

Enfermedad de Castleman retroperitoneal: a propósito de un caso

Retroperitoneal Castleman's disease: about a case

► Rafael Pila Pérez¹, Pedro Rosales Torres², Rafael Pila Peláez³, Jaider Luis Saurith Monterrosa⁴

¹ Especialista en segundo grado en Medicina Interna. Profesor titular.
² Especialista en primer grado en Anatomía Patológica. Instructor.
³ Especialista en segundo grado en Medicina Interna. Profesor auxiliar.
⁴ Especialista en primer grado en Medicina Interna.

Resumen

Fundamento: presentamos el caso de un paciente de 35 años de edad con una enfermedad de Castleman retroperitoneal, la cual es excepcionalmente rara.

Objetivo: esta patología en sus formas localizadas puede tener un amplio espectro de presentación, que en ocasiones plantea grandes problemas de diagnóstico diferencial. Exponemos un caso hialino-vascular que se manifiesta como una única masa retroperitoneal. Hacemos énfasis en la clasificación diferencial y revisamos brevemente la literatura.

Caso clínico: varón de 35 años que ingresa por dolor epigástrico y en hipocondrio izquierdo acompañado de vómitos y síndrome constitucional. El examen físico y el estudio analítico practicado fueron normales, excepto un VSG de 60 mm/1 h. Los métodos imagenológicos ponen de manifiesto mediante el ultrasonido abdominal una masa retroperitoneal bien definida de 5 x 4 x 3 cm, la cual fue confirmada por la tomografía axial computarizada (TAC). Al negarse a realizarse biopsia y estudio histopatológico, se practicó la exéresis del tumor. El estudio histopatológico de la pieza determinó que se trataba de una hiperplasia angiofolicular linfoide retroperitoneal localizada en su variante vascular.

Conclusiones: la enfermedad de Castleman retroperitoneal es una entidad muy rara que en ocasiones se presenta como masa única. El diagnóstico diferencial debe hacerse con masas retroperitoneales primarias generalmente malignas. Los estudios imagenológicos no son concluyentes, por lo que el diagnóstico positivo y diferencial debe ser anatomopatológico.

Palabras clave: enfermedad de Castleman, retroperitoneo.

Abstract

Background: A case of 35-year old patient with a retroperitoneal Castleman disease which is exceptionally rare is presented.

Objective: This illness in the localized form can have an extensive range of presentation that in occasions it poses great troubles of differential diagnosis. We expose a hyaline-vascular case that it shows like a only retroperitoneal mass, we do emphasis in the classifications and briefly revise the literature.

Clinic case: Male of 35 years old who is admitted at the hospital for epigastric pain in left hipocondrio accompanied of vomits and constitutional syndrome. The physical exam and the lab test made were normals except for VSG of 60 mm/1 h. The image-nologic methods showed through abdominal ultrasonography a retroperitoneal mass well defined of 5 x 4 x 3 cm, which was confirmed by computerized axial tomography. The biopsy and histopathology study were refused by the patient, so the removal of the mass was practiced. The histopathology study of the piece shows that it was a retroperitoneal angiofolicular linfoid hyperplasia localized in its vascular variety.

Conclusions: Retroperitoneal Castleman disease is a very rare entity that occasionally develops like one mass. The differential diagnosis must be done with primary retroperitoneal masses generally malignant. Since the histopathology studies are not conclusive for that reason, the positive and differential diagnosis must be anatomopatologic.

Keywords: Castleman disease, retroperitoneal.

Recibido: 25 de febrero de 2019; aceptado: 30 de julio de 2019

DATOS DE CONTACTO

Correspondencia: Jaider Luis Saurith Monterrosa.
 Dirección: calle General Gómez # 452 Camagüey (Cuba), CP 70100. Correo electrónico: jaidersaurith@hotmail.com

Introducción

Aunque descrita previamente por Symmers en 1921 y con posterioridad por otros autores, la hiperplasia ganglionar angiofolicular se denomina también enfermedad de Castleman (EC), porque fue este autor en 1956 quien en un estudio de 13 enfermos delimitó los criterios clínicos patológicos que caracterizan a este proceso¹. Es un raro desorden linfoproliferativo de etiología desconocida caracterizado por el crecimiento expansivo del tejido linfático. Sinónimos de la EC son la hiperplasia angiofolicular, hiperplasia nodular linfoide y el hamartoma linfoide angiomaso². Castleman lo observó a raíz de un grupo de pacientes con grandes masas mediastínicas que parecían timomas¹. Kellen³ en 1972 denominó a esta entidad como EC y clasificó 81 casos desde el punto de vista histológico en una variedad hialino-vascular (HV) (70%) y una variedad de células plasmáticas (CP). Aunque se localiza más comúnmente en el mediastino (70% de los casos), se han comunicado en el cuello (14%), órbita, axila (2%), sistema nervioso central, pelvis (4%), músculo esquelético, páncreas, mesenterio, recto y retroperitoneo³⁻⁵. Se presenta un caso de EC de variedad HV en retroperitoneo, el primero reportado en nuestro hospital y cuyo diagnóstico definitivo no fue posible hasta el estudio anatomopatológico.

Caso clínico

Paciente varón de 35 años de edad con antecedentes de salud anterior, sin antecedentes patológicos familiares o personales de interés, gastronómico de profesión, fumador de una cajetilla diaria de cigarrillos, no enólico. Consulta por dolor abdominal en epigastrio e hipocondrio izquierdo, continuo, sin irradiación, sin relación con las ingestas de alimentos y acompañándose de vómitos, astenia, anorexia, fiebre de 38°C y pérdida de peso. La exploración física no muestra alteraciones, solamente pérdida de 5 kg de peso en los últimos dos meses.

El estudio analítico de hemoquímica, glucemia, función renal, enzimas hepáticas, pancreáticas e iones está dentro de los parámetros normales, y VDRL no reactivo y VIH negativo. Los cultivos de sangre, orina, heces fecales, y los estudios de inmunología no mostraron alteraciones. ECG:

normal, radiografía de tórax: sin alteración, al igual que la prueba de Mantoux con PPD-5D, solo velocidad de sedimentación globular positiva: 60 mm/1 h (vn: 10 mm/h). Se le realizó una endoscopia con resultado normal.

Se indicó ultrasonido abdominal, en lo que se objetivó una masa retroperitoneal de 5 x 4 x 3 cm, bien definida, homogénea, de predominio hipoecogénico con moderado refuerzo acústico posterior. No existían adenopatías retroperitoneales, ni líquido en cavidad. La TAC confirmó el tumor anteriormente señalado, poniéndose en evidencia una masa bien definida que se realizó de forma homogénea tras la administración de contraste endovenoso, localizado en contacto con el psoas, aorta y uréter izquierdo, pero sin signos de infiltración.

El paciente rechazó la posibilidad de realización de biopsia. Fue sometido a tratamiento quirúrgico por laparotomía, lo que confirmó la existencia de una masa redondeada con un tinte rojizo, bien definido, hipervascularizada, que se extrajo sin dificultad de tejidos vecinos (figuras 1 y 2). El examen histopatológico e inmunohistoquímico determinó el diagnóstico de hiperplasia linfoide de tipo hialino-vascular (figuras 3 a 6). El paciente presentó un posoperatorio normal, egresándose a los 15 días con controles cada tres meses.

Discusión

La EC es un conjunto de entidades que incluyen el crecimiento de tumores del tejido linfático. Se presenta en ambos sexos y la edad fluctúa entre 2 y 85 años^{4,5}; nuestro paciente tenía 35 años. Hasta el momento actual se desconoce la etiopatogenia exacta, pero todos los estudios indican una deficiente inmunorregulación que proviene de la proliferación excesiva de linfocitos B y células plasmáticas en lóbulos linfocíticos, procesos inmunes, inmunodeficiencia en inflamación crónica de bajo grado, o se relaciona con un aumento de interleucina 6^{4,5,7,8}. Cronian *et al.*⁹ la clasifican en tres variedades:

a) El tipo hialino-vascular (HV) es el más frecuente en alrededor del 90% de los casos^{4,6}. La mayoría son asintomáticos y localizados o pueden crecer, pero sin malignidad en los ganglios linfáticos⁷. La mayoría de los casos (70%) se localiza en el mediastino^{2,3}. En nuestro enfermo se encontró

este tipo, pero en el retroperitoneo.

b) El tipo de células plasmáticas (CP), menos del 10%, puede presentarse como forma localizada entre el 9% y 24%, y en su mayoría es multicéntrica^{4,6,8}, asociándose a síntomas de compromiso sistémico, especialmente fiebre, esplenomegalia, leucocitosis, pérdida de peso, anemia hemolítica e hipergammaglobulinemia; también se relaciona con el síndrome Poems, sarcoma de Kaposi, linfoma no Hodgkin y plasmocitoma⁴⁻⁸.

c) Es una variedad asociada al herpesvirus 8, y casi su totalidad se presenta en pacientes con VIH. Se puede relacionar con otros tipos de linfomas o sarcomas, teniendo un pronóstico fatal^{4,8}.

Esta categorización es parecida a la de Talat y Schultze¹⁰, los cuales revisaron a 416 enfermos con VIH negativo, basándose en la información obtenida de 1791 artículos a nivel mundial. Se diferencian los pacientes con VIH negativo y VIH positivo, y clasifican a los primeros en: a) I-EC de tipo unicéntrico VH; b) II-EC de tipo unicéntrico de células plasmáticas o EC de celularidad mixta o EC multicéntrico VH; c) III-C de tipo multicéntrico de células plasmáticas; y d) a los casos de VIH positivo los colocan en clase IV con enfermedad multicéntrica. Pero aún se continúa empleando la clasificación antigua o morfológica que las divide en variedades unicéntricas y multicéntricas, y existe la clasificación histopatológica con cuatro tipos fundamentales: el hialino-vascular (HV), el de células plasmáticas (CP), el multicéntrico sin otra especificación y el asociado al herpesvirus⁴.

La presentación de la EC como masa

retroperitoneal solitaria es muy rara, con unos 122 casos publicados hasta el momento actual⁷, como se precisó en este enfermo. Esta localización crea dificultades diagnósticas y terapéuticas, ya que representa un sitio inusual de una enfermedad poco frecuente⁹⁻¹¹.

Solo un 10% de los casos son sintomáticos, bien por compresión tumoral de órganos vecinos, bien por síndrome inflamatorio sistémico, y consisten en: molestias pospandriales, vómitos a repetición, retención urinaria, dolor lumbar o abdominal que en ocasiones es intenso, pérdida de peso y fiebre con sudores nocturnos^{4,7}. Casi todos observados en este caso y que obligaron a concurrir a consulta. Solamente el 10% con la variedad HV manifiesta algún tipo de complicación importante⁷. La forma sistémica generalmente es fatal, puesto que presenta complicaciones infecciosas y desarrollo de tumores malignos^{5,8}. Actualmente se están probando anticuerpos monoclonales⁵ antiinterleucina-6 en esta variedad, además de esteroides, agentes quimioterápicos e, incluso, trasplante de médula¹², pero aún no se establecen las pautas de tratamiento definitivo.

Conclusiones

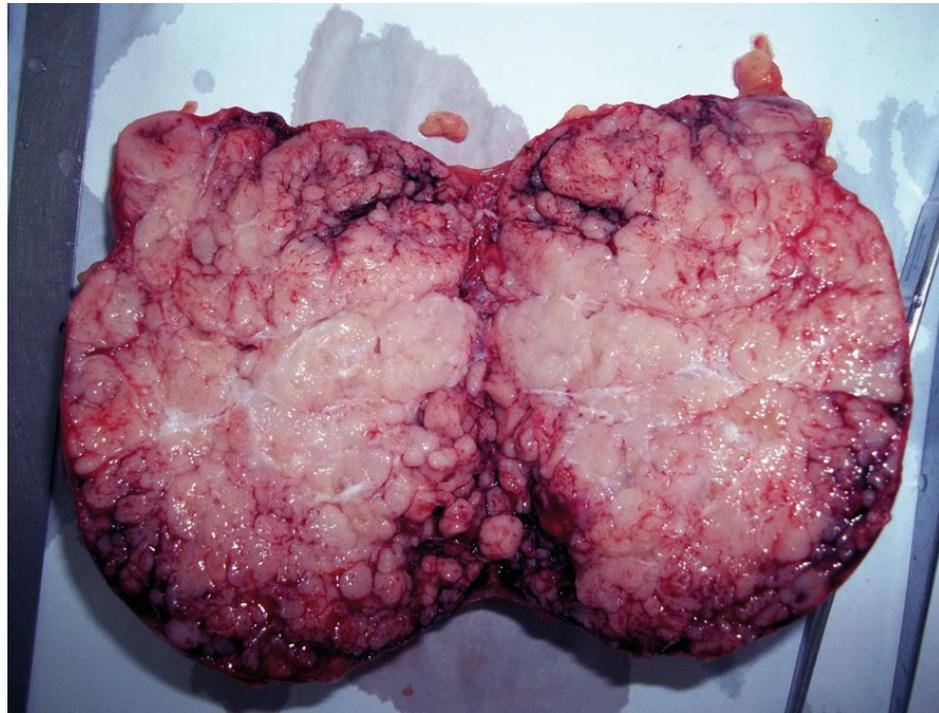
Reportamos un caso de EC de variedad hialino-vascular retroperitoneal cuyo diagnóstico se efectuó con el estudio histopatológico luego de realizar la terapéutica quirúrgica. El pronóstico de las lesiones solitarias de la variedad HV es favorable y no se reportan recidivas cuando la recesión es completa y correcta, como ha sucedido en este caso.

Anexos



Figura 1. Obsérvese la lesión tumoral redondeada polilobulada bien delimitada encapsulada de 5 x 4 x 3 cm y con pequeñas hemorragias subcapsulares, de consistencia firme.

Figura 2. Corte sagital que muestra superficie del tumor con evidente apariencia ganglionar. Obsérvese presencia de bandas fibróticas blanquecinas que dividen los nódulos linfoides.



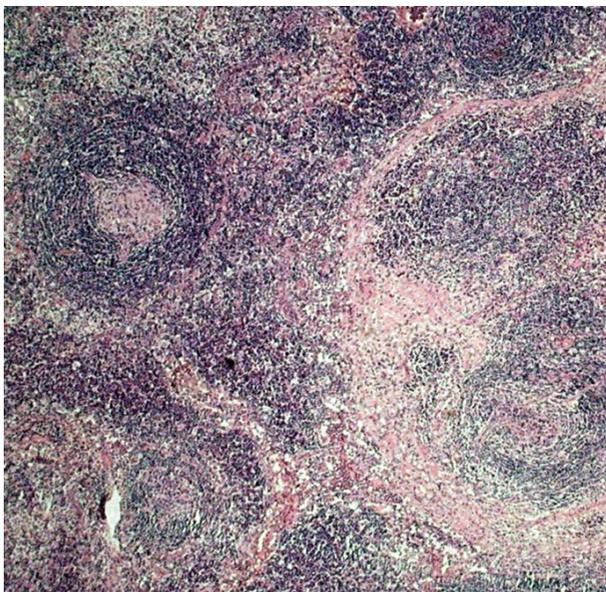


Figura 3. Microfotografía de un campo histológico que evidencia un patrón celular nodular linfoide atípico formado por folículos anormales con centro germinativo pequeño, vascularizado e hialinizado. Marcada fibrosis en bandas interfoliculares (HE 20x).

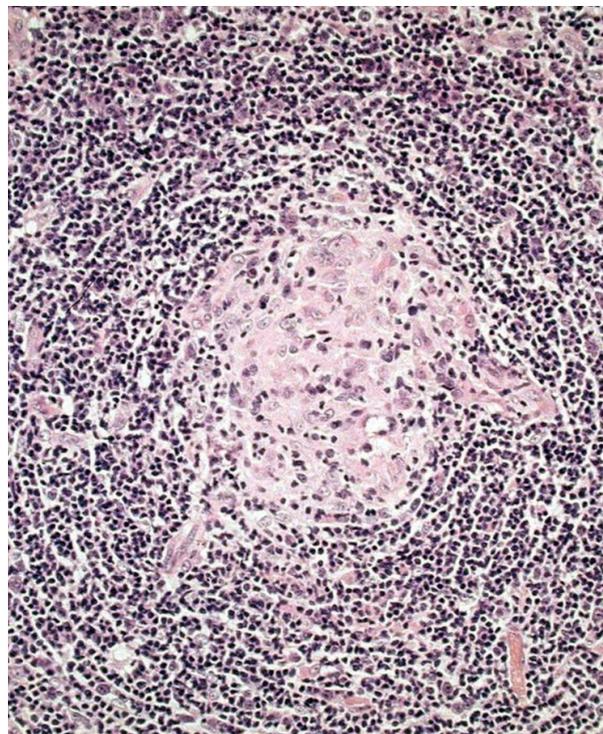


Figura 4. Imagen anterior de un folículo. Obsérvese el centro germinal con vasos hialinizados y un manto predominante con varias capas concéntricas en 'tela de cebolla' (HE 40x).

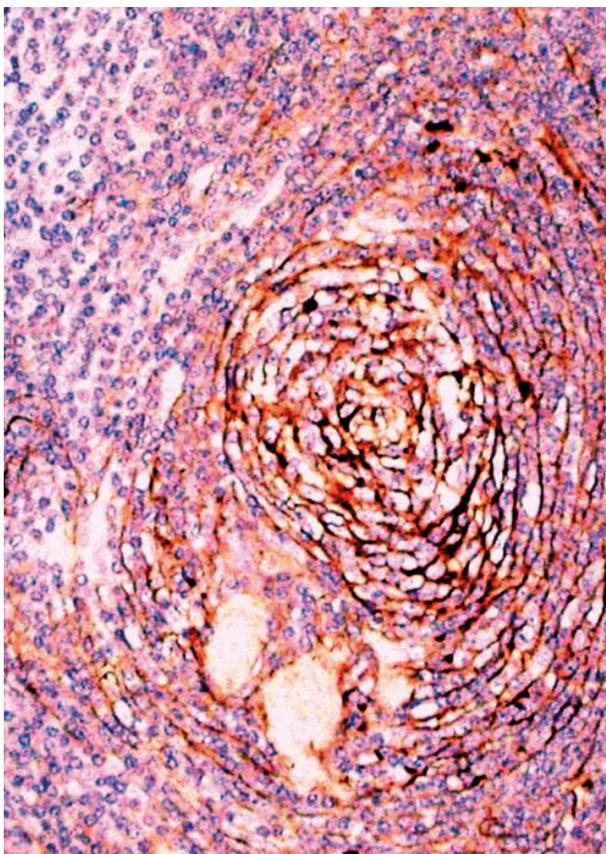


Figura 5. CD23. Obsérvese la positividad de un patrón arremolinado centro-folicular que demuestra la marcada hiperplasia de células dendríticas intra y extrafolliculares típicas de esta enfermedad (IHQ-40x).

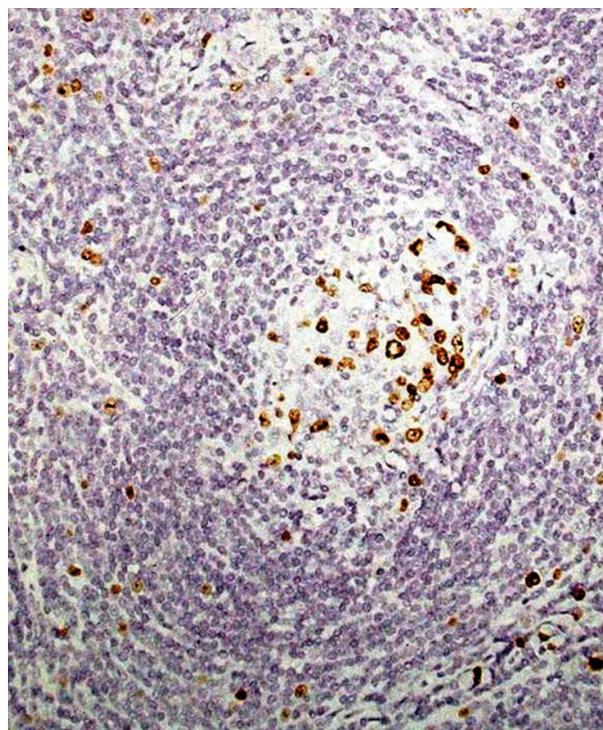


Figura 6. Microfotografía de Ki-67. Obsérvese el escaso índice proliferativo centro-folicular que demuestra la ausencia de malignidad (IHQ-40x).

Referencias

1. Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma. *Cancer*. 1956;9(4):822-30.
2. Liang J, Newman JG, Frank DM, Chalian AA. Cervical unicentric Castleman disease presenting as a neck mass: case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J*. 2009;88(5):E8-11.
3. Keller AR, Hochhoolzer L, Castleman B. Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer*. 1972;29(3):670-83.
4. Sharmiashville de Nieto I, Garrido Sánchez A. Enfermedad de Castleman de localización peripancreática. *Anales Médicos (Mex)*. 2017;62(2):137-40.
5. Bonini C, Boretti J, Villavicencio R, Costa Magna C, Oxilia H, Ferrer J, et al. Enfermedad de Castleman de localización retroperitoneal (peripancreática). *Hallazgos imaginológicos. Anuario Fundación Doctor J. R. Villavicencio*. 2004;XII:181-6.
6. Petrosino P, Arenas A, Vera Prada G, Dogarte Floresy C, Alvarado R. Enfermedad de Castleman: una enfermedad ganglionar gigante inusual. *Revista Médica de la Extensión Portuguesa - ULA*. 2009;3(2):44-7.
7. Carmona Campos E, Moreno Arcos P, Hernández Álvarez D, Castro León A. Enfermedad de Castleman: una rara causa de masa retroperitoneal. *Arch Esp Urol*. 2014;67(2):199-203.
8. Zapata Bonilla S, López Vargas R, Scherling Ocampo A, Morales Leyte A, García Ilizaturri L. Enfermedad de Castleman multicéntrica tipo hialino-vascular en pacientes inmunocompetentes. *Gac Méd Mex*. 2015;15(5):648-54.
9. Cronian DM, Warnker RA. Castleman disease: an update on classification and spectrum of associated lesions. *Adv Anat Pathol*. 2009;16(4):226-46.
10. Talat N, Schultze KM. Castleman's disease: systematic analysis of 416 patients from literature. *Oncologist*. 2011;16(9):1316-24.
11. Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK. Castleman disease: the great mimic. *Radiographics*. 2011;31(6):1793-807.
12. Cacciari V, Arra A, D'Alessandro D, Errea S, Kohan D, Elsner B, et al. Enfermedad de Castleman e infección por VIH: presentación de dos casos y revisión de la literatura. *Actualizaciones en Sida e Infectología*. 2015;23(88):33-41.