Revista Cubana de OTORRINOLARINGOLOGÍA y Cirugía de Cabeza y Cuello

PRESENTACIÓN DE CASO

Enfermedad de Castleman

Castleman disease

Dr. Eduardo Alfonso Morejón [I], Dra. Georgina López Rodríguez [I], Dr. Ariel Columbié Molina [I], Dra. Maylin Seijas Pazos [I]

I Hospital clínico quirúrgico "10 de Octubre". La Habana, Cuba

RESUMEN

La enfermedad de Castleman es una entidad rara caracterizada por su tipología histológica. Se describen dos formas; Hialinovascular y la plasmocelular. Clínicamente se identifican dos formas, una localizada generalmente de curso benigno y la forma multicentrica de peor pronóstico. Presentamos dos casos portadores de Enfermedad de Castleman localizada en la región del cuello, la exéresis fue tanto diagnóstica y como tratamiento.

Palabras clave: Enfermedad de Castleman

ABSTRACT

Castleman's disease is a rare entity which is characterized by its histological features. Two histological types have been described: hyaline vascular type and plasma cell type. From a clinical have been identified two forms: a localized type usually of benign course and a multicentric type of worst prognosis. We present two cases of Castleman's disease localized in the neck region, the excision was diagnosis and therapeutic.

Key words: Castleman disease

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Castleman también llamada hiperplasia nodular gigante, hiperplasia angiofolicular linfoide y hamartoma de ganglios linfáticos es una entidad frecuente. Fue descrita por primera vez 1956 por Castleman en un paciente que presenta una masa

en la región mediástinica posteriormente fueron comunicados casos en otros territorios ganglionares y extra ganglionares. [1, 2]

Existen dos variantes histológicas, la hialinovascular que acontece en el 80 % de los casos y habitualmente es asintomático y la forma plasmocelular en el 10-20 % de los casos y se presenta con toma del estado general, anemia, hipergammaglobulinemia y hepatoesplenomegalia. [3]

Existen dos formas clínicas fundamentales: la localizada o clásica y la multicentrica. [4]

PRESENTACIÓN DE CASO

Primer Caso

Paciente masculino 43 años con antecedentes de ser fumador que acude a consulta y nos refiere que un año antes noto un aumento de volumen en región supraclavicular derecha. Ahora nota un aumento de volumen de la tumoración por lo que acude a consulta. No refiere fiebre, ni disfonía ni odinofagia. A la exploración física se palpa una tumoración redondeada, móvil no dolorosa a la palpación de aproximadamente 4 cm de diámetro en la parte inferior del triángulo anterior del cuello en la región subdigastrica derecha. (Fig. 1)



Fig. 1. Imagen de la tumoración

Los exámenes complementarios como sistemática sanguínea, eritrosedimentación, bioquímica y lámina periférica fueron negativos.

El RX del tórax no demostró alteraciones pleuropulmonares y la prueba de mantoux fue negativa.

La ecografía cervical demuestra imagen ecogénica en la fosa supraclavicular derecha que mide 41x26 mm no observándose otras adenopatías en el cuello. El tiroides es de tamaño y aspecto normal.

El ultrasonido (US) de hemiabdomen superior muestra marcado aumento de la ecogenicidad hepática y no se constatan adenopatías periaorticas ni peripancreáticas.

El informe de citopatologia (BAAF) se realiza utilizando técnica de hematoxilinaeosina y se observa un fondo linfocitario polimorfo compuesto por abundantes linfocitos maduros, plasmocitos, pocos eosonófilos y la presencia de algunas células de núcleos grandes con escaso citoplasma, algunas binucleadas con núcleos prominentes de tipo Sternberoides.

Diagnostico: Se hace descripción de la lámina y se plantea la posibilidad de una enfermedad de Hodgkin sugiriéndose exéresis de la tumoración para confirmar el diagnóstico y clasificación histológica. (Fig. 2, Fig. 3)

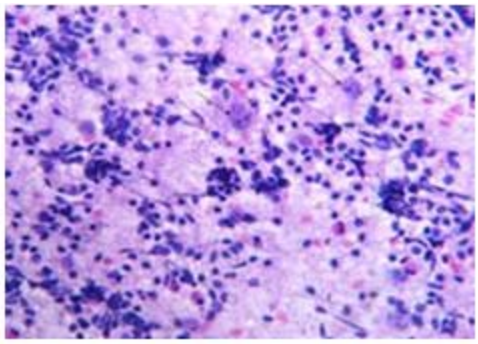


Fig. 2. Estudio citopatológico que muestra presencia de eosinófilos, plasmocitos y células tipo Sternberg

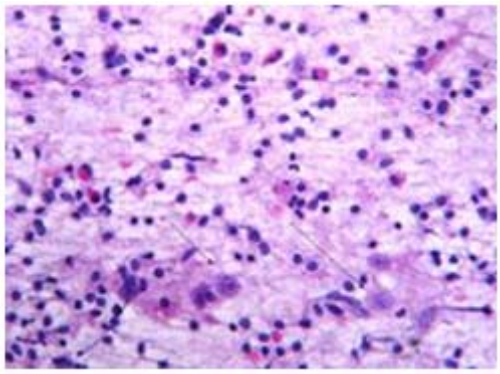


Fig. 3. Estudio citopatológico que muestra extendido con fondo polimorfo y células de tipo histiocitoides

Se procedió a la extirpación quirúrgica cuya anatomía patológica mostró tejido linfoide con similitud a la de un ganglio linfático.

No se identificaron los senos, abundantes centros germinativos con la peculiaridad de presentar en su centro vasos con paredes engrosadas e hialinizadas, así como gran exposición de la zona del manto que le confiere una imagen en bulbo de cebolla.

Se identificaron algunas células displásicas de tipo stenrberoides que con inmunofenotipaje marcaron CD 30+ lo que concluye el diagnostico de Enfermedad de Castleman variedad hialino-vascular con displasia de células dendríticas foliculares.

Segundo Caso

Paciente femenina de 27 años y la de la raza blanca con antecedentes patológicos personales de una cardiopatía congénita diagnosticada a los 45 días de nacida (CIV).

Tributaria de tratamiento quirúrgico que no ha sido realizado y que lleva tratamiento con dioxina. Refiere que hace aproximadamente 6 años noto pequeño aumento de volumen en el cuello que incremento su tamaño progresivamente, por lo que acude a nuestra consulta de O.R.L.

Al examen físico se evidencio una tumoración de 5 cm de diámetro en cara lateral cervical izquierda del cuello, bien delimitada, firma, movible, el resto del examen físico, Rx de tórax, ultrasonido abdominal y renal, así como complementarios realizados, no revelaron anormalidades.

Fue intervenida quirúrgicamente resecándose tumoración pardusca con áreas de hemorragia, lográndose la exéresis completa. El espécimen quirúrgico correspondió a una tumoración de 5x4x3 cm en sus diámetros mayores, de superficie lisa, pardo grisácea con áreas pardo oscura, sólida; al corte se observo tumor solido, grisáceo con áreas de hemorragia.

El examen microscópico relevo ganglio linfático con centros germinativos poco aparentes rodeados por capas abundantes de linfocitos, proliferación vascular e hialinizacion en los folículos, remanentes de pequeños senos marginales en el centro del folículo penetrados por capilares dializados que adoptan una configuración concéntrica. (Fig. 4)

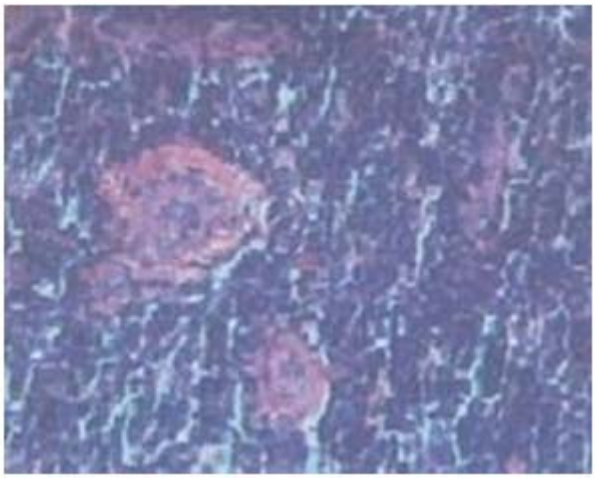


Fig. 4. Centros germinativos rodeados por capas abundantes de linfocitos, proliferación vascular e hialinizacion en los folículos, penetrados por capilares dializados que adoptan una configuración concéntrica.

DISCUSIÓN

La EC como ya hemos comentado tiene dos formas clínicas de presentación: la forma localizada (ECL), más frecuente del tipo histológico hialinovascular (90 %) y el tipo plasmocelular, se manifiesta en adultos jóvenes de 15 a 30 años, con igual prevalencia de sexo y se presenta como una masa única asintomática. En el 50 % de los casos de la variedad plasmocelular existen síntoma constitucionales acompañantes como fatiga, fiebre, sudoración, hipoalbuminemia, leucocitosis, anemia y aumento de la velocidad de sedimentación. [5]

La localización más frecuente es el mediastino (60 %), le siguen en orden de frecuencia, el cuello (14 %) el abdomen (11 %), retroperitoneo (11%) y la axila (4 %). En la localización cervical es común la afectación de los ganglios cervicales situados bajo el esternocleidomastoideo, como en nuestro caso (7,8), menos frecuente son las presentaciones en la glándula parótida, el suelo de la boca, glándula sudmandibular, laringe, paladar y el espacio parafarigeo (5,6). [4]

La forma multicéntrica (ECM), suele ser del tipo histológico plasmocelular (8.9) se manifiesta en personas de mayor edad, aproximadamente en persona de 50 años, con una relación (2,5): 1 hombre, mujer y la clínica es un síndrome constitucional con linfadenopatía generalizada, anemia, y hepatoesplenomegalia. El pronóstico de estos casos es menos favorable ya que hasta un 32 % de los pacientes se han desarrollado neoplasias, particularmente sarcomas de Kaposi, linfomas no Hodking y plasmocitoma. No obstante, se han descrito casos de neoplasias asociadas a las formas localizadas. [9, 10, 12]

La patogénesis de la enfermedad es desconocida aunque se ha relacionado con factores casuales como la inflamación crónica, los estados de inmunodeficiencias, los fenómenos de auto inmunidad y recientemente la interleucina-6 y otras interleucinas que implicarían el desarrollo de linfomas malignos. También en los últimos años se ha considerado al Herpes–virus tipo 8 en la etiología de la enfermedad multicéntrica. [12, 13]

La histología del tipo hialinosvascular está caracterizada por la proliferación de folículos linfoides. Estos folículos están formados por centros germinales radiados de linfocitos maduros dispuestos en capas con céntricas (piel de cebolla) con capilares que se introducen en los centros germinales, presenta depósitos hialinos conectados por un estroma vascular prominente y con escasas células plasmáticas. Los estudios inmunohistológicos muestran un patrón policlonal de linfocitos B y de células plasmáticas.

En la variedad plasmocelular los folículos linfoides son mayores y los centro germinales más prominentes. La zona interfolicular es menos vascular y presenta abundantes células plasmáticas. La inmunopatología muestra expresión policlonal de células plasmáticas, aunque se ha descrito expresión monoclonal de estas. [14]

El diagnóstico definitivo se basa en criterios clínicos e histológicos. Las pruebas de laboratorio, las técnicas de imagen y la punción aspirativa con aguja fina nos puede ofrecer información y descartar otros procesos. [15, 16]

El tratamiento de la forma localizada es la resección quirúrgica lo más radical posible, tanto en el tipo hialino vascular como el tipo plasmocelular; con una curación de casi el 100 % de los casos y con excepcionales recurrencias. Otras terapias como la resección parcial y la radioterapia, se reservan para los pacientes con lesiones no resecables. En la forma multicentrica es difícil hablar del tratamiento ideal, dado el escaso número de pacientes de las series publicadas y la amplia variabilidad de los resultados descritos en la literatura. Se han utilizado tratamientos muy diversos como los esteroides en monoterapia, conjuntamente con agentes quimioterapicos (ciclofosfamida, vincristina, clorambucilo) sin evidencias de eficacia de ninguno de ellos y con respuestas clínicas muy variadas. [15, 16]

CONCLUSIONES

La enfermedad de Castleman es una entidad rara, su diagnostico definitivo se basa en criterios clínicos e histológicos y el tratamiento depende de la forma clínica de presentación. El seguimiento a largo plazo y la vigilancia periódica aún no están definidos para ninguna de las formas clínicas, aunque tal vez sea lo más prudente para detectar recurrencias de la enfermedad o el desarrollo de enfermedades malignas.

REFERENCIAS

1. Keller AR, Hochhizer L, Castleman B. Hyalinevascular and plasma cell types of giant lymphonode hyperplasia of mediastinun and other locations. Cancer. 1972; 29: 670-683

2. Herrada J, Cabillas F, Rice L, Mannig J, Pugh W. The clinical behaviour of localized and multicentric Castleman disease. Ann Intern Med. 1998, 120: 657-662
3. Bowne WB, lewis JJ, Filippa DA, nieswizky R ; Brooks AD, Burt ME, et al The management of unicentri Castleman disease.Ann Inter Med. 1998; 120: 657-662
4. ShahidiH, Mayers JL, Kavale PA. Castleman disease. Mayo Clin Proc. 1995; 70: 669-977
5. Sanz Garcia RS, Guerra Vales JM,DE Prada I, Martinez MA, Guillén Camargo V. Enfermedad de Castleman asociada a la Linfoma de alto grado. Ann Med Interna Madrid. 1999; 1: 305-307
6. Godisson DW, Carr RJ, Strirling RW. Parotid presentación of Castleman disease: report of a case. Oral Maxilloafac Surg. 1997; 55: 515
7. Gangopadhyay K, Mashasin ZZ, Kfoury H. Castleman disease (gigant lymph node hyperplasia). Arch Ortolorryngol Heand Neck Surge. 1997; 123: 1137
8. Arranz R Montesino M López Bote M, Acevedo A Fernández Rañada JM. Enfermedad de Castleman descripción y comentarios a propósitos de 3 casos. Med Clín Barc. 1994; 103: 620-622
9. Lager-Ravet N, Peuchmaun M Devergene O et al. Interleukin 6 gene expressión Castleman disease. Blood 1991; 78 : 2923-2930
10. Scot C Remick, Madhumita Patnaik ; Navida M Zira, Karsten R Liegmann, et al. Human Herpersivirus 8 associated dissemninatd angiosarcorma in an HIV seronegative woman Report of a case and limete case-control virologie study in vascular tumores. An J Med 2000; 108: 660-664
11. Frizera G Peterson BA, bayrde ED, Goldam A. A systematic Lymphoproliferative disorder with morphologic featuares of disease, Clinical findings and clinicopathologia correlation in 15 patients. J Clin Oncol. 1985; 3: 1202-1216
12. Danon AT, KristhnamJ; et alt. Morphoinmunophenotypic diversity of Castleman disease, hyline-vascular type with emphsis on a stroma-rich variant and a new pathogenetic hypotesis. Virchows Arch. 1993; 423: 369-382
13. Chan Jk, tsang WY, Ng CS. Follicular Dendrictic Cell Tumor and Vascular Neoplasm, complicating hyline vascular Castleman disease. Am J Surg Pathol. 1994; 18: 517-525
14. Keller AR Castleman et alt. Hyaline Vascular and Plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of mediastinun and other locations. Cancer. 1972; 29: 670-683
15. Frizzera G Castleman disease and related disorders. Semin Diag Pathol. 1988; 5: 436-464
16. Yi Ay, de Tar M. Beacker TS, Rice DH Los angeles, California Giant Lympnode hyperplasia of the heand ande neck (Castleman diseas) A report of five case Otolaryngol Head Neck Surg. 1999, 113: 462-6

Recibido: 15 de junio de 2012.
Aprobado: 15 de octubre de 2012

Eduardo Alfonso Morejón. Hospital clínico quirúrgico "10 de Octubre". La Habana, Cuba. Correo electrónico: eduardo.alfonso@infomed.sld.cu