph Node Hyperplasia (Castleman's Disease) Presenting With Chylous Pleural Effusion. *Chest* 1997; 112: 1132-3.
7. Zamir A, Parasher G, Moukarzel A. Castleman's Disease: A Rare Cause of Hematemesis [Case Report]. *J Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 1999; 28: 112-5.
8. Beck JT, Hsu SM, Wijdenes J. Alleviation of systemic manifestations of Castleman's disease by monoclonal anti-interleukin-6 antibody. *N Engl J Med* 1994; 33: 602-5.
9. McGill T, Wu Ch, Weekly Clinicopathological Exercises: Case 19-2002: A 13-Year-Old Girl with a Mass in the Left Parotid Gland and Regional Lymph Nodes. *N Engl J Med* 2002; 346: 1989-96.
10. Shroff V, Gilchris B, DeLuca F, McCombs H. Castleman's disease presenting as a pediatric surgical problem. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 745-7.
11. Shahidi H, Myers J, Kvale P. Castleman's Disease. *Mayo Clinic Proceedings* 1995; 70: 969-77.
12. Smith R, Dubinett S, Grudko K. Clinical Conference on Management Dilemmas: A Young Woman With a 10-cm Chest Mass. *Chest* 1998; 114: 295-306.
13. Rodefeld M, Sterkel R, Keating J, et al. Mesenteric Castleman's Disease Masquerading as Inflammatory Bowel Disease [Case Report]. *J Pediatr Gastroenterology and Nutrition* 1998; 27: 589-92.
14. Tomoyuki K, Satoru T, Takumi T, et al. Castleman's Disease in the Retroperitoneal Space. *J Urology* 2003; 169: 265-66.
15. Ishida F, Kitano K, Kobayashi H. Elevated IgG4 Levels in a Case with Multicentric Castleman's Disease. [Correspondence]. *British Journal Haematology* 1997; 99: 981-2.

