

UNA ADENOPATIA SOLITARIA: ENFERMEDAD DE CASTLEMAN



Servicio Andaluz de Salud
CONSEJERÍA DE IGUALDAD, SALUD Y POLÍTICAS SOCIALES

Angélica Pereda Herrera U.G.C. Tarifa SAS
Manuel López Alvarez U.G.C. Tarifa SAS
Manuel Muñoz-Cruzado Poce U.G.C. Tarifa SAS

INTRODUCCIÓN

Trastorno linfoproliferativo poco frecuente de etiología desconocida. Parece causado por una estimulación antigénica crónica de probable origen viral o alteración de factores de crecimiento, originando proliferación anómala de células plasmáticas. Suele afectar a adultos jóvenes.

El diagnóstico es histológico mediante biopsia de una adenopatía

OBSERVACIÓN CLÍNICA

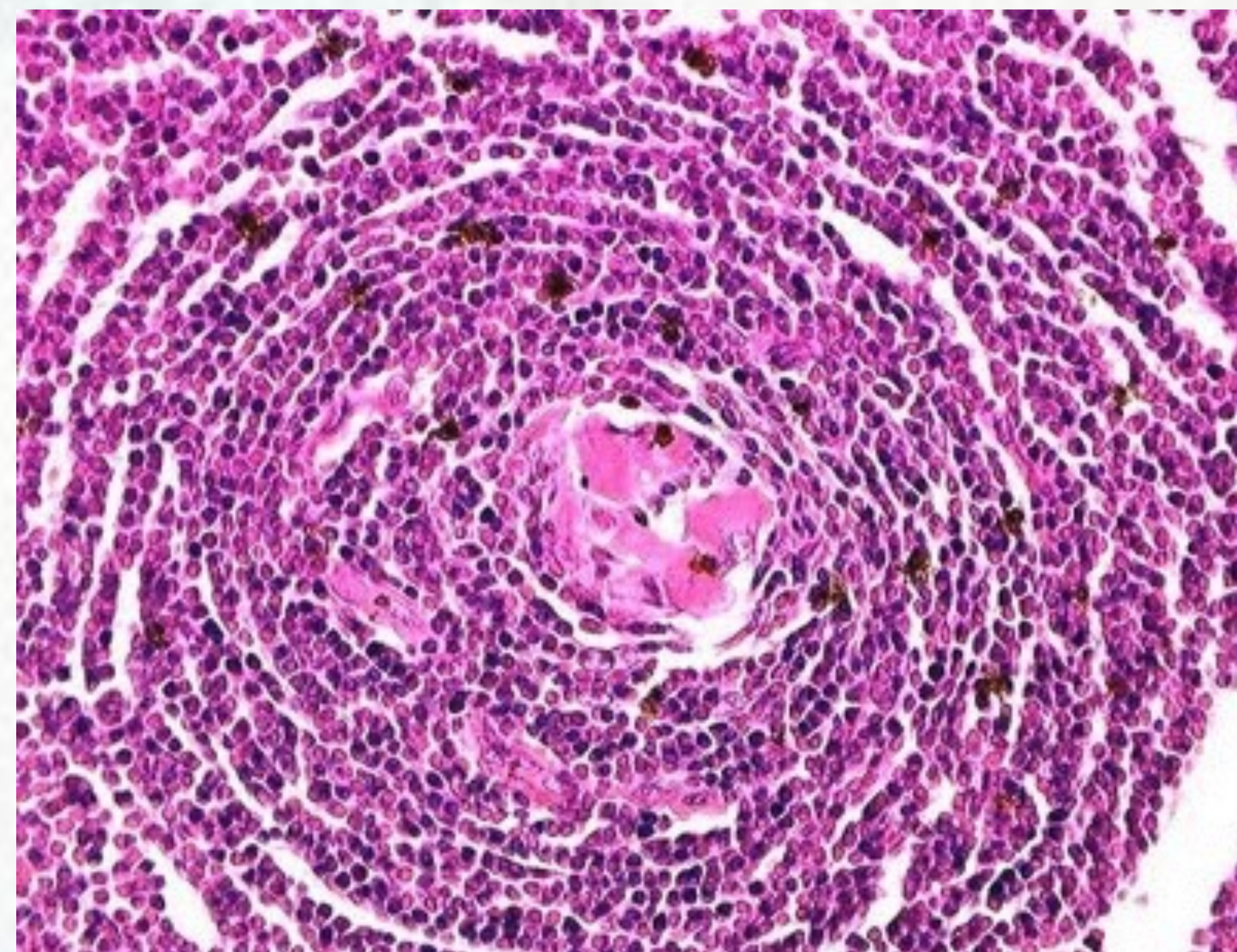
Mujer de 28 años. Acude por adenopatía laterocervical derecha, elástica, no adherida y sin síntomas inflamatorios. Se realiza analítica en la que destaca leve leucopenia, Mantoux negativo y ecografía vertical informada como adenopatía de 2,5x0,93 cm en ángulo submandibular derecho sin otros hallazgos

ESTRATEGIA DE ACTUACIÓN

Se realiza resección quirúrgica del ganglio. La cirugía provoca parálisis facial motora leve que cede con tratamiento. En anatomía patológica se informa la lesión como "masa de tejido linfoide anormal con conductos epiteliales dispersos acompañados de tejido fibroso. El tejido linfoide está organizado como folículos B anómalos con frecuentes vasos sanguíneos centrales en torno a los cuales se observan mantos B organizados en bulbo de cebolla". Se diagnostica de EC tipo hialino-vascular.

Se practica un estudio de extensión y se descarta la existencia de otras masas.

Dado que ya se había realizado la resección, la paciente queda sin tratamiento y con revisiones periódicas



Corte histopatológico de centro germinal de folículo rodeado de linfocitos en "bulbo de cebolla".

DISCUSIÓN

La EC histológicamente se divide en dos formas:

- Forma hialino-vascular (90% de los casos) que un 76-91% se corresponde con formas localizadas. Se caracteriza por hiperplasia folicular anómala con alta vascularización interfollicular. Dentro de cada folículo hay varios centros germinales rodeados de linfocitos en "bulbo de cebolla"

- Forma plasmocelular donde se aprecia una intensa proliferación de células plasmáticas y menos estroma vascular.

Existen también dos formas clínicas:

- Localizada: se presenta como una masa única asintomática o con síntomas por compresión. Se trata con la resección de la adenopatía con tasas de curación del 100%

-Multicéntrica: relacionada con la afectación sistémica y la coexistencia de procesos malignos como Sarcoma de Kaposi o linfomas en un 32% de los casos. Se trata con quimioterapia, corticoides y anticuerpos monoclonales. La supervivencia media es de 2-3 años tras el diagnóstico

CONCLUSIONES

La enfermedad de Castleman, aunque poco frecuente, es una entidad que hay que plantearse en el diagnóstico diferencial tanto de una adenopatía localizada como dentro de los trastornos linfoproliferativos.

Es muy importante un estudio de extensión precoz para distinguir la forma localizada de la multicéntrica, dado sus implicaciones terapéuticas y pronósticas. En la variante multicéntrica, pese a su mal pronóstico, es fundamental el tratamiento quimioterápico inmediatamente posterior al diagnóstico, que se relaciona con mejores respuestas

BIBLIOGRAFIA:

- 1 Sanchez de Toledo Sancho J, Fabrega Sabate J, Marhuenda Irastorza C, Lucaya Layret X, Toran Fuentes N, Gros Subias L, et al. [Enfermedad de Castleman]. An Pediatr (Barc). 2005; 63:68 – 71
- 2 Vasudev RT, Alkindi S, Pathare AV. Follicular dendritic cell hyperplasia in plasma cell variant of Castleman's disease with interfollicular Hodgkin's disease. Pathol Res Pract. 2007;203: 479 – 84.
- 3 Macedo JE, Abreu I, Marques M, Henrique R, Araujo A. A clinical case of Castleman's disease. J Thorac Oncol. 2007;2:259 - 60.
- 4 Corey C. The aetiology and management of Castleman disease at 50 years: translating pathophysiology to patient care. Br J Haematol. 2005;129:3---17.