

La enfermedad de Castleman: entidad poco frecuente en pediatría y de presentación variable

A.V. Marco Hernández¹, J.V. Arcos Machancoses¹, M. Llavador Ros², J. Martín Benlloch¹, B. Ferrer Lorente¹, M. Oltra Benavent¹, E. Monteagudo Montesinos¹

¹Servicio de Pediatría. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari i Politècnic «La Fe». Valencia

Resumen

La enfermedad de Castleman (EC) es un trastorno linfoproliferativo infrecuente. Su etiología es desconocida, pero se cree que en ella pueden estar implicados procesos autoinmunes, inflamaciones crónicas, infecciones e inmunodeficiencias. Afecta a pacientes jóvenes y se diferencian clínicamente dos formas, una localizada, que se presenta como una masa única, asintomática, de buen pronóstico, más prevalente en pediatría, y otra multicéntrica, con afectación sistémica y peor pronóstico. Histológicamente, existen dos variantes: la hialin vascular, que suele corresponder a las formas localizadas, y la de células plasmáticas, que suele ser multicéntrica. La resección es curativa en las formas localizadas; sin embargo, en las formas multicéntricas se ha ensayado multitud de tratamientos sin éxito. Presentamos el caso de un paciente de 7 años de edad con una forma localizada de EC en la región cervical, en la que la resección quirúrgica resultó ser diagnóstica y terapéutica. Tras 2 años de seguimiento, se mantiene asintomático.

Palabras clave: Enfermedad de Castleman, variante hialin vascular, variante plasmocelular, trastorno linfoproliferativo.

Abstract

Title: Castleman's disease: a rare entity and variable presentation in children

Castleman's disease (CD) is an uncommon lymphoproliferative disorder. The etiology is unknown, but autoimmune processes, chronic inflammations, infections and immunodeficiencies are postulated to be involved. CD usually affects young patients and is classified into two clinical groups: a localized variant, the more frequent type in children, presented as a solitary asymptomatic mass, with good prognosis; and the multicentric variant, associated with systemic symptoms and a more aggressive clinical evolution.

Fecha de recepción: 29/11/13. Fecha de aceptación: 26/04/14.

Correspondencia: A.V. Marco Hernández. Servicio de Pediatría. Hospital Universitari i Politècnic «La Fe». Avda. de Fernando Abril Martorell, 106. 46026 València. Correo electrónico: annavm24@gmail.com

Cómo citar este artículo: Marco Hernández AV, Arcos Machancoses JV, Llavador Ros M, Martín Benlloch J, Ferrer Lorente B, Oltra Benavent M, et al. La enfermedad de Castleman: entidad poco frecuente en pediatría y de presentación variable. Acta Pediatr Esp. 2015; 73(2): e41-e44.

There are two histological variants, the hyaline-vascular type, which usually appears as localized forms, and the plasma-cell type, which is often multicentric. Resection is curative in localized forms; however, several treatments have been tried in multicentric forms without success. We report the case of a 7-year-old boy with the localized form of CD in the neck, in which the excision was both diagnostic and therapeutic. He remains asymptomatic after 2 years of follow-up.

Keywords: Castleman's disease, hyaline vascular variant, plasma cell variant, lymphoproliferative disorder.

Introducción

La enfermedad de Castleman (EC), o hiperplasia nodular gigante, es una entidad poco frecuente en pediatría¹⁻³. No se conoce con certeza su etiología, aunque en ella se han implicado procesos autoinmunes, inflamaciones crónicas, infecciones e inmunodeficiencias¹. El diagnóstico viene definido por la anatomía patológica y se caracteriza por la presencia de hiperplasia de las células dendríticas y la proliferación capilar¹. Se localiza en los ganglios linfáticos. Clínicamente existe una forma localizada, frecuentemente benigna, que se presenta como una masa única y asintomática, y una multicéntrica de peor pronóstico y afectación sistémica²⁻⁴. Histológicamente, también existen dos variantes, la hialinovascular, que supone entre un 80-90% de los casos^{2,5} y frecuentemente es asintomática, y la plasmocelular, con un peor pronóstico, en la que suele haber afectación general, anemia, hepatoesplenomegalia e hipergammaglobulinemia¹.

Caso clínico

Presentamos un nuevo caso de un varón de 7 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, remitido a nuestra consulta por presentar una adenopatía de localización laterocervical de 4 meses de evolución. Previamente había recibido tratamiento antibiótico empírico con azitromicina, sin experimentar mejoría. En la exploración presenta una tumoración gomosa, no dolorosa, sin signos externos de inflamación. En el estudio ecográfico se describía un ganglio submaxilar izquierdo³ de 10,3 cm de tamaño, hipoecoico, con un aumento de la vascularización en el estudio Doppler que sugería la posibilidad de una adenitis infecciosa por micobacteria atípica. Se realizó una punción-aspiración con aguja fina. En el cultivo creció *Streptococcus viridans* y *Staphylococcus coagulasa* negativo, sensibles a ciprofloxacino, por lo que se ensayó dicho tratamiento. Las tinciones de Ziehl y Lowenstein fueron negativas. La citología era sugestiva de una hiperplasia linfoide, pero no se pudo llegar a un diagnóstico de confirmación, por lo que se decidió realizar una cervicotomía con amplia resección ganglionar. En el estudio microscópico de la adenopatía completa se describió como un ganglio linfático con hiperplasia linfoide, que se dispone en folículos grandes, con vascularización y hialinización focal de los centros

germinales anómalos, con células dendríticas foliculares numerosas y prominentes, y linfocitos en la periferia de los folículos pequeños dispuestos concéntricamente. La estroma interfolicular mostraba prominentes vénulas poscapilares con linfocitos. No se observó la presencia de senos (figura 1). Finalmente, se estableció el diagnóstico de tumor de Castleman tipo hialinovascular⁴. La resección quirúrgica fue diagnóstica y terapéutica. Se completó el estudio de extensión con una ecografía cervical, una tomografía computarizada torácica con contraste y una ecografía abdominal, sin obtener hallazgos patológicos. A los 2 años de seguimiento el paciente no ha presentado recaídas.

Discusión

La EC se manifiesta en adultos jóvenes de entre 15 y 30 años, sin diferencia de sexo^{1,5}, y los casos pediátricos son muy infrecuentes. Se presenta como una masa única asintomática, y su localización más frecuente es el mediastino (60%), seguida del cuello (14%), el abdomen (11%), el retroperitoneo (11%) y la axila (4%)^{2,5}. En la localización cervical, la EC suele aparecer en los ganglios situados bajo el esternocleidomastoideo. En el caso expuesto, la localización era menos habitual. El diagnóstico definitivo de la EC es clínico e histológico. La forma multisistémica es histológicamente la plasmocelular, que supone el 10% de los casos, aunque sólo el 50% de estos casos presentan síntomas sistémicos en el momento del diagnóstico. Además, se diferencia de la forma hialinovascular en que la edad de aparición es más tardía, hacia los 50 años^{5,6}, y es 2,5 veces más frecuente en los varones^{2,6}. Estas formas son las que tienen un mayor riesgo de presentar otras neoplasias asociadas, aunque también se han descrito en las formas localizadas². El diagnóstico diferencial se hace con los procesos inflamatorios e infecciosos, con neoplasias de cabeza y cuello, y con tumoraciones congénitas¹. La EC se debe considerar también en el estudio de la fiebre sin foco en niños.

El tratamiento en las formas localizadas es la resección quirúrgica, que es curativa en prácticamente el 100% de los casos. La arteriografía con embolización selectiva ha demostrado buenos resultados como adyuvante del tratamiento para evitar la hemorragia profusa, que es la complicación más frecuente de la exéresis quirúrgica³. Como alternativa a la cirugía se ha utilizado con éxito la radioterapia. En el caso de las formas plasmocelulares, se han probado varios fármacos, tanto en monoterapia como en combinación (esteroides, cimetidina, anti-IL6, INF-alfa y otros antineoplásicos), con resultados variables, pero generalmente transitorios y poco satisfactorios⁴. Tampoco la radioterapia, la cirugía o el trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos ha dado buenos resultados.

A modo de conclusión, la EC forma parte del amplio espectro de los trastornos linfoproliferativos¹. Son infrecuentes los casos de comportamiento maligno, sobre todo en la infancia, en los que se describe una baja tasa de recidiva. Sin embargo, es recomendable realizar un seguimiento de los pacientes por el aumento del riesgo de presentar otras enfermedades malignas, incluso a largo plazo².

Bibliografía

1. Rodríguez Carrasco J, Fernández Marín CE, López Peña C, Muñoz Hoyos A, Cámara Pulido M. Enfermedad de Castleman: un caso de presentación atípica. *An Pediatr (Barc)*. 2009; 70: 61-64.
2. Coca Prieto I, Ortega Jiménez MV, Fernández Ruiz E, Gavilán Carrasco JC, Bermúdez Recio F. Enfermedad de Castleman localizada: descripción de un caso y revisión de la literatura. *An Med Interna (Madrid)*. 2003; 20: 534-536.
3. Sánchez de Toledo Sancho J, Fàbrega Sabaté J, Marhuenda Irastorza C, Lucaya Layret X, Torán Fuentes N, Gros Subias L, et al. Enfermedad de Castleman. *An Pediatr (Barc)*. 2005; 63: 68-71.
4. Parez N, Bader-Meunier B, Roy CC, Dommergues JP. Paediatric Castleman disease: report of seven cases and review of the literature. *Eur J Pediatr*. 1999; 158: 631-637.
5. Chien-Yu Lin, Yen-Liang Chang. Castleman's disease in the head and neck region: meta-analysis of reported cases in Taiwan and literature review. *J Formos Med Assoc*. 2010; 109: 913-920.
6. Aster JC, Brown JR, Freedman AS. Castleman's disease. 2011. UpToDate.

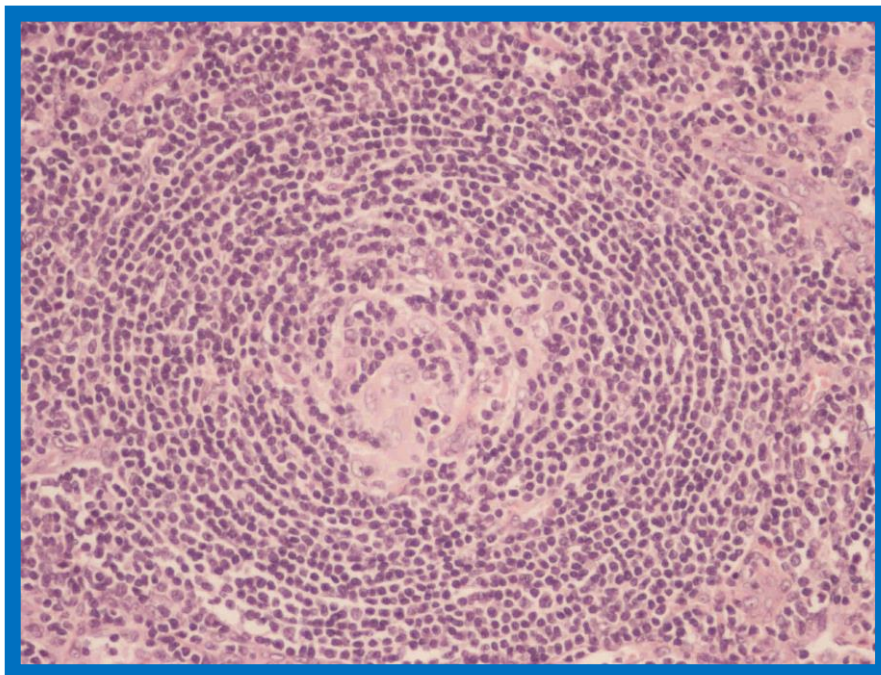


Figura 1. Estudio anatomopatológico del ganglio cervical (imagen a 20 aumentos). Se observa un notable aumento del número de folículos linfoides. De forma característica, los centros germinales presentan material hialino, vasos y disposición en capas de cebolla de la corona linfocitaria