

ENFERMEDAD DE CASTLEMAN PULMONAR: PRESENTACIÓN COMO NÓDULO SOLITARIO

A. Aranda Torres, J.C. Barros Tizón, J. González-Carreró Fojón* y P. Fernández Martín*

Sección de Neumología y *Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Xeral de Vigo.

Se presenta el caso de una enfermedad de Castleman en una mujer de 46 años, asintomática, con un nódulo pulmonar solitario. En la toracotomía el nódulo estaba situado junto al hilio pero intraparenquimatoso, bien delimitado, pero no encapsulado y desplazando las estructuras broncovasculares vecinas.

Los hechos más relevantes que justifican esta presentación son la extraordinaria rareza en su forma de presentación como nódulo solitario y su origen en el pulmón.

Arch Bronconeumol 1990; 26:44-46

Introducción

La hiperplasia angiofolicular linfoide (HAFL) fue descrita en 1954 por Castleman et al, como una hiperplasia ganglionar localizada en el mediastino^{1, 2}. Posteriormente se describieron casos de localización extramediastínica, que suponen el 29 % de los casos³, en territorios que contienen ganglios linfáticos y excepcionalmente en órganos y áreas totalmente extraganglionares como músculo esquelético, laringe, vulva, pulmón, pericardio, cráneo, etc.^{4, 5}.

Hasta el presente se han publicado, en la literatura médica, cuatro casos de afectación exclusivamente en el pulmón^{4, 6}. El presente caso de HAFL o enfermedad de Castleman en su variedad hialinováscular (HV) localizado enteramente en posición intraparenquimatoso pulmonar, fue descubierto como nódulo solitario en una exploración radiológica de rutina, en una paciente asintomática. Sus características histológicas parecen excluir su génesis a partir de un ganglio linfático parabrónquial intrapulmonar.

Recibido el 18-9-1989 y aceptado el 10-10-1989.

Pulmonary Castleman's disease presenting as solitary nodule

An asymptomatic 46-year-old female had Castleman's disease presenting as solitary lung nodule. During thoracotomy it was found that the nodule was next to the hilus but in an intraparenchymal situation. It was well limited but not encapsulated, and it displaced the neighboring structures.

The most relevant facts which justify this report are the extreme rarity of the presentation as pulmonary nodule and the pulmonary origin of the disease.

Caso clínico

Mujer de 46 años, asintomática, que es remitida a la consulta de Neumología para estudio por el antecedente de un hijo afecto de fibrosis quística del páncreas; otro hijo de la paciente falleció a causa de enfermedad respiratoria en la infancia. La paciente no refiere otros antecedentes y la exploración física no revela datos patológicos. Análítica de rutina normal, excepto un cloro en sudor de 74 mEq/l. Radiografía de tórax: aumento de densidad de contorno redondeado, de unos 3 cm de diámetro, junto al hilio izquierdo (fig. 1). PPD con 2 UI, negativo. Broncofibroscopia: normal, con cultivo BK negativo y citología del BAS normal. Ecografía abdominal sin alteraciones. TAC torácico: Nódulo de 3 cm, redondeado, de densidad sólida, junto al hilio izquierdo, situado por detrás del bronquio del lóbulo superior izquierdo. Toracotomía exploradora: tumoración intraparenquimatoso en el lóbulo superior izquierdo en situación parahiliar; se realiza lobectomía.

Anatomía patológica de la pieza quirúrgica: se aprecia en posición parahiliar un nódulo de 2,5 x 3 cm, bien delimitado pero no encapsulado, en situación intraparenquimatoso, cuya superficie de corte es homogénea, carnosa y de color blanco-grisáceo (fig. 2). Microscópicamente (fig. 3) el tumor está constituido por grandes folículos linfoides cuyos centros poseen una prominente vascularización con capilares de endotelio hiperplásico rodeados por acúmulos de un material amorfo, eosinófilo e hialino. Además de estos vasos se ven células centrofoliculares de aspecto epiteliode dispuestas en capas concéntricas. Los linfocitos maduros del manto folicular tienden igualmente a disponerse de modo concéntrico en "capa de cebolla". En el espacio interfolicular también se observa una llamativa vascularización y depósitos de material hialino, así como linfocitos y

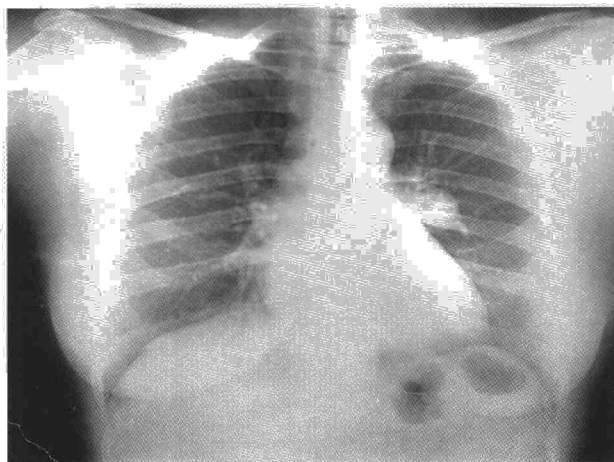


Fig. 1. Radiografía PA de tórax con nódulo pulmonar de 3 cm junto al hilio izquierdo.

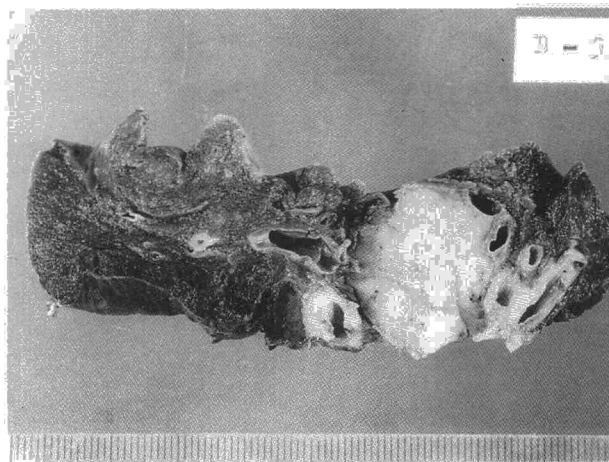


Fig. 2. Nódulo situado en el hilio de la pieza de lobectomía, bien delimitado pero no encapsulado, que desplaza estructuras vasculares y bronquiales vecinas.

ocasionalmente, histiocitos, con mínima representación de células plasmáticas. En ninguna zona se encuentran estructuras compatibles con senos, ni se aprecia revestimiento capsular, estando el tumor en directa continuidad con el parénquima pulmonar adyacente, con desplazamiento de bronquios, bronquiolos y vasos en la periferia del nódulo. El diagnóstico anatomopatológico es de hiperplasia angiofolicular linfoide (HAFL) o enfermedad de Castleman, variedad HV, de localización intrapulmonar.

Discusión

La enfermedad de Castleman es conocida en la literatura por gran cantidad de sinónimos (hemangiolinfoma primario, hiperplasia ganglionar gigante, linforreticuloma folicular, hiperplasia ganglionar angiofolicular, hamartoma linfoide angiomaso, linfoma gigante benigno, etc.) lo que revela lo obscura y controvertida que es, todavía hoy, su etiología y patogénesis. Se caracteriza histológicamente por hiperplasia de los folículos linfoides, que remedan los corpúsculos de Hassall tímicos, acompañada de una marcada proliferación vascular con hiperplasia endotelial.

La etiología y patogénesis son desconocidas. Para el tipo HV existen teorías que la consideran un hamartoma, un cambio reactivo o hiperplásico peculiar, o bien un genuino proceso neoplásico, aunque benigno, del tejido linfoide⁴. El tipo plasmocelular (PC) es interpretado como una enfermedad inflamatoria de los ganglios linfáticos, pudiendo jugar un papel en su génesis un agente inflamatorio desconocido⁵. Las dos variedades o tipos histológicos presentan una marcada correlación clínica. El tipo HV, que responde más estrechamente a la descripción clásica de la enfermedad, estaría caracterizado por folículos linfoides con centros germinales hialinos hipervasculares rodeados por linfocitos dispuestos concéntricamente ("en capas de cebolla") y con un espacio interfolicular que presenta borramiento completo de senos, así como una marcada proliferación vascular; este tipo supone aproximadamente el 90 % de los casos y se presenta como un hallazgo casual en un paciente asintomático. El

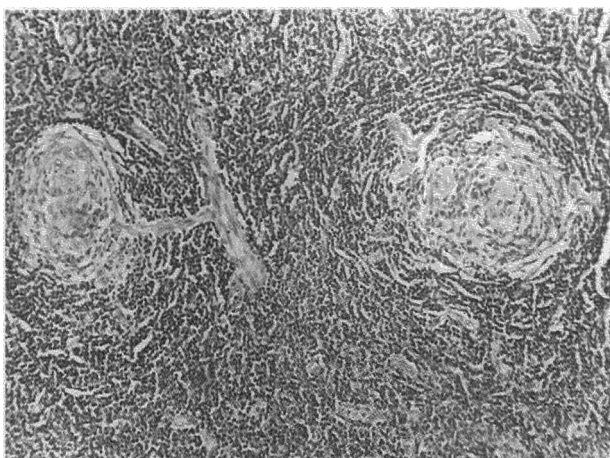


Fig. 3. Aspecto microscópico de la lesión, con centros foliculares hipervasculares que remedan los corpúsculos de Hassall tímicos, rodeados por una corona de linfocitos dispuestos concéntricamente en "capas de cebolla" (HE x 100).

tipo PC se caracteriza por la presencia de extensas áreas de células plasmáticas maduras en el espacio interfolicular, mientras que los folículos linfoides son de mayor tamaño y más activos que los observados en el tipo hialino-vascular. En muchos casos persisten, al menos de forma focal, remanentes de estructura ganglionar. Este tipo se asocia con frecuencia a un síndrome clínico sistémico caracterizado por astenia, anorexia y fiebre, acompañado por elevación de la VSG, hipergammaglobulinemia policlonal y plasmocitosis en médula ósea; estas manifestaciones suelen desaparecer tras la resección quirúrgica de la masa⁴.

Recientemente se ha descrito un proceso linfoproliferativo multicéntrico que se asemeja a la HAFL de cualquiera de sus dos tipos histológicos, con síntomas constitucionales severos similares a los de la variedad PC, linfadenopatías generalizadas y curso más agresivo con frecuente desarrollo de un linfoma maligno⁷.

El presente caso fue detectado, como es habitual en la variedad HV, en el curso de una exploración radiológica de rutina en una paciente asintomática como



un nódulo pulmonar solitario. De los cuatro casos conocidos en la literatura^{4,6}, sólo uno⁴ se describe como un nódulo pulmonar de 1,5 cm de diámetro, redondo y no calcificado, del tipo HV. Nuestro caso, además de la extraordinaria rareza de su localización como nódulo intrapulmonar, presenta llamativas peculiaridades histológicas como la total ausencia de arquitectura ganglionar y la inexistencia de un revestimiento capsular, observándose directa continuidad de la celularidad linfoide tumoral respecto al parénquima pulmonar adyacente al que desplaza y comprime pero no infiltra. Estos datos favorecen el origen "de novo" del tumor, sin que asiente aparentemente sobre un ganglio linfático intrapulmonar previo.

Hasta el presente se han efectuado escasos estudios inmunohistoquímicos, enzimáticos o citogenéticos de la variedad HV de la enfermedad de Castleman, que contribuyan a dilucidar su naturaleza. Los estudios de Carbone et al⁸ apoyan una etiología reactiva o hiperplásica, descartando la naturaleza neoplásica del proceso, aunque podría ser que la presencia de un antígeno tumoral o infeccioso originara esta lesión benigna, posiblemente emparentada con los llamados pseudo-linfomas pulmonares.

Finalmente señalar que se debe añadir la enfermedad de Castleman a la ya larga lista de causas de nódulo pulmonar solitario.

BIBLIOGRAFÍA

1. Castleman B. Case records Massachusetts General Hospital. N. 40.011. *N Engl J Med* 1954; 250:26-30.
2. Castleman B, Iverson L, Menéndez V. Localized mediastinal lymph-node hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 1956; 9:822-830.
3. Rosai J, Levine GD. Atlas of tumor pathology. Vol. 13. Tumors of the thymus. Armed Forces Institute of Pathology. Bethesda 1976; 213-219.
4. Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer* 1972; 29:670-683.
5. Frizzera G. Castleman's disease: more questions than answers. *Hum Pathol* 1985; 16:202-205.
6. Sethi G, Kepes JJ. Intrathoracic angiomatous lymphoid hamartomas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 61:657-660.
7. Frizzera G, Massarelli G, Banks PM, Rosai J. A systemic lymphoproliferative disorder with morphologic features of Castleman's disease: pathological findings in 15 patients. *Am J Surg Pathol* 1983; 7:211-231.
8. Carbone A, Mancone R, Volpe R, Poletti A, De Paili P, Tirelli U, Santini G. Immunohistochemical, enzyme histochemical and immunologic features of giant lymph node hyperplasia of the hyaline-vascular type. *Cancer* 1986; 58:908-916.