

Enfermedad de Castleman del retroperitoneo. Reporte de caso

Castleman disease of the retroperitoneum. Case report

Alexander Aguilar-Arias^{1,2*}, Sara Vélez-Garcés³, Sebastián Peláez⁴, Catalina Medina³,
Camila Muñoz-Rúa³

¹Facultad de Medicina Humana, Universidad Pontificia Bolivariana; ²Servicio de Radiología, Diagnóstico Cedimed; ³Servicio de Urgencias, Clínica CES; ⁴Imágenes Diagnósticas, Departamento de PET-CT, Diagnóstico Cedimed. Antioquia, Medellín, Colombia

Estimados editores:

La enfermedad de Castleman es una afección hematológica y un trastorno linfoproliferativo heterogéneo raro. Se estima que tiene una incidencia aproximada de 1 por cada 100.000 pacientes. Fue descrita por primera vez por Benjamín Castleman en 1954. Se clasifica en enfermedad unicéntrica y multicéntrica¹.

Presentamos el caso de un paciente con diagnóstico por imagen y confirmación por patología de subtipo unicéntrico que fue llevado a resección quirúrgica completa, y se descartó con tomografía por emisión de positrones (PET-CT) que tuviera compromiso multicéntrico, llevando al paciente a la curación completa de la enfermedad.

Se trata de una mujer de 25 años con antecedente de hipotiroidismo que consultó por una masa palpable en el mesogastrio, sin dolor ni otros síntomas gastrointestinales. Se realizó ecografía de abdomen que mostró una masa sólida, retroperitoneal, paraaórtica izquierda, adyacente al músculo psoas. Se complementó entonces con tomografía computada (TC) de abdomen contrastada, encontrando una masa de 8 × 5,6 cm, con realce homogéneo con el medio de contraste, sin zonas de necrosis ni calcificaciones, sin invadir las estructuras adyacentes y en estrecha relación con el músculo psoas (Fig. 1). Se solicitó una

resonancia magnética (RM) contrastada para mejor caracterización. Dicha masa presentaba intensidad de señal homogénea, isointensa en T2, hipointensa en T1, con restricción a la difusión (alta señal en el DWI y baja señal en el ADC), y realce temprano homogéneo e intenso con el medio de contraste (Fig. 2), asociado a varios ganglios retroperitoneales. Se sugirió como primera posibilidad linfoma retroperitoneal. Se realizó biopsia y resección de ganglio retroperitoneal, con reporte de patología de enfermedad de Castleman hialin vascular.

La paciente fue llevada a resección quirúrgica de la masa y se descartó enfermedad multicéntrica por PET-CT con 18F-fluorodesoxiglucosa (18F-FDG) seis meses después del procedimiento quirúrgico (Fig. 3).

La enfermedad de Castleman ha tenido diferentes nombres a lo largo de los años, como hiperplasia angiofolicular, hiperplasia gigante de ganglios linfáticos, linfoma gigante benigno y hamartoma de ganglios linfáticos².

Se clasifica en dos tipos: enfermedad de Castleman unicéntrica y multicéntrica; y según su patrón histológico, puede ser hialin vascular o de células plasmáticas. El tipo unicéntrico está localizado en un órgano y presenta mejor pronóstico. El multicéntrico afecta más de un órgano, causa síntomas inespecíficos y presenta

*Correspondencia:

Alexander Aguilar-Arias
E-mail: alexaguilar92@gmail.com

Fecha de recepción: 15-01-2024
Fecha de aceptación: 28-06-2024
DOI: 10.24875/RAR.24000001

Disponible en internet: 12-02-2025
Rev Argent Radiol. (Ahead of print)

www.revistarar.com

1852-9992 / © 2024 Sociedad Argentina de Radiología (SAR) y Federación Argentina de Asociaciones de Radiología, Diagnóstico por Imágenes y Terapia Radiante (FAARDIT). Publicado por Permanyer. Éste es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

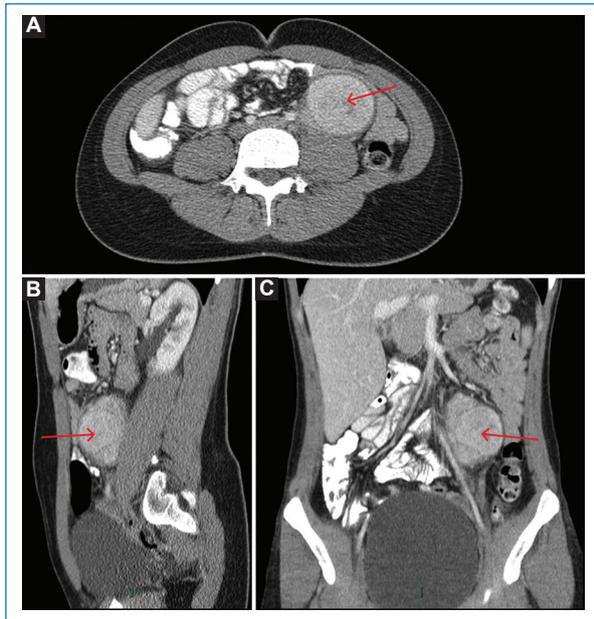


Figura 1. TC de abdomen con contraste en fase venosa en plano axial (A), sagital (B) y coronal (C). Se observa una masa redonda, retroperitoneal, paraaórtica izquierda (flechas rojas), que mide $8 \times 5.6 \times 4.6$ cm, adyacente al músculo psoas, con realce homogéneo con el medio de contraste, sin calcificaciones ni zonas de necrosis. No hay invasión de las estructuras adyacentes.

mayor morbimortalidad. Aunque no se considera una lesión neoplásica, sí está asociada con mayor riesgo de desarrollar linfoma difuso de células B y sarcoma de Kaposi³.

Se tiene poco conocimiento acerca de su fisiopatología, pero en los últimos años se ha relacionado con el virus de la inmunodeficiencia humana, el virus herpes humano tipo 8 y otras infecciones o patologías, como el sarcoma de Kaposi. Se cree es por una hiperproliferación de linfocitos B provocada por la expresión de interleucina 6 que conlleva una diferenciación de células plasmáticas.

Se puede presentar a cualquier edad, aunque hay predominio en la tercera y la cuarta décadas de la vida, con mayor proporción de mujeres en el tipo unicéntrico, mientras que para el multicéntrico hay predilección por los pacientes en la quinta y sexta décadas de la vida, con mayor proporción en los hombres⁴.

Cuando aparece la enfermedad, afecta con mayor frecuencia a los ganglios linfáticos del cuello, el mediastino y el abdomen, y con menor frecuencia al pulmón, la laringe, la parótida y el páncreas⁵.

Las manifestaciones clínicas son variables y pueden ir desde una lesión localizada asintomática hasta linfoadenopatías sistémicas generalizadas con síntomas graves. Generalmente hay presencia de síntomas B, como pérdida de peso, anorexia, diaforesis nocturna y fiebre sin foco; además, puede haber signos como masas palpables por adenopatías, esplenomegalia, hepatomegalia y con menor frecuencia anasarca. Dentro de los hallazgos de laboratorio es posible encontrar anemia, hipoalbuminemia y aumento de la velocidad de sedimentación. Su diagnóstico preoperatorio es difícil debido a que la clínica y los hallazgos radiológicos tienen características muy inespecíficas, y la punción con aguja fina suele ser insuficiente⁶.

Entre las imágenes diagnósticas, el método de referencia es la PET/CT con 18F-FDG por su alta avidéz de captación⁷. Además, se puede complementar con biopsia del ganglio con la mayor captación de 18F-FDG. Por TC, los hallazgos destacan adenopatías difusas, homogéneas y que pueden tener calcificaciones (hallazgo que no es común en los linfomas). Pueden tener realce con el medio de contraste, de predominio en la periferia durante la fase arterial, y realce homogéneo durante la fase portal. Como hallazgos adicionales, puede observarse esplenomegalia o hepatomegalia⁸.

En la RM, el comportamiento de las lesiones es de intensidad de señal similar o hiperintensa respecto al músculo en las secuencias ponderadas en T1 y presentan realce con el gadolinio. En las secuencias ponderadas en T2 generalmente son hipointensas. En las secuencias de difusión tienen restricción a la difusión, con valores bajos en los mapas de ADC⁹.

En cuanto al tratamiento, la enfermedad unicéntrica se maneja con resección quirúrgica completa y es curativa en la mayoría de los casos. En la enfermedad multicéntrica, en general se requieren de tratamientos más agresivos, como radioterapia, quimioterapia y pautas de esteroides⁹.

En el caso de nuestra paciente, sigue en controles con hematología posterior a la resección quirúrgica. Se descartó compromiso por virus herpes humano tipo 8 y compromiso multicéntrico con PET-CT con 18F-FDG 6 meses después del tratamiento quirúrgico (Fig. 3). Está asintomática y con curación de la enfermedad.

En conclusión, la enfermedad de Castleman es un trastorno linfoproliferativo raro, que puede tener múltiples manifestaciones clínicas, desde ser un hallazgo incidental en un paciente asintomático hasta provocar numerosos síntomas y compromiso sistémico.

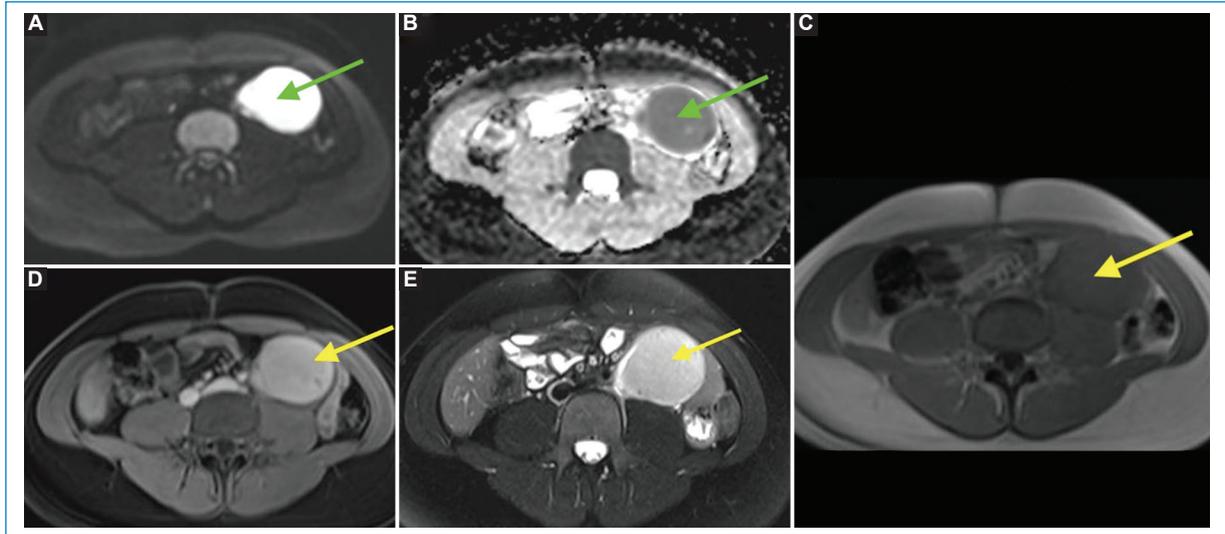


Figura 2. RM contrastada en secuencias DWI (A) y mapa ADC (B), T1 pre- y posgadolinio (C y D), y T2 con saturación grasa (E). La masa retroperitoneal tiene intensidad de señal homogénea, es hiperintensa en las secuencias ponderadas en T2 (E, flecha amarilla) e isointensa al músculo en las secuencias ponderadas en T1 precontraste con realce homogéneo con el gadolinio (C y D, flechas amarillas), y presenta marcada restricción de la difusión (A y B, flechas verdes).

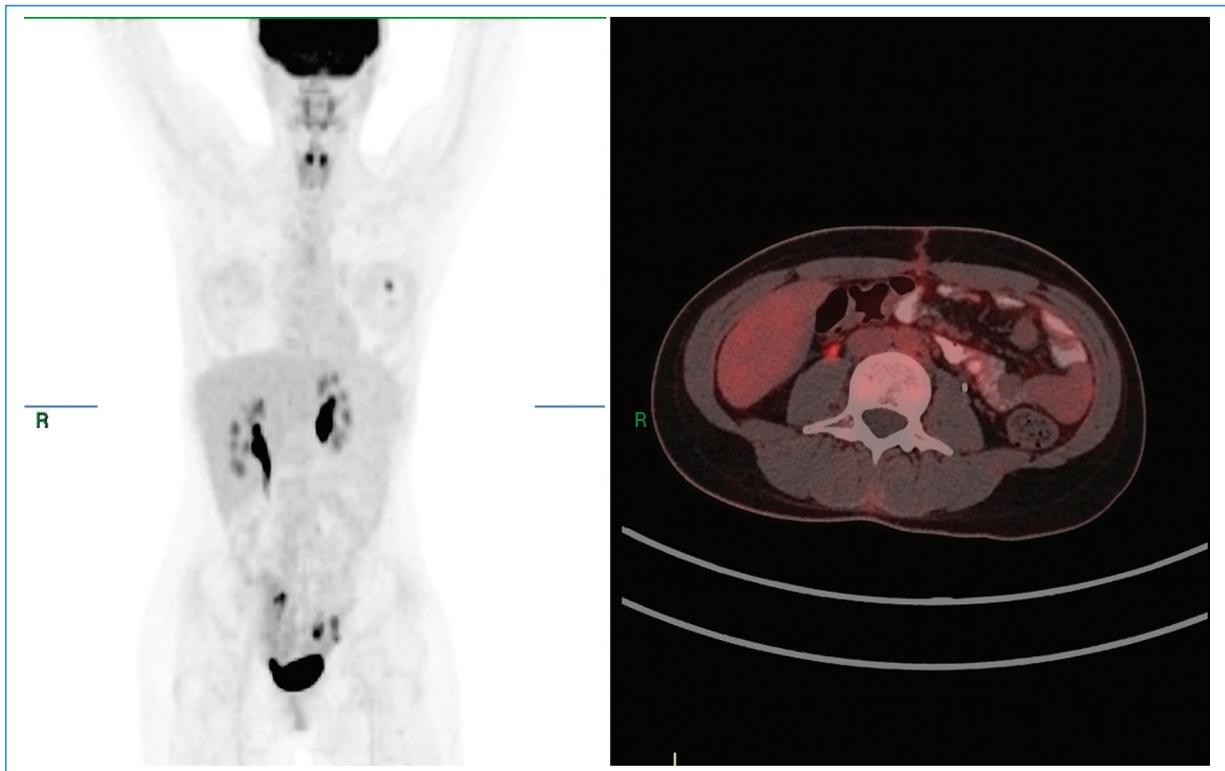


Figura 3. PET-CT con 18F-FDG. Desaparece la masa retroperitoneal izquierda por la resección quirúrgica, sin encontrar focos de aumento anormal del metabolismo glucídico. Se descarta enfermedad multicéntrica.

Los hallazgos por imágenes en TC, PET-CT y RM deben ser conocidos y correctamente interpretados para, junto con el clínico, llegar a un diagnóstico

certero y un tratamiento multidisciplinario, evitando así tratamientos sistémicos innecesarios y mejorando el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, han obtenido el consentimiento informado de la paciente, y cuentan con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER, según la naturaleza del estudio.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial.

Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

Bibliografía

1. Anzures-Gómez PK, Camacho-Becerra C, Castro-Rubio JA, Tototzintle RR, Díaz-Castillo J, Abendaño DF, et al. Enfermedad de Castleman. *Hematol Mex.* 2021;22:225-31.
2. Quevedo KA, Aragón CJ, Franch NM. Enfermedad de Castleman: dos variantes, dos pacientes. *Rev Patol Resp.* 2011;14:138-42.
3. Sevilla-Lizcano DB, Frías-Soria CL, Ortiz-Hidalgo C. Enfermedad de Castleman. Análisis histopatológico e inmunohistoquímico de treinta y nueve casos. *Gac Med Mex.* 2017;153:550-8.
4. Bellolio E, Tapia O, Iriarte MH. Enfermedad de Castleman, un diagnóstico diferencial que no se debe olvidar en los tumores de mediastino. Caso clínico. *Rev Med Chile.* 2014;142:782-5.
5. Guzmán MR, Campoy F, Pereiro M, Sastre JL. Espectro clínico de la enfermedad de Castleman. *Gac Med Mex.* 2014;152:191-4.
6. Montes SM, Climent F, Fragac M, Patier JL, Robles A, García R, et al. Consenso de expertos para el diagnóstico integrado de la enfermedad de Castleman multicéntrica idiopática (ECMi). *J Patol.* 2022;12:158-67.
7. Lee ES, Paeng JC, Park CM, Chang W, Woo W, Wook K, et al. Metabolic characteristics of Castleman disease on 18F-FDG PET in relation to clinical implication. *Clin Nucl Med.* 2013;38:339-42.
8. González García A, Moreno Cobo MA, Patier de la Peña JL. Diagnóstico y tratamiento actual de la enfermedad de Castleman. *Rev Clin Esp.* 2016;216:146-56.
9. Vilchez León M, Cortés Mejía M, Espinoza Artavia A, Webb Webb K. Enfermedad de Castleman unicéntrica: revisión breve de una enfermedad poco conocida. *Rev Med Sinerg.* 2019;4:28-36.