

## AFECTACION COSTAL EN UN CASO DE ENFERMEDAD DE CASTLEMAN

M.A. DE GREGORIO ARIZA, M. ROCA ESPIAU, I. ARIÑO GALVE, R. MARCO LARRAGA, S. BELLO DRONDA y M. VILA JUSTRIBO

Servicio de Radiodiagnóstico. Departamento de Radiología y Fisioterapia\*. Hospital Clínico Universitario. Zaragoza.

Se presenta un caso de enfermedad de Castleman del tipo hialino vascular y localización mediastínica posterior, en un paciente joven asintomático. Se plantea la personificación, celularidad y diagnóstico diferencial de la entidad.

*Arch Bronconeumol 1985; 21:34-36*

Castleman's disease with involvement of the ribs

A case Castleman's disease of the vascular hyalin type, localized in the posterior mediastinum is described in a young asymptomatic patient.

The characteristics, cellularity and differential diagnosis for the entity are discussed.

### Introducción

La enfermedad de Castleman es un trastorno proliferativo de los ganglios linfáticos que acontece en los niños o adultos jóvenes. Es de naturaleza benigna y se presenta como masa o masas de localización variable, aunque con preferencia en el mediastino.

Castleman en la década de los 50<sup>1</sup>, describió un cuadro de hiperplasia ganglionar benigna de localización mediastínica<sup>2,3</sup>; a partir de entonces esta enfermedad es conocida también con los nombres de hamartoma ganglionar, hiperplasia angiofolicular linfoide, hiperplasia linfoidea angiomatosa, entre otros<sup>3-7</sup>.

Se han descrito dos formas anatomopatológicas diferenciales: la hialino-vascular, que es la más frecuente (90 %) y la de células plasmáticas, que aparece tan sólo en el 10 % de los casos.

La inmensa mayoría de los casos son asintomáticos, a excepción de algunas formas del tipo de células plasmáticas que presentan fiebre, anemia, aumento de la velocidad de sedimentación, hipergammaglobulinemia, síndrome nefrótico y elevación de las fosfatasa alcalinas<sup>8</sup>, y en aquellas otras que por su localización plantean conflictos de espacio. En todos los demás casos, se diagnostica como hallazgo casual en exploraciones rutinarias, casi siempre radiológicas, confirmándose tras la intervención quirúrgica.

### Observación clínica

Paciente de 18 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que ingresa en el hospital para estudio de una tumoración mediastínica que se le objetivó por radiografía de tórax, en una revisión médica rutinaria (servicio militar).

Anamnesis, exploración física, bioquímica sanguínea, VSG, serología hidatidosis, Casoni y Mantoux negativos, ECG normal.

Estudio radiológico: Se aprecia en mediastino posterior una masa homogénea con buena definición periférica de 5 x 5 cm de diámetro, que sale hacia el lado izquierdo a nivel D6 (figs. 1 y 2). Los vasos del lóbulo superior izquierdo (segmento posterior) están desplazados hacia afuera y abajo. Las maniobras de Valsalva y Muller, así como el decúbito lateral no modifican la morfología de la masa.

Hay muescas costales a nivel del 5.º costal posterior yuxtavertebral y 7.º arco costal posterior, con insuflación de los extremos proximales (articulación costo-vertebral de 6-7 costilla). No se observa agrandamiento ni alteraciones de los agujeros de conjunción, así como tampoco adenopatías hiliares ni de otra localización (figs. 3 y 4).

TAC: Tumoración mediastínica posterosuperior de morfología regular, localizada en gotiera paravertebral izquierda, sin que parezca existir afectación intramedular. Existe reacción perióstica benigna de las costillas adyacentes. El límite exterior de la masa está cubierto de una fina cáscara cálcica.

La punción transtorácica muestra discreto número de polinucleares y linfocitos de características normales.

El paciente fue intervenido, extirpándole la masa, y el estudio anatomopatológico de la pieza observó la existencia de una estructura linfoide peculiar caracterizada por la presencia de folículos linfoides de tamaño variable careciendo de centros germinativos, atravesados por capilares de paredes engrosadas e hialinizadas. El diagnóstico anatomopatológico fue de hiperplasia angiofolicular linfoide (enfermedad de Castleman). El control evolutivo del paciente, con posteriores exploraciones radiológicas a los 15 meses de la intervención (fig. 5), fue de absoluta normalidad observándose una regeneración perióstica de los arcos costales afectados.

Recibido el 27-2-1984 y aceptado el 9-6-1984.

\* Prof. M. Marín Górriz.

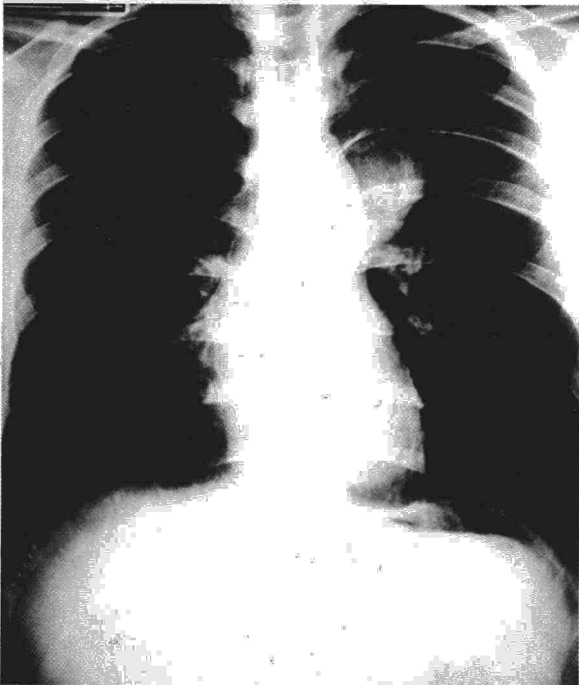
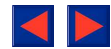


Fig. 1. Radiografía anteroposterior, donde se aprecia la masa mediastínica.



Fig. 3. Plano tomográfico anteroposterior, en el que se observan las muescas o erosiones costales producidas por la tumoración.



Fig. 2. Radiografía lateral, que muestra la localización posterior.

### Discusión

La enfermedad que viene definida por su histología distingue claramente dos variantes. A) La hialino vascular en la que se encuentra nuestro caso y que constituye la forma más frecuente de la enfermedad. Se caracteriza por la gran proliferación de folículos linfoides secundarios en toda la masa ganglionar, tanto central como periféricamente (adoptando morfologías concéntricas descritas a modo de capas de cebolla) en contraste con lo que sucede en los ganglios normales, en los cuales los folículos se disponen solamente en las zonas corticales periféricas. Además se observa una neoformación vascular de capilares que penetran en los citados ganglios agrandados; dichos capilares se encuentran revestidos de una hialinización colágena. Las actividades mitótica y macrofágica suelen hallarse aumentadas. B) La plasmática, que supone un 10 % del total de casos, se caracteriza por la presencia de nidos de células plasmáticas maduras en el tejido interfolicular. Los senos linfoides se encuentran generalmente presentando centros foliculares normales o gigantes.

Keller demostró formas intermedias que, más que representar formas en distintos estadios de evolución, significarían una distinta capacidad en la respuesta inmunológica del huésped<sup>2,5,6,8</sup>.

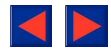


Fig. 4. Plano tomográfico lateral, que confirma su ubicación.

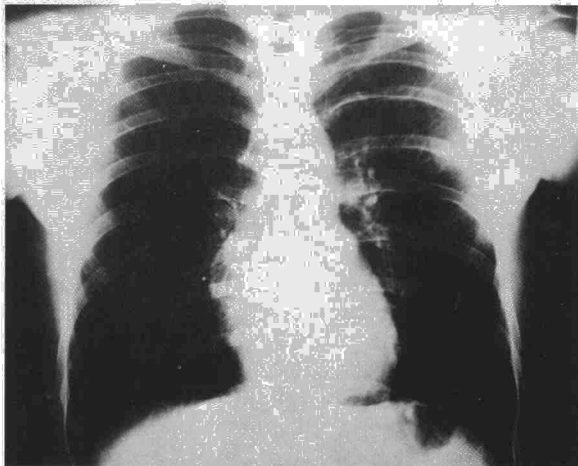


Fig. 5. Radiografía anteroposterior, obtenida en control del paciente a los 15 meses de la intervención quirúrgica.

En nuestro medio<sup>3</sup> a propósito de un caso estudiado previamente, el estudio inmunológico demostró alteración manifiesta en las poblaciones linfocíticas T y B; fundamentalmente se caracterizó por una falta de regulación de la proliferación de linfocitos B, lo que sugeriría un trastorno inmune en esta enfermedad.

Nuestro paciente, dado el discreto tamaño (5 × 5 cm) y la ubicación de la masa (posterior) no presentó manifestaciones clínicas, siendo pues asintomático, lo que hace un diagnóstico en estos casos

un hallazgo casual. De interesante significación resulta el hecho de la importante erosión costal apreciada radiológicamente que podría sugerir otras distintas entidades patológicas de la que nos ocupa.

Para algunos autores existiría<sup>6</sup> una predilección por la localización abdominal; sin embargo la gran mayoría la sitúan en el mediastino<sup>3-5</sup>, no hay predilección por el sexo<sup>5,7</sup>, entre 8-58 años y mayor incidencia segunda década de la vida.

En el caso objeto de nuestro estudio, y en cuanto a su localización (en mediastino posterior) planteamos el diagnóstico diferencial<sup>7,9</sup> con: tumores neurogénicos benignos y malignos; quistes bronco-génicos; quiste mesotelial; quiste gastroentérico; quiste neuroentérico; meningocele; neoplasia de hueso o cartilago.

Con respecto a la morfología, y dado el ambiente geográfico en el que nos encontramos no habría que desestimar la posibilidad de hidatidosis pulmonar, aunque la analítica hacía pensar que no se trataba de ello.

Anatomopatológicamente cabe el diagnóstico diferencial con:

— Enfermedad de Hodgkin, ya que esa proliferación folicular puede recordar a la típica célula de Reed Sternberg.

— Timoma por la similitud con los corpúsculos de Hassall.

— Linfoma nodular o linfosarcoma nodular de Brill-Symmers, aunque en este caso el informe anatomopatológico era concluyente de hiperplasia angiofolicular linfoide<sup>2,3</sup>.

El tratamiento de la afección es quirúrgico procediéndose a la exéresis de la masa, lo cual resulta curativo ya que no suele recidivar, por esto, el pronóstico es favorable y a este respecto, nuestro enfermo en un control ulterior a 15 meses postintervención no presenta anormalidad clínica ni radiológica.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 40011. N Engl J Med 1954; 250:26-30.
2. Morell F et al. Variedad plasmocelular de la enfermedad de Castleman. Arch Bronconeumol 1979; 15:81-83.
3. Sanz Esponera J et al. Hiperplasia linfoganglionar plasmocelular hialinizante. Rev Esp Oncol 1978; 25.
4. Ciscar F, Farreras P. Diagnóstico hematológico. Laboratorio y Clínica. 3.ª edición. Barcelona Ed. Jims 1972; 731-732.
5. Crespo Notario JA et al. Enfermedad de Castleman; a propósito de un caso. Arch Bronconeumol 1982; 18:269-272.
6. Farreras P, Rozman C. Hiperplasia angiofolicular linfoide. En: Tratado de Medicina Interna. 9.ª edición. Barcelona. Editorial Marín 1980; 373.
7. Fraser RG, Paré JAP. Hiperplasia ganglionar. En: Diagnóstico de las enfermedades del tórax. 1.ª edición. Filadelfia, WB Saunders and Co; 1143-1144.
8. Keller AR, Hochholer L, Castleman B. Hialine vascular and plasma cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. Cancer 1972; 29:670-683.
9. Reeder MM, Felson B. Gamuts in Radiology F51. Oxford, Pergamon Press 1979.