

ENFERMEDAD DE CASTLEMAN RETROPERITONEAL TIPO HIALINOVASCULAR

M. Eisman-Hidalgo¹, Y. Núñez-Delgado², P. García-Villanova Ruiz³

¹Hospital de Alta Resolución de Loja. Granada.

²Hospital de Poniente. Almería.

³Hospital Universitario San Cecilio. Granada

Resumen

La enfermedad de Castleman es una entidad muy poco frecuente, con una forma de presentación clínica y radiológica muy variable e inespecífica, que a menudo recuerda a procesos tumorales malignos. Nuestro propósito es la de aportar a la literatura un nuevo caso de esta enfermedad en su forma retroperitoneal.

Palabras clave: Tumoración retroperitoneal, enfermedad de Castleman.

Summary

Castleman's disease is a rare entity, with a highly variable and nonspecific clinical and radiological presentation, that often reminds malignant tumor processes. Our purpose is to contribute to the literature on the disease with a new case of it located in the retroperitoneum.

Keywords: Retroperitoneal tumor, Castleman's disease.

CORRESPONDENCIA

Macarena Eisman Hidalgo
Hospital de Alta Resolución de Loja
Avda. Tierno Galván, s/n
18.300 Loja (Granada)
Teléfono móvil: 690885570
macarenaeisman@hotmail.com

Caso clínico

Presentamos un caso de Enfermedad de Castleman retroperitoneal en una paciente de 21 años, sin antecedentes de interés, en la que en un TC abdominopélvico (Figura 1) realizado en el contexto de un cuadro por dolor abdominal focalizado en fosa iliaca derecha, se detecta la presencia de una tumoración sólida retroperitoneal de unos 3,5x2,3x5cm (APxTxL), localizada medial al riñón izquierdo e inmediatamente caudal a los vasos renales principales. La masa presenta contornos bien definidos, y tras la administración del contraste intravenoso, muestra una intensa captación con discreto predominio periférico durante la fase arterial y una captación homogénea durante la fase portal. Asimismo

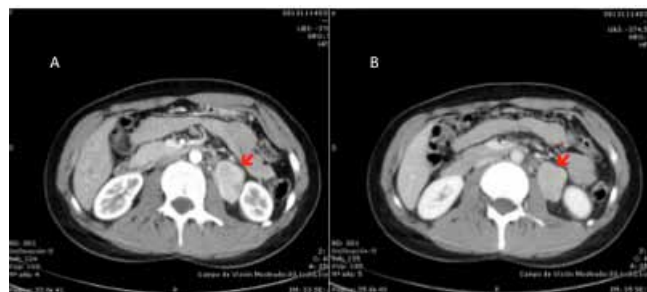


Figura 1

TC abdominopélvico realizado con contraste iv, en el que se observa la tumoración sólida retroperitoneal (flecha roja), localizada medial al riñón, la cual muestra captación arterial (A) y venosa (B).

durante la fase de excreción renal, se observa como provoca una ligera desviación del uréter proximal que rodea a la masa lateral e inferiormente, aunque sin producir compresión ni dilatación del mismo. No se observan otros hallazgos de interés en ese estudio, ni tampoco en el TC cervicotorácico con contraste intravenoso ni en la gammagrafía con MIBG que se realizaron para completar el estudio.

Por su apariencia radiológica, en el diagnóstico diferencial se barajaron la posibilidad de que se tratara de un tumor de extirpe neuroendocrina como el paraganglioma o un tumor procedente del sistema nervioso simpático como el ganglioneuroma, sin poder descartar otras opciones como la enfermedad de Castleman en su forma localizada dado la negatividad del estudio de extensión.

Debido a la relativa accesibilidad de la tumoración, así como la edad de la paciente, se decidió la resección quirúrgica de la lesión. El estudio de anatomía patológica catalogó la tumoración como enfermedad de Castleman tipo hialino-vascular, siendo la tinción para el virus herpes tipo 8 negativo.

Discusión

La enfermedad de Castleman ha recibido diversas denominaciones desde su descripción original. En relación a su etiología, todavía no aclarada, se han planteado varias hipótesis, considerándose en la actualidad como un proceso proliferativo ganglionar no neoplásico de etiología desconocida^{1,3}. La mayoría de los autores creen que se encuentra relacionada con procesos inflamatorios crónicos y con alteraciones de la inmunidad. Y recientemente ha sido relacionada con la infección por el herpes virus tipo 8^{1,2}. Existen dos formas de presentación clínica muy diferente, pero que comparten una histología similar. La forma clásica de presentación es en forma de una masa solitaria (enfermedad de Castleman localizada) de crecimiento lento, que generalmente se diagnostica de forma incidental o en el estudio de un síndrome constitucional. La otra forma de presentación es la afectación sistémica del sistema linfático (enfermedad de Castleman multisistémica), con un curso clínico mucho más agresivo y peor pronóstico^{1,3}.

Hay dos variedades histológicas con localización y sintomatología diferentes:

1. La variedad hialinovascular es la más frecuente (90%)^{1,2,4}. Se caracteriza por presentarse en pacientes jóvenes, con localización normalmente mediastínica¹, si bien el retroperitoneo es otro lugar frecuente de aparición. Cursa con ausencia de sintomatología acompañante, por lo que su detección suele ser incidental. Tiene buen pronóstico y la resección completa de la lesión normalmente es curativa.

2. El tipo plasmocelular (7-10%)^{1,2} afecta con más frecuencia a los ganglios mesentéricos y retroperitoneales, y en el 50% de los casos producen manifestaciones sistémicas que mimetizan un proceso neoplásico. La clínica más frecuente es astenia, anorexia, pérdida de peso, fiebre, sudación y artralgias^{1,3}. Se han descrito formas mixtas, lo que sugiere la posibilidad de dos estadios evolutivos del mismo proceso¹.

El diagnóstico mediante técnicas de imagen es difícil^{1,2,4}, apareciendo como una o varias masas homogéneas, en ocasiones calcificadas^{1,2,4}, que con el contraste intravenoso realzan intensamente, con hipercaptación durante la fase arterial en el caso del tipo hialinovascular (debido a su gran vascularización)^{1,3}, que no muestra el tipo plasmocelular. La lesión además puede englobar órganos y estructuras, lo que dificulta más aún su diagnóstico.

Como ya hemos comentado, nuestro caso se trataba de una enfermedad de Castleman tipo hialinovascular de localización retroperitoneal. Su detección fue un hallazgo incidental, puesto que la clínica referida por la paciente no parecía tener relación con la lesión descubierta. Tras la intervención quirúrgica la paciente se encuentra en seguimiento, y los Tc de control han sido negativos hasta la fecha.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rapún P, Morales R, Canet R. Enfermedad de Castleman retroperitoneal. A.Cir Esp. 2000;68:600-2.vol.68 núm 6.
2. Bonekamp D, Horton K, Hruban R, Fishman E. Castleman Disease: The Great Mimic. RadioGraphics, 2011; 3:1793-1807.
3. Aragón, MJ; Alcázar I; Girón, J; López, J. Enfermedad de Castleman. Hallazgos radiológicos. Radiología. 1999;41:526-30.
4. Meador T, McLarney J. CT Features of Castleman Disease of the Abdomen and Pelvis. American Journal of Roentgenology. 2000; vol.175 num 1.