

## Notas Clínicas

# Enfermedad de Castleman unicéntrica. A propósito de un caso.

*Unicentric Castleman disease. A case report and literature review.*

Royo Abecia M, Pérez Morera A, Roldán Cortés D, Ruiz De la Hermosa A, Yagüe Rigopolou N, Román García de León L, Paseiro Crespo G

Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid.

## RESUMEN

La enfermedad de Castleman fue descrita por primera vez en 1956 y se trata de un grupo de desórdenes linfoproliferativos que comparten un patrón histológico.

La enfermedad se divide principalmente en unicéntrica o multicéntrica. La multicéntrica afecta a múltiples regiones ganglionares, está frecuentemente relacionada con el VHH-8 en pacientes inmunodeficientes, aunque puede ser idiopática. Estos pacientes generalmente presentan síntomas sistémicos.

La enfermedad de Castleman unicéntrica afecta a una única región ganglionar y generalmente es asintomática. Es más frecuente en pacientes jóvenes y de sexo femenino. En caso de presentar síntomas, suelen estar relacionados con el efecto masa que provocan los ganglios afectados. Si la enfermedad es resecable, la extirpación

completa es curativa en la mayoría de los pacientes. En los casos irresecables, se pueden utilizar otras terapias, tanto sistémicas, basadas en inmunosupresores, como locales, destacando la embolización y la radioterapia.

Presentamos el caso de una paciente mujer de 24 años estudiada por dolor en miembro superior izquierdo. Las pruebas complementarias pusieron de manifiesto un conglomerado adenopático retropectoral sin afectación a otros niveles. El estudio anatomopatológico tras la resección quirúrgica mostró hallazgos compatibles con una enfermedad de Castleman.

**Palabras clave:** enfermedad de Castleman unicéntrica.

## ABSTRACT

Castleman disease was first described in 1956 and is a group of lymphoproliferative disorders that have a common histological pattern.

### CORRESPONDENCIA

Mikel Rojo Abecia  
Hospital Universitario Infanta Leonor  
28015 Madrid  
[mrojoabecia@gmail.com](mailto:mrojoabecia@gmail.com)

XREF

### CITA ESTE TRABAJO

Rojo Abecia M, Pérez Morera A, Roldán Cortés D, Ruiz De la Hermosa A, Yagüe Rigopolou N, Román García de León L, Paseiro Crespo G. Enfermedad de Castleman unicéntrica: a propósito de un caso. Cir Andal. 2021;32(1):70-73.

The disease is mainly divided into unicentric or multicentric. Multicentric affects multiple nodal regions. It is frequently associated with HHV-8 in immunodeficient patients, however it can be idiopathic. These patients usually have systemic symptoms.

Unicentric Castleman disease affects a single ganglionic region and is usually asymptomatic. It is more common in young, female patients. If symptoms are present, they are usually related to the mass effect caused by the affected nodes. If the disease is resectable, complete removal is curative in most patients. In unresectable cases, other therapies can be used, both systemic, based on immunosuppressants, and local, especially embolization and radiotherapy.

We present the case of a 24-year-old female patient studied for pain in her left upper extremity. Complementary tests showed a retropectoral adenopathic conglomerate with no affectation at other levels. The anatomopathological study after surgical resection showed findings compatible with Castleman disease.

**Keywords:** unicentric Castleman disease.

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Castleman es un grupo de desórdenes linfoproliferativos poco común que comparten un mismo patrón histopatológico. Fue descrita por primera vez por el patólogo Benjamín Castleman en 1956<sup>1</sup>.

Dependiendo de su extensión y su relación con el virus herpes humano 8 se subdivide en tres tipos.

Unicéntrica, cuando envuelve a uno o más ganglios linfáticos de una misma región, y éstos presentan características propias de la enfermedad de Castleman. Existen un amplio espectro patológico desde el subtipo hialino vascular hasta el subtipo de células plasmáticas. Algunos de estos pacientes pueden presentar síntomas<sup>2</sup>.

Multicéntrica cuando involucran a múltiples regiones ganglionares. Puede estar relacionada con el virus herpes 8 en pacientes inmunodeficientes, generalmente por VIH y se denomina enfermedad de Castleman multicéntrica asociada al VHH8. Por último, la enfermedad multicéntrica idiopática, de características muy similares a la anterior, pero sin relación con el VHH8 y de etiología desconocida<sup>3</sup>.

Generalmente los pacientes con enfermedad multicéntrica presentan signos y síntomas de la enfermedad, como adenopatías dolorosas, hepato-esplenomegalia, citopenias y otras alteraciones como aumento de la IL-6<sup>4</sup>.

## CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente mujer, de 24 años, sin antecedentes personales previos. Es estudiada por dolor de hombro izquierdo de meses de evolución. Durante el estudio, se realiza una RMN para valorar la articulación escapulo humeral en la que de manera incidental se aprecian parcialmente adenopatías en la cadena axilar izquierda.

Tras este hallazgo, se completa el estudio con una ecografía mamaria y un TC de tórax, abdomen y pelvis. La ecografía no mostró hallazgos relevantes. En el TC se observaron adenopatías en el límite alto de la normalidad en cadena axilar izquierda, y una adenopatía infraclavicular retropectoral izquierda de 2,3 x 5,2 cm (Figura 1). Se llevó a cabo una biopsia con aguja gruesa de la tumoración, siendo la anatomía compatible con ganglio linfático sin signos de malignidad.



Figura 1

TC que muestra la adenopatía retropectoral izquierda.

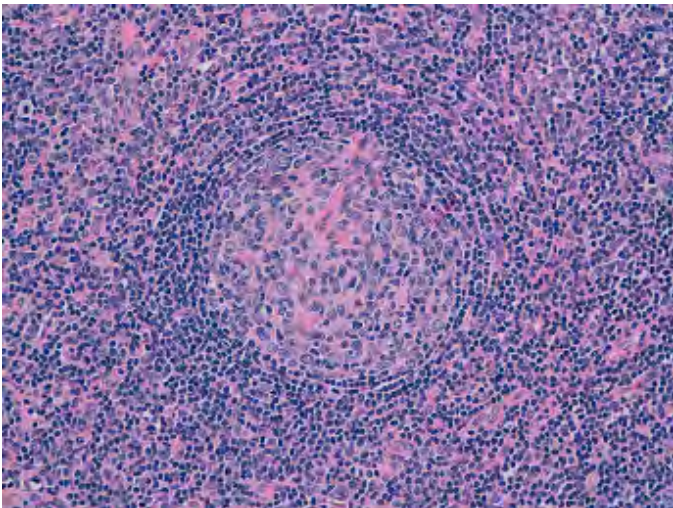
Ante la sospecha de síndrome linfoproliferativo dado el tamaño de la tumoración, se decidió realizar una biopsia o resección quirúrgica para estudio anatomopatológico de la pieza. El abordaje elegido fue por vía anterior, a través del músculo pectoral.

Durante la cirugía se consiguió resecar la adenopatía por completo. Macroscópicamente se trataba de una lesión de 5,5x2,7x1,7 cm no adherida a los tejidos circundantes de aspecto nodular y color amarillento. El estudio anatomopatológico mostró un ganglio linfático con una arquitectura general conservada, con un predominio de folículos linfoides secundarios que ocupaban la mayoría del parénquima ganglionar. En el espacio interfolicular se observaba una vascularización prominente, con abundantes vénulas de endotelio alto (Figura 2) y vasos de pared hialinizada (Figura 3). Mediante técnicas de inmunohistoquímica se observó una distribución normal de los linfocitos B (CD20+) y T (CD3+ y CD5+). No se observaron linfocitos B positivos para CD5. Los linfocitos de los centros germinales resultaron positivos para Bcl-6 y negativos para Bcl-2, y muestran un índice proliferativo alto y polarizado. Se observó una expansión de la trama de células dendríticas plasmocitoides mediante hematoxilina eosina (Figura 4) y CD21-CD23. Los acúmulos de células descritas en el espacio interfolicular fueron positivas para CD123 (Figura 5). La técnica de HHV-8 resultó negativa. Todos estos hallazgos fueron compatibles con un ganglio linfático con enfermedad de Castleman hialino-vascular.

## DISCUSIÓN

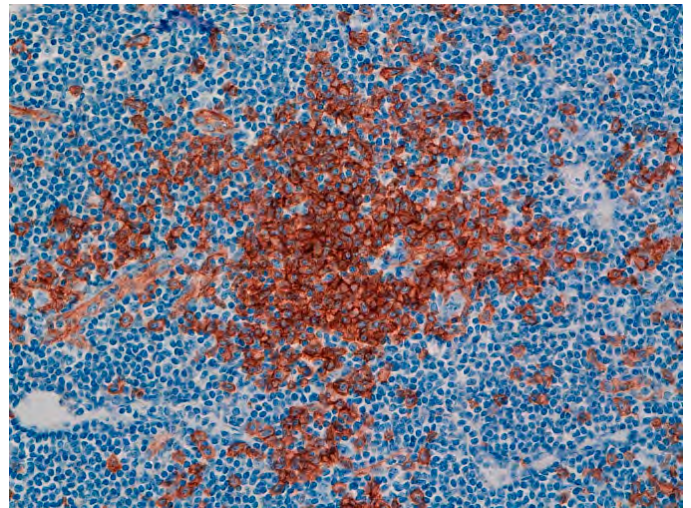
La enfermedad unicéntrica es la más frecuente, con una incidencia calculada entre 16 y 20 casos por cada millón de personas al año en Estados Unidos. Es ligeramente más frecuente en mujeres y se presenta en pacientes jóvenes, principalmente en la tercera década de la vida.





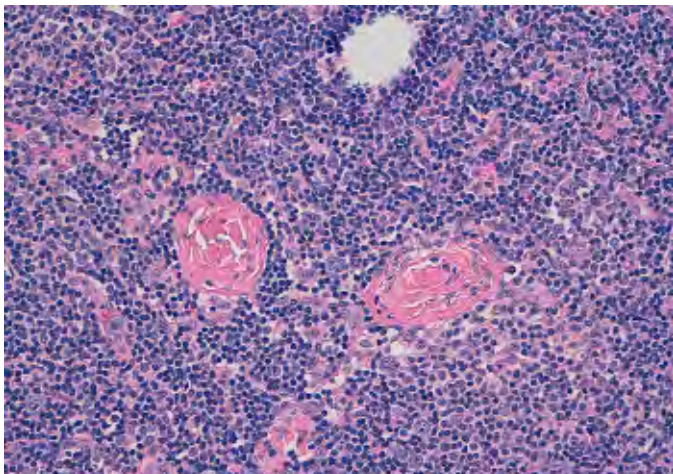
**Figura 2**

Vénulas de endotelio alto penetrando perpendicularmente en centros germinales a través de una capa del manto con una disposición concéntrica de los linfocitos (H&E, 20X).



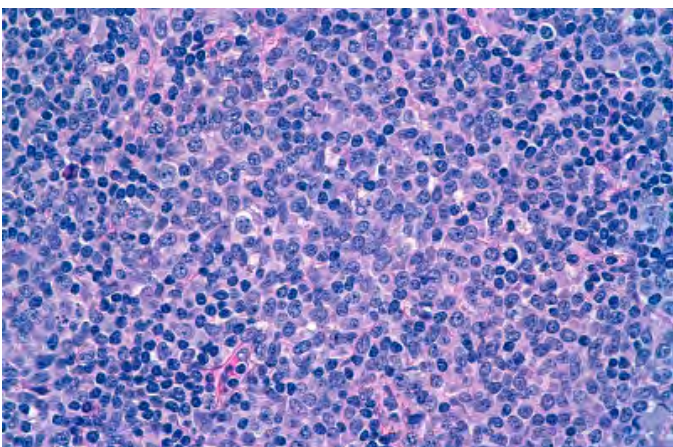
**Figura 5**

Inmunohistoquímica de CD123 que pone de manifiesto las agrupaciones de dendríticas plasmocitoides en forma de acúmulos densos (20X).



**Figura 3**

Vasos de pared hialinizada en el espacio parafolicular (H&E, 20X).



**Figura 4**

Proliferación de células dendríticas plasmocitoides en torno a los vasos (H&E, 40X).

La mayoría de estos pacientes son asintomáticos. Si presentan algún tipo de sintomatología, ésta suele estar relacionada con el efecto de masa generado por el aumento del tamaño ganglionar. De manera excepcional pueden desarrollar síntomas sistémicos, sobre todo en pacientes con el subtipo histológico de células plasmáticas<sup>2</sup>.

Cualquier región ganglionar puede verse afectada, siendo el abdomen, el cuello, el mediastino y la región inguinal las que más frecuentemente presentan las adenopatías.

Muchos de los pacientes con enfermedad unicéntrica son asintomáticos y la sospecha clínica aparece tras una exploración física o una prueba de imagen por otro motivo. Se debe completar el estudio con una prueba de imagen de extensión, generalmente un TC o un PET que descarte la afectación de otras regiones. Además, ante la sospecha de enfermedad de Castleman, el estudio se debe completar con una analítica completa que incluya IL-6 y VEGF, serologías para el VHB y VIH y una PCR para VHH-8. El diagnóstico definitivo se realiza mediante el estudio anatomopatológico de una biopsia o pieza quirúrgica. El estudio con PAAF o BAG generalmente no suele ser suficiente para el diagnóstico<sup>5</sup>.

Si se confirma la afectación ganglionar única, el tratamiento se basa en la extirpación quirúrgica de la lesión si ésta es reseccable. La resección quirúrgica completa resulta curativa en estos pacientes<sup>6</sup>.

En el caso de una enfermedad irreseccable, ya sea por tamaño o localización, el objetivo debe ser convertir dicha lesión en reseccable, con embolización o rituximab. Si no responde a este tratamiento inicial, se debe plantear el uso de otros tratamientos sistémicos basados en inmunosupresores como el sirólimus o la ciclosporina. Idealmente este tratamiento se debe continuar con la resección quirúrgica siempre que sea posible<sup>7</sup>.

De manera alternativa se pueden emplear los corticoides o la radioterapia, tanto en pacientes con patología irreseccable, como en resecciones incompletas<sup>2</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Cabot, Richard C., Benjamin Castleman, and Virginia W. Towne. "CASE records of the Massachusetts general hospital weekly clinicopathological exercises: case 40011." *N Engl J Med*1 (1954): 26-30.
2. Wong, Raymond SM. "Unicentric castleman disease." *Hematology/Oncology Clinics*1 (2018): 65-73.
3. Talat, Nadia, and Klaus-Martin Schulte. "Castleman's disease: systematic analysis of 416 patients from the literature." *The oncologist*9 (2011): 1316.
4. Kawabata, Hiroshi, et al. "Clinical features and treatment of multicentric castleman's disease: a retrospective study of 21 Japanese patients at a single institute." *Journal of Clinical and Experimental Hematopathology*1 (2013): 69-77.
5. Soumerai, Jacob D., Aliyah R. Sohani, and Jeremy S. Abramson. "Diagnosis and management of Castleman disease." *Cancer control*4 (2014): 266-278.
6. Mitsos, Sofoklis, et al. "The role of surgical resection in Unicentric Castleman's disease: a systematic review." *Advances in respiratory medicine*1 (2018): 36-43.
7. Fajgenbaum, David C. "Unicentric Castleman disease." Waltham, MA (accessed on 15(2018)).