

11209.
2 ej 294



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO S; S. A.

“ ENFERMEDAD DE CASTLEMAN “

Revisión de la literatura y presentación
de 10 casos

SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO



DIRECCION DE ESTUDIOS E INVESTIGACION CIENTIFICA

T E S I S

Que para obtener el título de :

ESPECIALISTA EN CIRUGIA GENERAL

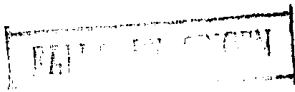
P r e s e n t a :

DR. FAUSTO JESUS DAVILA AVILA



México, D. F.

1987





UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

I	ANTECEDENTES	1
II	SINONIMIA	11
III	ETIOPATOGENIA	13
IV	ANATOMIA PATOLOGICA	14
V	CARACTERISTICAS CLINICAS Y DE LABORATORIO	20
VI	CARACTERISTICAS RADIOLOGICAS	22
VII	DIAGNOSTICO	32
VIII	TRATAMIENTO	34
IX	RESUMEN	36
X	OBJETIVO	38
XI	CASOS 1 AL 10	39
XII	MATERIAL Y METODO , ANALISIS	61
XIII	CONCLUSIONES	63
XIV	BIBLIOGRAFIA	66

" ANTECEDENTES "

En junio de 1954, el Dr. Benjamín Castleman presenta en las sesiones clinicopatológicas semanales del Hospital General de Massachusetts, el primer caso reportado de una patología hasta entonces desconocida.

Se trata de un ejecutivo de 40 años de edad que contaba con el antecedente de que 13 años antes cursó con dolores abdominales recurrentes en fosa iliaca derecha y fiebre, - siendo operado de apendicectomía, sin ninguna patología transoperatoria al momento de la exploración incluyendo al apéndice cuyo diagnóstico histopatológico postoperatorio fué de -- apéndice sano; el dolor abdominal desapareció; nueve meses más tarde el enfermo cursó con astenia, adinamia y fiebre vespertina persistente de 3 meses de evolución y radiológicamente - se encontraron calcificaciones en algunos ganglios mesentéricos, la radiografía de tórax fué normal, sospechándose una -- linfadenitis mesentérica tuberculosa. Sin recibir tratamiento a los 5 meses desaparece la sintomatología. Tres años más tarde, con 31 años de edad, el enfermo se realiza un reconocimiento de rutina, encontrándose en el estudio fluoroscópico - una masa pulsátil a lo largo del arco de la aorta. Un año -- después acude al médico por presentar fatiga, tos y febrícula, encontrando que persiste fluoroscópicamente la masa pulsátil en la silueta cardíaca izquierda. Posteriormente el enfermo cursó con períodos de 3 a 4 días con descargas nasales profusas , estornudos y dolor faríngeo infraorbitario precedidos

de fiebre y escalofríos, realizando amigdalectomía a los 35 años de edad, sin obtener mejoría de los síntomas hasta 3 años más tarde en que éstos ceden espontáneamente.

Al momento de su ingreso al Hospital General de Massachusetts, se encuentra un hombre de 40 años de edad, bien desarrollado, bien nutrido aparentemente sano, que manifiesta tos seca no productiva, los estudios de laboratorio mostraban anemia (11gr% Hb), leucocitosis (12,700 g.b. x mm³) con 78% deneutrófilos y 4% de bandas, VSG (53 mm/Hr).

La masa en tórax estaba situada en el mediastino anterior, era homogénea, disminuía de tamaño con la maniobra de Valsalva, sin embargo angiográficamente se demostró que no dependía de alguna estructura vascular adyacente. Después de analizar el caso y a los 16 días de internamiento es llevado a quirófano con el diagnóstico de teratoma o quiste dermoide Vs TB mediastinal.

En el transoperatorio se encontró una gran masa en mediastino anterior a la izquierda de la línea media que se acompañaba de un grupo de ganglios linfáticos aumentados de tamaño. El cirujano hizo el diagnóstico clínico de timoma con metástasis ganglionares. El estudio histopatológico encontró las siguientes características microscópicas: tejido linfoide hiperplásico con muchos centros germinales rodeados de linfocitos maduros, muchos de estos centros germinales con tenía nidos hialinizados que no correspondían a los corpúsculos de Hasall encontrados en el timo, había además muchas células plasmáticas esparcidas en el tejido linfoide. El diag

nóstico anatomopatológico emitido fué de Hiperplasia de los ganglios linfáticos mediastinales. De esta forma el Dr. Castleman da a conocer una nueva entidad que afecta a los ganglios linfáticos y que más tarde se reconocería como Enfermedad de Castleman o Hiperplasia Ganglionar Gigante.

Dos años más tarde el Dr. Castleman y colaboradores, realizan una revisión de laminillas de los tumores mediastinales encontrados en los últimos años en el Hospital General de Massachusetts en Boston y en el Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas en Washington y que en su mayoría estaban diagnosticados como timomas, demostrando en 13 de estos casos que en realidad se trataba de una forma peculiar de hiperplasia ganglionar caracterizada por la presencia de centros germinales con una marcada proliferación capilar e hialinización que no correspondían a los corpúsculos de Hassall encontrados en el tejido tímico, ya que los corpúsculos de Hassall con su característica disposición de células centrofoliculares en tela de cebolla no muestran una proliferación vascular tan marcada y sí la presencia de queratina, ausente en la hiperplasia ganglionar gigante. Así, con el reporte de estos 13 casos nuevos, se estimula la inquietud científica ante la nueva enfermedad.

En 1958 Inada y Hamazaki reportan 1 caso nuevo de hiperplasia ganglionar gigante localizada en mediastino y ponen en duda la benignidad del proceso argumentando que la inflamación crónica no afecta generalmente a un solo ganglio(3).

En 1959 Mason reporta 3 casos de Enfermedad de Cas-

tleman de localización intratorácica y enfatiza la imposibilidad de diagnosticar preoperatoriamente estas masas mediastinales, incluso macroscópica e histológicamente pueden confundirse con tumores de timo (4).

En 1960 Katz reporta 1 caso de Enfermedad de Castleman localizado en mediastino posterior que radiológicamente y en su aspecto macroscópico simulaba perfectamente al tumor neurológico clásico del mediastino posterior, ampliando con este caso los sitios de localización de la Enfermedad de Castleman a cualquier parte del mediastino (5).

En 1961 Chipman reporta 1 caso de hiperplasia ganglionar de 16 años de evolución localizada en mediastino y al igual que los casos antes registrados, cura con la extirpación quirúrgica (6).

En 1963 Harrison hace una revisión de laminillas de 138 casos de timomas tratados quirúrgicamente en la Clínica -- Mayo y encuentra que 3 de estos casos en realidad corresponden a la hiperplasia ganglionar descrita por Castleman (10).

En 1964 Carlo Veneziale presenta un nuevo caso y hace una revisión de la literatura encontrando 47 casos de Enfermedad de Castleman de los cuales 35 casos (74%) eran intratorácicos y 12 casos (26%) extratorácicos. De los casos intratorácicos, el 60% fueron asintomáticos y se detectaron en una radiografía de tórax de rutina y, el otro 40% presentaban alguna -- manifestación clínica (tos, fatiga, fiebre, dolor torácico, -- etc.) (12).

En 1965, Hurwitz reporta un caso de un niño de 8 --

años de edad con anemia microcítica hipocrómica refractaria - con metabolismo anormal del hierro y que se acompaña además de fiebre, retraso en el crecimiento, esplenomegalia, hipergamaglobulinemia y plasmocitosis en médula ósea, lo cual sugiere relación con un proceso infeccioso crónico y el crecimiento de los ganglios mediastinales hace pensar que el sitio primario de infección fué el tórax. La sintomatología así como las anomalías de laboratorio remitieron después de la resección de los ganglios mediastinales hiperplásicos (13).

En 1968 Fitzpatrick partiendo del hecho que los linfocitos son muy sensibles a la radioterapia se plantea esta forma terapéutica para aquellos casos en que la cirugía no fue se técnicamente posible o tuviera un alto riesgo, por ejemplo cuando la tumoración infiltrase los grandes vasos, aunque acepta que para hacer el diagnóstico es imprescindible el acto quirúrgico. Presenta un caso de un hombre de 54 años de edad en quien la tumoración infiltraba los vasos femorales derechos, encontrando dificultades técnicas para la extirpación y ante el diagnóstico histológico transoperatorio de linfoma se decide el cierre de la herida quirúrgica dando tratamiento con clo-ranbucil por algunos meses con muy poca mejoría, por lo que realiza una revisión de estudio histopatológico determinando hiperplasia ganglionar angiofolicular y ante la persistencia de sintomatología que consiste en dolor y edema del miembro pélvico correspondiente es sometido a radioterapia con 4500 rads en 34 días con lo que disminuye el tamaño de la tumoración y desaparece la sintomatología (16).

En 1969 Krasznai reporta un caso que se acompaña de trombocitopenia y trata de explicar ésta por el componente -- angiomatoso que actúa como una red atrapando a las plaquetas por la gran superficie endotelial que ofrece, de ahí que a pesar de que estas lesiones tienen apariencia histológica benigna, deben extirparse ya que con ello desaparece la sintomatología (17).

Neerhout, Larson y Marsun reportan en 1969 un caso de Enfermedad de Castleman, denominándolo hamartoma linfoide mesentérico. Se trata de un muchacho de 16 años de edad, que presentaba retraso en el crecimiento, anemia hipocrómica crónica e hipergamaglobulinemia además de la tumoración mesentérica la cual una vez extirpada se acompañó de desaparición de los 3 hallazgos antes mencionados. No se pudo evidenciar alguna causa infecciosa o inmunológica (18).

En el mismo año John MacKay en Toronto reporta un caso en un médico de 40 años de edad, asintomático y con una masa en axila y, enfatiza la importancia de esta lesión benigna debido a que clínicamente y aún al examen histológico grueso - puede confundirse con linfoma (19).

En 1972 Benjamín Castleman y colaboradores presentan un análisis de 81 casos de hiperplasia ganglionar gigante de los archivos del Hospital General de Massachusetts en Boston - y del Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas en Washington, estos 81 casos incluyen 20 casos ya reportados previamente en la literatura y 61 casos nuevos, además hacen la diferenciación histológica de dos variedades distintas de la hiper -

plasia ganglionar gigante; 1) Tipo Hialino Vascular (angiofoli-
cular) y 2) Variedad de Células Plasmáticas. Este último tipo
histológico (células plasmáticas) es el que se asocia frecuen-
tamente con las manifestaciones sistémicas de la enfermedad. -
Reafirman la etiología inflamatoria o infecciosa y dan las ba-
ses para el diagnóstico diferencial con linfomas y señalan a -
la excisión quirúrgica como el tratamiento de elección (20).

En 1975 Burgert y Harrison en la Clínica Mayo repor-
tan un caso de una niña de 11 años de edad con anemia microcí-
tica hipocrómica, hipoferremia, retraso en el crecimiento, -
médula ósea hiperplásica e hipergamaglobulinemia y que cursa-
ba con un nódulo en el ligamento gastroesplénico que resultó-
una hiperplasia ganglionar variedad de Células Plasmáticas y,
a los 3 meses de extirpada la tumoración había desaparecido -
la anemia, tenía una ganancia de 4,8 cm. en su talla y los ni-
veles séricos de alfa globulina eran normales. Asimismo, se
encontró que con la administración de una dosis de eritropoye-
tina a un ratón exhipóxico, cuando se le administró suero de
la paciente previo a la cirugía, ocurría una inhibición de la
incorporación del hierro y dicha inhibición persistió con la
administración del suero de la paciente 3 días después de ope-
rada, pero a los 6 días de operada ya no existía tal efecto -
inhibitorio en la incorporación del hierro, lo cual sugiere -
que la hiperplasia ganglionar gigante variedad de células --
plasmáticas secreta un factor antieritropoyético responsable
de la anemia en estos enfermos (21).

Por otra parte, McIlrath y Cols. en ese mismo año,

reportan un caso en una mujer de 18 años de edad, con síndrome nefrótico y una masa abdominal y, después de la extirpación de la hiperplasia ganglionar en mesenterio hubo una remisión dramática del síndrome nefrótico. La biopsia de ambos riñones -- había mostrado una lesión glomerular de cambios mínimos y aunque se han reportado casos con remisión espontánea en este tipo de lesión glomerular, no es tan espectacular como el caso que nos ocupa, ya que 24 horas después de la resección del tumor la proteinuria disminuyó de 8.8 a 2.1 gr, la función renal se había normalizado y su diuresis había sido de 7000 cc. -- Los autores piensan que este tumor linfoide es capaz de producir una sustancia tóxica que altera las propiedades metabólicas de la membrana basal glomerular aumentando su permeabilidad (22).

En 1978 Nordstrom publica un caso de un hombre de 50 años de edad, con un tumor de 7 cm. de diámetro que involucra arteria y vena mesentérica superior y cuyo estudio histopatológico reportó hiperplasia ganglionar gigante variedad de células plasmáticas, no siendo técnicamente posible extirpar la tumoración, lo que ocasiona que el enfermo continúe -- con la sintomatología que padecía desde antes de intentar la extirpación quirúrgica (náusea postprandial, anemia, diaforesis nocturna, fiebre de hasta 39° C, fatiga, pérdida de peso de 22 kgts, edema hematocrito de 19.5%, albúmina de 1.5gr/100 ml, hiperglobulinemia ligera) por lo que se decide utilizar radioterapia (2,700 Rads en 15 sesiones en campos de 12x12cm). La fiebre desapareció el 7° día, la albúmina se elevó a 2.8gr/

100 y el Hto a 40%, y el Hto a 40%, el paciente recuperó el -
apetito y ganó peso, a las 3 semanas la masa había disminuido
a 3 cm, y la albúmina era de 3,3 gr., las globulinas eran nor-
males. A los 8 meses la masa había desaparecido clínica y --
ultrasonográficamente. De ahí que aunque es un hecho que el
tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica, la radio-
terapia es una opción para aquellos casos en que por alguna -
causa no se puede realizar la cirugía. (23).

En 1978 Gaba reporta un caso de hiperplasia ganglio-
nar gigante de tipo mixto (variedad hialino vascular y de
células plasmáticas) de localización multicéntrica incluyendo
linfadenopatía axilar, retroperitoneal y esplenomegalia (26).

En 1980 Olscamp reporta el primer caso de recurren-
cia a 10 años después de su extirpación, de una hiperplasia -
ganglionar gigante variedad hialino vascular localizada en la
pared torácica posterior extrapleural siendo necesario extir-
parla de nueva cuenta (27).

En 1983 Martí, Guardia y Bacardí reportan un caso -
de hiperplasia ganglionar gigante variedad de células plasmá-
ticas de localización multicéntrica en cuello, con excelente-
respuesta a dosis bajas de radioterapia (dosis antiinflamato-
rias de 1,200 Rads divididas en 10 sesiones dirigidas a cue-
llo) con lo que obtienen desaparición por completo de los -
ganglios linfáticos hiperplásicos en cuello y desaparición del do-
lor que acompañaba a las tumoraciones (30).

Se calcula que actualmente hay poco más de 100 casos publica-
dos con esta patología, ignorando cuantos casos existan de linfomas mal-

diagnosticados que han tenido magnífica respuesta a la radioterapia, sin remisiones; o bien, de falsos timomas que curaron con la extirpación quirúrgica.

" SINONIMIA "

Desde 1954 en que Benjamín Castleman reportó el primer caso de Hiperplasia Ganglionar Mediastinal, esta entidad ha sido objeto de múltiples nomenclaturas, así, Lattes y Pachlet por su localización la llamaban Hamartoma Ganglionar o bien Coristoma cuando se encontraba en tejido subcutáneo (9). Zettergen le llamó Linforeticuloma Folicular pensando que se trataba de un proceso neoplásico de comportamiento benigno. Harrison y Bernat basándose en su apariencia microscópica le llamaron Hiperplasia -- Angiofolicular Linfoide (12). McCormack y Kenneth le llamaron Hamartoma Linfoide Angiomatosa, que a su juicio explica su naturaleza benigna y la patogénesis de la lesión de una hamartoma vascular que ocurre en un ganglio linfático y que los folículos anormales son el resultado de distorsión por vasos sanguíneos-proliferantes donde había folículos linfoides normales (15).

Otros nombres que se le han dado son Linfadenitis Crónica, Linfoma Simple, Ganglio Gigante Hemolinfático, etc.

Como se observa, la Enfermedad de Castleman ha sido objeto de múltiples publicaciones en la literatura mundial y algunos autores la han bautizado con diferentes nombres, sin embargo las publicaciones más completas y con mayor número de casos las ha realizado el Dr. Benjamin Castleman que desde -- 1972 sentó las bases para la diferenciación histológica de las patologías que pudieran llegar a confundirse y divide a la -- Hiperplasia Ganglionar Gigante en dos variedades histológicas.

A partir de entonces toda la sinonimia adoptada en --

el pasado es abandonada y actualmente casi todas las publicaciones acerca de esta patología dan crédito con su nombre a la primera persona que describió esta entidad y que más ha escrito y aportado a la literatura mundial sobre la Hiperplasia Ganglionar Gigante.

" ETIOPATOGENIA"

Su etiología no está bien precisada, considerándose resultado de un proceso inflamatorio de larga evolución, que puede aparecer como respuesta a un estímulo infeccioso probablemente viral, aunque no se ha logrado demostrar algún agente causal.

La vía aérea se ha considerado la principal vía de entrada por la alta frecuencia de localización intratorácica.

Existen dos tipos histológicos (I) de Células Plasmáticas y II) Hialino Vascular), considerándose que la variedad de Células Plasmáticas es la etapa activa y más temprana de la enfermedad y, al tipo Hialino Vascular, la etapa tardía. Esta apoya la teoría de una etiología infecciosa y podría explicar porque los síntomas están más frecuentemente asociados con la variedad de Células Plasmáticas (2,5,13,20,31) .

" ANATOMIA PATOLOGICA "

La Enfermedad de Castleman es una rara lesión benigna de los ganglios linfáticos, cuya localización más frecuente es en el mediastino (71%) aunque también se ha encontrado en otras partes del cuerpo como cuello, pulmón, axila, retroperitoneo, mesenterio, ligamento ancho, tejidos blandos, etc.

Se presenta como una masa redondeada u ovoide de hasta 16 cm. lisa, bien circunscrita, de consistencia firme al corte, de color grisáceo o rosa, que confunde al clínico y aún al patólogo no familiarizado con la entidad, diagnosticándola erróneamente como enfermedad de Hodgkin, linfoma modular, timoma, etc.

Existen dos variedades histológicas:

1) Tipo Hialino Vascular (Angiofolicular): constituye el 90% de los casos. Se presenta generalmente como una masa única. Sus principales características son proliferación vascular prominente e hialinización. Los folículos bien vascularizados se han llegado a confundir con corpúsculos de Hassall y con pulpa roja esplénica, diagnosticándose erróneamente como timoma y como bazo ectópico. Hay una capa concéntrica de linfocitos en la periferia de los folículos dando una imagen semejante a "tela de cebolla". El estroma interfolicular es también prominente con numerosos vasos hiperplásicos y una mezcla de células plasmáticas, eosinófilos e inmunoblastos. En algunos casos los folículos están compuestos predominantemente o exclusivamente de linfocitos pequeños pudiendo contener

pequeños centros germinales bien definidos, siendo esta variante la que más fácilmente se puede confundir con el linfoma nodular.

II) Tipo de Células Plasmáticas; se presenta en el 10% de los casos. Difiere de la variedad anterior por una proliferación de células plasmáticas difusa en el tejido interfolicular, algunas veces acompañadas por numerosos cuerpos de Russell. Los cambios hialino vasculares son inconstantes o ausentes, en lugar de ellos a menudo se encuentra en el centro un depósito de material acidófilo amorfo que probablemente contiene fibrina y complejos inmunes. Puede presentarse con linfadenopatía generalizada y aún participación esplénica. Es esta variedad la que a menudo se acompaña de las manifestaciones sistémicas de la enfermedad (fiebre, anemia, aumento de la velocidad de sedimentación globular, hipergamaglobulinemia, hipoalbuminemia, etc.)

En la Enfermedad de Hodgkin los linfoblastos que constituyen las células de Reed Sternberg, son muy parecidas a las células mononucleares de la Enfermedad de Castleman del espacio interfolicular, pero en la Enfermedad de Hodgkin no se observa la proliferación vascular prominente.

En los tumores de timo los Corpúsculos de Hassall con su característica disposición de las células centrofoliculares en "tela de cebolla" llegan a confundirse con Enfermedad de Castleman, pero también carecen de la proliferación vascular tan marcada y, en la Enfermedad de Castleman no muestran tinción de queratina.



Fig 1: Macroscópicamente la masa es ovoide, de superficie externa lisa, gris blanca, con áreas rojo oscuras y lobulada. Mide 6x3.5x2 cm.

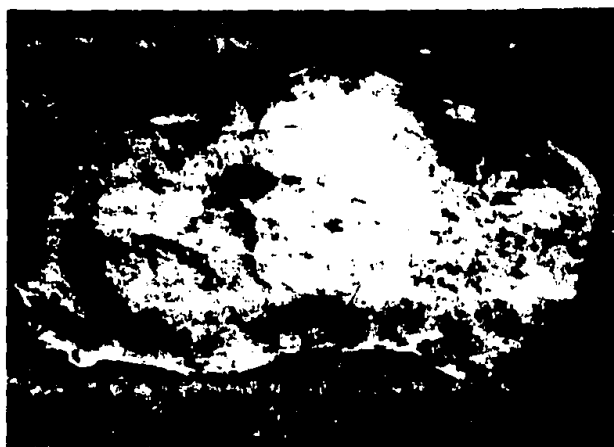


Fig. 2: Al corte es gris blanquecina con áreas rojo grisáceas, homogénea y firme y se limita completamente por una cápsula delgada.



Fig. 3: La masa mide 5x3x2 cm, y al corte es rosa gris.



Fig. 4: En la Enfermedad de Castleman el tumor recuerda la configuración ovoide de los ganglios, pero su color es generalmente gris o rosado y su tamaño mucho mayor.



Fig.5 : En el exámen microscópico hay una hiperplasia foli-
cular encontrándose centros germinales pequeños.

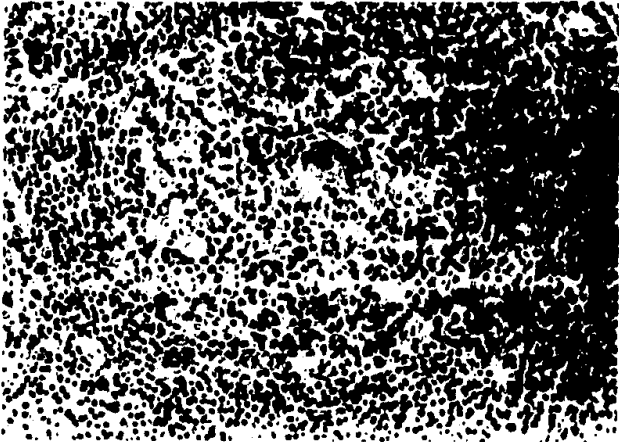


Fig.6 : Frecuentemente los centros germinales se encuentran
atravesados por capilares, la mayoría de éstos en-
grosados e hialinizados dando por resultado que la
colágena hialinizada se observa en el centro de los
foliculos.

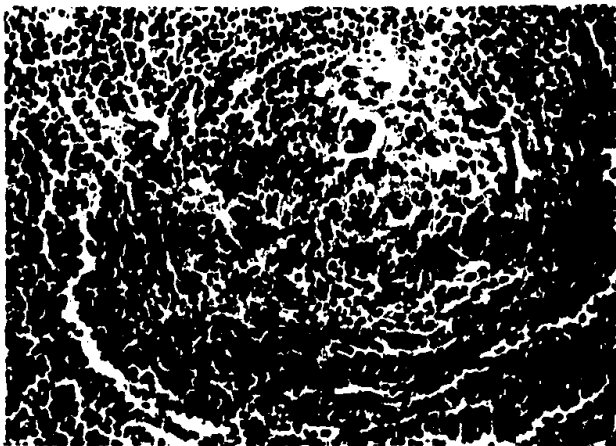


Fig.7 : Las células centrofolliculares y foliculares usualmente se disponen en forma concéntrica dando la característica apariencia de "tela de cebolla".

" CARACTERISTICAS CLINICAS Y DE LABORATORIO"

La Enfermedad de Castleman ocurre principalmente en - jóvenes o adultos de edad media (70% son menores de 30 años). - Se presenta por igual en ambos sexos. Ocurre generalmente en - gente sana. La mayoría son asintomáticos. No existe una sintomatología bien definida (5).

La mayoría de los pacientes con Enfermedad de Castleman tipo Hialino Vascular son asintomáticos y cuando son de localización intratorácica constituyen hallazgos durante un examen radiológico de tórax de rutina o bien presenta síntomas relacionados a compresión directa de la masa sobre estructuras vecinas (tos, dolor, disfagia, - etc.). Cuando son de localización extratorácica se descubren en el examen físico, o dan manifestaciones compresivas, o bien, el paciente acude por razones estéticas cuando la masa se encuentra en lugar visible.

Se ha reportado casos de hasta 18 años de evolución - que han permanecido asintomáticos y sin cambios en cuanto a tamaño (11).

A pesar de que no se puede asegurar el diagnóstico - preoperatoriamente, la presencia de una masa mediastinal biza - rra en un joven asintomático debe hacer pensar en la posibilidad de Enfermedad de Castleman (27).

La Enfermedad de Castleman en su variedad de Células Plasmáticas se asocia a sintomatología en el 50% de los casos, caracterizada por: fiebre, fatiga, alteraciones del metabolismo de hierro manifestadas por anemia, aumento de la velocidad de - sedimentación globular, hipergamaglobulinemia e hipoalbuminemia

(13,15,18,25) y. con menor frecuencia dolor torácico, diaforesis, pérdida de peso, retraso en el crecimiento, esplenomegalia, linfadenopatía periférica, leucocitosis, trombocitopenia, aumento de la fosfatasa alcalina y síndrome nefrótico (13,17,18 25 y 26)'

La anemia que generalmente es microcítica e hipocrómica, es refractaria al tratamiento médico y Harrison en 1975, - demuestra que existe un factor antieritropoyetina muy probablemente secretado por la variedad de Células plasmáticas de la - Hiperplasia Ganglionar Gigante. (21)

Krasznai postula, en 1969, que la trombocitopenia es probablemente debida al atrapamiento de las plaquetas en la red que forma el componente angiomatoso de la enfermedad. (17).

El Síndrome nefrótico es atribuido a una sustancia tóxica producida por este tumor linfoide, alterando las propiedades metabólicas de la membrana basal glomerular aumentando su permeabilidad (22).

Se ha visto que la sintomatología y las alteraciones de laboratorio desaparecen rápidamente con la extirpación quirúrgica de la masa y en algunos casos aún con radioterapia ha habido respuestas favorables.

"CARACTERISTICAS RADIOLOGICAS"

La Hiperplasia Ganglionar Gigante en tórax se presenta radiológicamente como masas hiliares bien circunscritas que semejan crecimientos ganglionares hiliares, masas pulmonares parenquimatosas ó vasos dilatados, o bien, pueden presentarse como masas mediastinales anteriores multilobuladas que parecen linfomas, timomas, teratomas o tumores de tiroides (Fig. 8 y 13). Las calcificaciones, radiográficamente o aún en el estudio histopatológico son muy raras y su presencia nos hace pensar más que nada en teratomas.

En tórax las placas laterales y la tomografía lineal nos indican que mediastino se encuentra la tumoración, el tamaño de la misma y la relación que guarda con las estructuras vecinas (Fig- 9 y 14).

El ganagrama tiroideo nos ayuda a descartar el origen tiroideo de la tumoración, cuando ésta se encuentra en mediastino anterior y superior y se continúa a la base del cuello.

La angiografía sirve para descartar el diagnóstico de aneurismas o malformaciones vasculares cuando las masas se encuentran en estrecha relación con aorta, cava, o algún otro vaso (Fig. 10), ya que además fluoroscópicamente en ocasiones dan la impresión de aumentar y disminuir de tamaño con la maniobra de Valsalva⁽¹⁾. Angiográficamente al igual que microscópicamente estas lesiones se encuentran extremadamente vascularizadas y en ocasiones sangran profusamente durante la ciru

gía o en la toma de biopsia inicial, llegando a realizar embolización angiográfica para poder llevar a cabo la extirpación de la masa (24).

Los estudios contrastados con bario (esofagogramas) nos sirven para valorar desplazamiento por la tumoración y ver si hay o no participación del esófago. La tráquea con su columna de aire nos ayuda de una manera similar (Fig.11).

La importancia fundamental de la Ultrasonografía (USG) y de la Tomografía Axial Computarizada (TAC) radica en decir si la tumoración, ya sea extratorácica o intratorácica, es sólida o quística, ya que lo último generalmente descarta el diagnóstico de Enfermedad de Castleman. También sirve para definir la localización y extensión de la enfermedad en estudio (Fig. 12 y 15) (28).

La linfografía puede ser útil para decirnos si la patología depende o no de los ganglios linfáticos.

La broncoscopia puede ayudar a demostrar compresiones extrínsecas de los bronquios.



Fig.8: PA de tórax que muestra aumento unilateral de mediastino superior que borra la línea homóloga clavicular y desvía tráquea hacia la izquierda, de bordes nítidos y sin daño aparente en las estructuras vecinas.



Fig.9: Corte tomográfico lineal que muestra masa redondeada, homogénea de alta densidad localizada en mediastino superior.



Fig.10: Flebografía que muestra llenado venoso braquial con dilatación de la vena subclavia y disminución de calibre por --compresión del nacimiento de la cava superior, en relación de vecindad a la masa pero sin llenado aparente de la misma.



Fig. 11: Deglución baritada que muestra masa homogénea de alta densidad en mediastino superior, con desplazamiento de tráquea y esófago, sin daño aparente de los mismos.

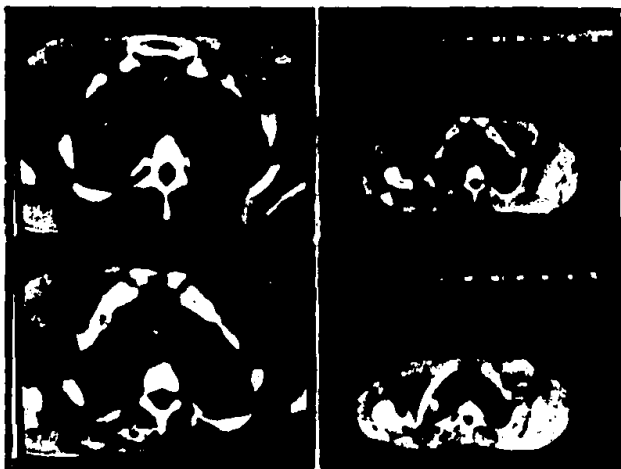


Fig.12: TAC de ambos caputs pulmonares y parte de la cintura braquial que muestra tejido -- exuberante peritracacheal que comprime y -desplaza el caput pulmonar derecho, toca-esternon y cabezas claviculares sin daan- las y se extiende de delante a atras hasta la cara anterior de 3er. cuerpo vertebral toracico.

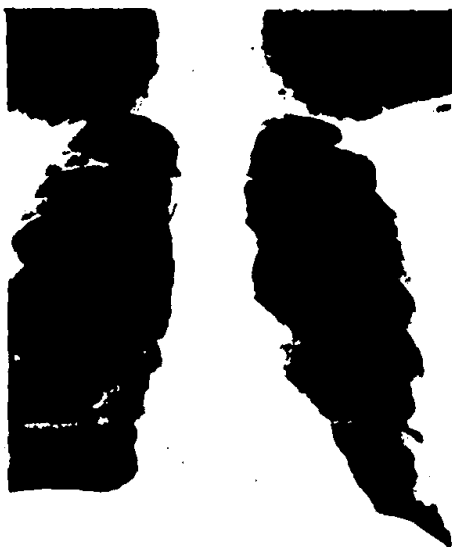


Fig.13: PA de Tórax que muestra protusión del perfil cardíaco izquierdo sobrepuesto al hilio pulmonar del mismo lado.



Fig.14: Placa lateral de tórax que muestra masa esférica en situación mediastinal posterior y media (de aspecto morular) de - alta densidad.

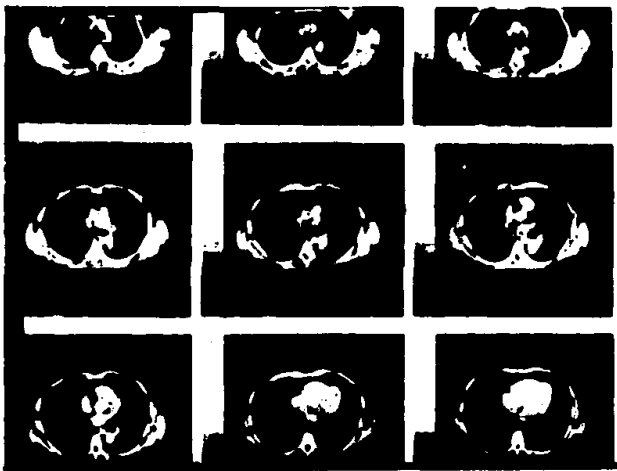


Fig.15: Panorámica de TAC de tórax que muestra en sucesivos cortes la topografía de la masa mediastinal descrita en proyección retrocardíaca izquierda.

" DIAGNOSTICO "

El diagnóstico en la Enfermedad de Castleman es muy difícil de sospechar debido a la rareza del padecimiento y a que no tiene una manera de presentarse bien definida. Nos ayuda el hecho de que siempre se presentan a lo largo de cualquier cadena linfática, pero principalmente en mediastino (70%). Cuando radiológicamente en un estudio de rutina encontramos una masa mediastinal en un joven asintomático también debemos pensar en la posibilidad de Enfermedad de Castleman.

El diagnóstico diferencial es muy amplio y va a depender de la localización de la masa (27).

Cuando la tumoración se localiza en cuello el diagnóstico diferencial va a depender principalmente del sitio de localización de la Hiperplasia Ganglionar Gigante. Aunque la única forma de precisar el diagnóstico es a través del estudio histopatológico ya sea por biopsia excisional o incisional, -- nos puede ser útil el diagnóstico de exclusión descartando otras patologías, por ejemplo, una gammagrama tiroideo para descartar patología de la glándula tiroidea, tala de tórax y PPD cuando se sospecha adenopatías fímicas, biopsia por punción o incisional ante la sospecha de linfomas, etc.

Cuando la lesión es intratorácica debe distinguirse de timomas, teratomas, linfomas, tumores neurogénicos y otros tumores sólidos mediastinales, dependiendo de si la masa está ubicada en mediastino anterior, medio o posterior. Siempre es necesaria la toracotomía para realizar la biopsia, misma -

que debe ser excisional para evitar otra toracotomía en un segundo tiempo quirúrgico. Cuando la biopsia es transoperatoria debe contarse con un buen patólogo familiarizado con la entidad.

La historia clínica y los datos de laboratorio y/o gabinete son de utilidad para el diagnóstico de exclusión, - por ejemplo, sabemos que los timomas en el 75% se asocian a miastenia gravis, los tuberculomas muestran prueba de tuberculina o PPD positiva, los tumores de origen neurógeno en el 99% de los casos se localizan en el mediastino posterior, el teratoma debido a su origen de las tres hojas blastodérmicas en un buen porcentaje muestra dientes o densidades óseas radiológicamente, etc.

El diagnóstico de enfermedad de Castleman lo establece la presencia de proliferación vascular prominente e hialinización en un ganglio linfático aumentado de tamaño, para el tipo hialino vascular, mientras que en la variedad de Células Plasmáticas, lo principal lo constituye la proliferación difusa de las células plasmáticas en el tejido interfolicular.

Histológicamente las principales dificultades diagnósticas las plantean la Enfermedad de Hodgkin y los timomas si la lesión está en mediastino anterior y superior.

" T R A T A M I E N T O "

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica con lo que se ha visto que no hay recidivas de la masa - y desaparece la sintomatología cuando ésta está presente.

La cirugía cura la sintomatología presente en la variedad de Células Plasmáticas si la lesión es extirpada en su totalidad, sin embargo, la sintomatología puede persistir o disminuir solo parcialmente si la extirpación es incompleta. Aunque hay casos reportados de excisiones incompletas, que no han presentado recurrencias (10, 14, 19).

En los casos de localización intratorácica es indispensable la toracotomía con toma de biopsia para hacer el diagnóstico, existiendo el riesgo de que la biopsia transoperatoria reporte linfoma y se deje inconclusa la extirpación de la masa, haciéndose necesario un segundo tiempo quirúrgico una vez que se aclare en cortes definitivos que el diagnóstico correcto es Enfermedad de Castleman.

La radioterapia es una alternativa terapéutica para aquellos casos en que técnicamente sea difícil la extirpación de la masa, por compromiso de estructuras vasculares o nerviosas adyacentes, o bien que las condiciones del enfermo no sean las adecuadas para una reintervención quirúrgica (ancianos - cardiopatas) ó presentaciones multicéntricas (30).

Es bien conocida la alta sensibilidad de los linfocitos a la radioterapia, de ahí que no sea de extrañar la buena respuesta reportada a la radioterapia por algunos autores --

(16,23,30), aún a dosis tan bajas como 1,200 rads en 10 sesiones (30).

El pronóstico es excelente dándose de alta los pacientes por curación cuando se realiza la extirpación quirúrgica - completa, o bien, por curación o mejoría, cuando por alguna razón se utilizó radioterapia como alternativa terapéutica.

Solo hay un caso reportado de Enfermedad de Castle - man variedad Hialino Vascular, que presentó recurrencia, siendo necesario realizar de nuevo su extirpación 10 años después de la primera excisión quirúrgica (27).

" R E S U M E N "

En 1954, Castleman al hacer la revisión de un caso con diagnóstico clínico de teratoma o quiste dermoide de mediastino, descubre una nueva patología de los ganglios linfáticos, caracterizada por una masa compuesta de tejido linfoide hiperplásico con muchos centros germinales rodeados por - linfocitos maduros.

La Enfermedad de Castleman, es una rara lesión benigna de los ganglios linfáticos; cuya localización más frecuente es en el mediastino (71%) aunque se puede encontrar - en cualquier sitio donde se localizen ganglios linfáticos.

Su etiología no está bien precisada, considerándose que puede aparecer como respuesta a un estímulo infeccioso probablemente viral cuya principal vía de entrada es la aérea.

Se presenta como una masa redondeada óvoides, lisa, bien circunscrita, de consistencia firme al corte, de color grisáceo o rosa, que confunde al clínico y aún al patólogo no familiarizado con la entidad, diagnosticándola erróneamente como Enfermedad de Hodgkin, timoma, etc.

El diagnóstico lo establece el estudio histopatológico. En la Hiperplasia Ganglionar Gigante existen dos variedades histológicas: I) Hialino Vascular (Angiofolicular); se presenta en el 90% de los casos. Se caracteriza por proliferación vascular prominente e hialinización. Generalmente son asintomáticos y constituyen un hallazgo radiológico.

II) De Células Plasmáticas: hay una proliferación -

de células plasmáticas que forman nidos en el tejido interfoliular. Los cambios hialino vasculares son inconstantes

La variedad de células plasmáticas se asocia a sintomatología en el 50% de los casos, caracterizada por: fiebre, fatiga, anemia, aumento de la VSG, hipergamaglobulinemia, - hipoalbuminemia y con menor frecuencia leucocitosis, trombocitopenia, esplenomegalia, linfadenopatía periférica, síndrome - nefrótico, retraso en el crecimiento y aumento de la fosfatasa alcalina.

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica con lo que se ha visto que no hay recidivas de la masa - y desaparece la sintomatología cuando ésta está presente.

" O B J E T I V O "

Se analizan diez casos de Enfermedad de Castleman y se hace una revisión de la literatura de esta rara enfermedad con la finalidad de difundir el conocimiento de esta patología poco común que llega a confundirse clínicamente con gran número de patologías y aún al exámen histopatológico grueso con linfomas y timomas principalmente.

C A S O N O. I

Paciente femenino de 22 años de edad, sin antecedentes heredofamiliares para su padecimiento actual. Proviene de medio socioeconómico bajo, con regulares hábitos higiénico dietéticos. Refiere haber padecido cuadros gripales ocasionales en su infancia. Acude al HCM SS con tumoración de 3 años de evolución en región antero lateral derecha de cuello, de crecimiento progresivo hasta alcanzar 6 cm. Sin otra sintomatología. A la exploración física se palpa en cuello en triángulo carotídeo derecho tumoración de aproximadamente 6 cm, redondeada, semidura, no adherida a planos superficiales ni profundos.

Estudio de Laboratorio y gabinete:

28-IV-86

Biometría Hemática (BH); Hto 45mm% Hb 15gr% VSG 9 mm% Leucocitos 7,400 x mm³ (diferencial normal) Plaquetas 196,000.

Química Sanguínea (QS): glucosa 91 mg% Nitrogeno -- Ureico (NU) 15 mg% Ac. Úrico 3.6mg% Creatinina. .7mg%

Pruebas de Coagulación: Tiempo de Protrombina 100%, Tiempo Parcial de Tromboplastina Activada (TPTA) 45", Tiempo de Coagulación de Plasma Recalcificado (TCPR) 110".

Exámen General de Orina (EGO) : color III voguel, densidad 1022, pH ácido.

3-V-86

Ultrasonografía: tumoración sólida hipodensa de 5 cm de diámetro.
Diagnóstico: Prob Lipoma

16-V-86

Biopsia por punción; numerosos linfocitos de diferente grado de maduración y 2 células gigantes de tipo histiocitario. Diagnóstico: Alteraciones Inflammatorias.

El 22 de Mayo de 1986 se realiza biopsia excisional con el diagnóstico preoperatorio de probable linfoma. La biopsia transoperatoria reportó Enfermedad de Castleman y el estudio histopatológico definitivo fué de Hiperplasia Angiofolicular de ganglio cervical derecho (Enf. de Castleman -- variedad Hialino vascular).

Después de 1 año de seguimiento, se encuentra asintomática.

C A S O N O, 2

Paciente femenino de 42 años de edad, sin antecedentes de importancia para su padecimiento, el cual tiene 10 años de evolución, caracterizado por la presencia de tumoración en región anterolateral derecha de cuello, de crecimiento lento - hasta llegar a 5 cm. sin alguna sintomatología agregada. A la exploración física en región supraclavicular derecha, se aprecia y palpa tumoración redondeada, de aproximadamente 5 cm. de diámetro, semidura, de bordes lisos, no adherida a planos, no dolorosa. Resto sin alteraciones.

Estudios de laboratorio y gabinete:

2-V-85

BH: Hto 40 mm% Hb 15.4gr% VSG 20mm% Leucocitos 7000 (diferencial normal) Plaquetas normales.

QS: gluc 92mg% NU 21 mg% AC úrico 4mg% Creat 1 mg%

P. de Coag.: TP 85% TPTA 44" TCPR 110"

EGO: color II densidad 1020 pH ácido.

17-IV-85

Esofagograma: en proyección AP con bario, se aprecia mínimo desplazamiento del esófago hacia la izquierda en base de cuello y porción intratorácica.

El 10 de junio de 1985 es llevada a quirófano con el diagnóstico preoperatorio de probable lipoma, en el transoperatorio se reseca una masa de 5x3.5x2 cm. y se envía a biopsia transoperatoria con el diagnóstico de probable linfoma; los cortes por congelación transoperatoria reportaron compatible con Enfermedad de Castleman y el diagnóstico definitivo

vo fué de Hiperplasia Ganglionar Gigante viariedad hialino vascular.

Un año de seguimiento, asintomática.

Paciente femenino de 34 años de edad con el antecedente de tener madre diabética y una tía materna muerta por leucemia. Inicia su padecimiento 15 años antes de su ingreso al notar tumoración en región anterolateral izquierdo de cuello que crece en un período de 15 días alcanzando unos 5 cm. de diámetro y permanece sin cambios hasta su ingreso. No tiene algún síntoma acompañante. A la E.F. en región anterolateral izquierda de cuello, en el triángulo submaxilar, se visualiza y palpa tumoración redondeada de unos 5 x 4 cm. dura, poco móvil, no dolorosa, sin poder precisar si hace cuerpo o no con la glándula submaxilar izquierda.

Estudios de laboratorio.

22-VIII-86

BH: Hto 45mm% Hb 15 gr% VSG 32 mm% Leucocitos: 5,600 (diferencial normal) Plaquetas normales.

QS: Glucosa 94 mg% NE 28mg% Ac.Úrico 4.4 mg% Creatinina 0.9 mg% P. Coag: TP 82% TPTA 40" TCPR 120"

EGO: color II densidad 1025 PH ácido

VDRL (-)

Es llevada a quirófano el 25-IX-86 con el diagnóstico preoperatorio de tumoración en región anterolateral izquierda de cuello (probable tumoración de glándula submaxilar). Se realiza biopsia excisional extirpando adenopatía de aproximadamente 5x4x4 cm. El estudio histopatológico definitivo reportó: Hiperplasia Ganglionar Gigante (Enfermedad de Castleman).

Evoluciona su postoperatorio satisfactoriamente.

C A S O NO. 4

Paciente masculino de 17 años de edad con padecimiento de 3 semanas de evolución con ataque al estado general, ingresa al HGM SS con síndrome urémico, síndrome de retención acuosa síndrome anémico, insuficiencia cardíaca, síndrome hemorrágico, síndrome ictérico y moniliasis oral, además presentaba adenopatías cervicales bilaterales encontrando 3 ganglios palpables en cada cadena yugular de aproximadamente 2cm. de diámetro, consistencia ahulada, móviles, no dolorosos. Se palpan en cada región axilar 3 ganglios, cada uno de aproximadamente 2 cm. de diámetro y con las características señaladas en cuello.

A su ingreso sus estudios de laboratorio reportaron:

I-VI-86

BH: Hto 25 mm³ Hb 8 gr% Leucocitos 10,300

QS: gluc 95 mg% NU 212 mg% Creat 7.6 mg%

Electrolitos séricos: Na 130 K 7.1.

Exámen Parcial de orina: pH 5, Proteínas (+) —
Hb (++++), leucocitos 5-7x campo Sedimento: con abundantes bacterias, incontables eritrocitos, cilindros de glóbulos rojos 1 -2 x campo.

3-VI-86

P. Coag: TP 68% TPTA 68" TCPR 183" Plaquetas normales.

PFH: Prot. Tot 4.8 gr% Alb 1.78 Glob 3.02 R A/GO.58
Fosfatasa alcalina 230.

EGO: color III densidad 1010 pH ácido Alb 4.4
HB (+++) acetona (+) Bilirrubina (++) numerosos -
cristales de urato sódico, hematíes numerosos, celdi

llas y leucocitos escasos,

Antiestreptolisinas 500 U Prot C Reactiva 1.160

Actividad reumática: 1:40

Ca 3,8 meq/lto,

6-VI-86

BH; Hto 14mm³ Hb 4gr% Leucocitos 10,700 reticulocitos 9,4% plaquetas 40,000. Poiquilocitos algunos, anisocitosis (++) , anisocromia (++) hipocromia (+).

Los resultados de los estudios de laboratorio restantes fueron modificados por los procedimientos terapéuticos utilizados.

El día 18-VI-86 se realiza biopsia de ganglio cervical encontrando en la impronta: 95% de linfocitos normales - 4% de PMN, 1% de eosinófilos, aislados histiocitos, diagnosticando hiperplasia linforeticular, no había células neoplásicas.

El resultado histopatológico definitivo fue: Hiperplasia Ganglionar Gigante (Enfermedad de Castleman).

El paciente salió del hospital por alta voluntaria, desconociéndose evolución subsecuente.

Paciente masculino de 39 años de edad, sin antecedentes de importancia para su padecimiento, el cual lo inicia 8 años antes de su ingreso, al realizarse catastro torácico de rutina detectan un ensanchamiento mediastinal, por lo que le indican se realice una teleradiografía de tórax, la cual se efectúa 4 años más tarde, encontrando mismo ensanchamiento mediastinal, no dándole importancia ya que cursa asintomático hasta un año previo a su ingreso en que cursa con dolor precordial opresivo de moderada intensidad que aparece al adoptar el decúbito dorsal (al dormirse) durante 10 minutos y desapareciendo espontáneamente, este dolor lo presenta en 5 ocasiones en 6 meses y cursa asintomático por cinco meses, para nuevamente volver a presentar el dolor antes referido, pero ahora de mayor intensidad, mayor duración y cualquier hora del día. El dolor se acompaña ocasionalmente de diaforesis y parestesias de miembros superiores. Por este motivo ingresa al HCM SS el 4-X-82. A la exploración física no hay alteraciones.

Estudios de laboratorio y gabinete:

4-X-82 BH: Hto 56 mm% Hb 18.1gr% VSG 1 Leucocitos 6.500 (diferencial normal) plaquetas normales.

QS: glucosa 91 mg% NU 21 mg% ac. úrico 6.5% Creatinina 1 mg% .

EGO: color II densidad 1033 Ph neutro celdillas y leucocitos escasos.

CPS: normales VDRL (-) Grupo O rH positivo

PFH: Prot Tot 7,5 gr% Alb 4,3 gr% Glob 3,2 Gr%
R A/G 1,3 RD,6 BI ,8 Colesterol 185 TGO 6 TGP 6

5-X-82

Valoración cardiovascular: normal.

Tele de Tórax: abombamiento del cono de la pulmonar sin evidencia de alteración en cavidades cardíacas. Diagnóstico: dilatación aneurismática de la pulmonar.

Tomografía lineal: opacidad bien delimitada, ubicada en mediastino anterior y superior.

19-VIII-82

TAC de Tórax : en la porción anterior izquierda de mediastino se observa una opacidad grande de forma de ovoide y contornos nítidos, mide 61 mm en su diámetro anteroposterior y 43 mm en su diámetro transverso. - Esta masa se inicia por abajo a nivel de la porción superior de la aurícula izquierda y por arriba se extiende hasta la parte alta del cayado aórtico. Se observa múltiples calcificaciones gruesas de tipo nodular en su interior. Aparte de las calcificaciones tiene densidad homogénea con coeficiente de absorción de 103, lo cual representa tejido sólido con vascularidad acentuada.

Conclusión: masa tumoral en la porción izquierda de mediastino anterior con múltiples calcificaciones y densidad de tipo sólido. El diagnóstico diferencial debe considerar la posibilidad de teratoma y en 2o. lugar timoma.

Con esos diagnósticos, el 7-X-82, se interviene quirúrgicamente, realizando toracotomía y resección de tumor de mediastino.

El diagnóstico histopatológico definitivo fué de Enfermedad de Castleman variedad Hialino Vascular en ganglio linfático mediastinal.

Evoluciona satisfactoriamente en su postoperatorio, dándose de alta por mejoría. No acude a control.

C A S O NO, 6

Paciente masculino de 18 años de edad, con el antecedente de abuelo materno muerto por proceso fímico . Proviene de medio socioeconómico bajo. Inicia su padecimiento dos años antes de su ingreso con tos no productiva, por tosidas aisladas y un año después se agrega disfagia a los alimentos sólidos y disnea de mayores esfuerzos que evoluciona hasta imposibilitar la realización de ejercicio, tres meses antes de su ingreso nota tumoración supraclavicular derecha de 3 cm. de diámetro por lo que acude al Hospital Infantil de México donde en una teleradiografía de tórax detectan opacidad nodular en parte superior derecha de tórax y lo canalizan al HCM SS ingresando el 9-VII-82. A la Exploración Física se detecta aumento de volumen en cara lateral derecha de cuello a expensas de tumoración en región supraclavicular derecha de aproximadamente 6 cm. de diámetro, redondeada, dura, bordes lisos, móvil, no dolorosa. En tórax disminución de las VV supraescapulares e interescapulovertebrales del lado derecho.

Estudio de laboratorio y gabinete:

7-VII-82 BH: Hto 47 mm% Hb 16gr% VSG 6 mm% Leucocitos 5,400 / (diferencial con 7% de eosinófilos resto normal), Plaquetas 230000.

Coproparasitoscópicos : (-)

EGO: densidad 1020 pH ácido uratos amorfos y oxalatos.

P de Coag: TP 100% TPTA 34" TCPR 105"

26-VII-82 Gamagrama Tiroideo: glándula tiroides discretamente aumentada de tamaño, conserva su forma y sitio dentro de lo normal. El I^{131} en su interior se concentra en forma homogénea, inmediatamente por fuera de la mitad inferior externa del lóbulo derecho se observa una zona con muy escasa concentración del radiofármaco, la cual se prolonga por detrás del esternón y clavícula derecha y no deforma al tiroides en su región inferior, por lo cual no puede definirse si es o no tejido tiroideo.

Radiografía de Tórax: opacidad bien circunscrita en parte superior derecha, en posición PA se observa opacidad homogénea de bordes bien limitados que sobresale a la derecha de la línea media torácica de 5x7 cm aproximadamente. Ocupa la zona intercleidohiliar interna. (Fig . 8) En la placa lateral derecha se -- observa misma opacidad ubicándola en región retroesternal.

ODA: desviación hacia la izquierda de la sombra del esófago por compresión extrínseca de una masa ocupativa.

TOMOGRAFIA LINEAL DEL TORAX (Fig. 9)

FLEBOGRAFIA (Fig. 10)

DECLUCION BARITADA (Fig. 11).

TAC: (Fig. 12)

14-Junio-82 Biopsia incisional de tumoración en cuello de 4x3x1
Diagnóstico compatible con Timoma.

El 28 de julio de 1982 es llevado a quirófano con el diagnóstico preoperatorio del timoma, realizando incisión de Kocher en base de cuello e incisión medial esternal en tórax. Encontrando tumoración de mediastino posterior con prolongación cervical adherida a paquete vasculo nervioso del cuello en su base de aproximadamente 12x6 cm. ovoide, dura, encapsulada.

El diagnóstico histopatológico definitivo es de Enfermedad de Castleman variedad Hialino Vascular en un ganglio linfático mediastinal.

Evoluciona satisfactoriamente en su postoperatorio,
dándose de alta por mejoría, no acude a las consultas de --
control.

Paciente femenino de 17 años de edad, con antecedente de tener padre diabético y una hermana epiléptica. Proviene de medio socioeconómico bajo, con alimentación deficiente. Ingiere dos vasos de pulque diariamente desde niña. Su padecimiento tiene 15 años de evolución al notar la madre tumoración en cara lateral del cuello de 1 cm, de diámetro - que aumenta paulatinamente de tamaño hasta alcanzar unos -- 5 cm, de diámetro actualmente. No refiere sintomatología. Ingresa al HCM SS para diagnóstico y tratamiento, encontrando a la exploración física tumoración en región antero-lateral derecha de cuello, suprahiodea, en el triángulo submaxilar, de aproximadamente 5x4 cm, ovoide, semidura, no adherida a planos, móvil, no dolorosa.

25-VI-82 BH: Hto 47mm% Hb 15.9% Eritrocitos -- 5.140,000 Leucocitos 8.400

QS: glucosa 90 mg% NU 10 mg% ac úrico 4.4 mg%

EGO: color II densidad 1010 pH ácido celdillas escasas.

P Coag: TP 82% TPTA 32" T CPR 135"

PFH: Prot. Tot 7.3 gr% Alb 4.7gr% Colesterol 102 mg% BT .5mg% Fosfatasa alcalina 60 mU/ml TGO 20 mU/ml DHL 170 mU/ml

BAAR: tres muestras negativas VDRL: (-)

Prueba tuberculínica 2 U: resultado 10 mm.

Se lleva a quirófano el 9-VIII-82 con el diagnóstico preoperatorio de tumoración en región anterolateral derecha de cuello, se realiza biopsia excisional resecaando tumora-

ción de 5x4x3 cm, cuyo diagnóstico histopatológico definitivo reporta Enfermedad de Castleman (Hiperplasia Folicular Gigante).

Se dá de alta por mejoría, no regresa a consultas -
subsecuentes.

C A S O No. 8

Paciente femenino de 22 años de edad sin antecedentes de importancia para su padecimiento el cual lo inicia 4 años previos a su ingreso, con cuadro clínico de colecistitis mismo que se agudiza, obligándola a ingresar al HGM SS el 13-1-82 donde a la exploración física se encuentra maniobra de Murphy positiva y a la palpación profunda entre hipocondrio derecho y epigastrio, se palpa tumoración redondeada de unos 8 cms. de diámetro, dura, ligeramente dolorosa a la movilización, - bordes lisos bien limitada.

14-I-82 BH; Hto 41mm% Hb 13,4 gr% VSG 26mm% Leucocitos 4,900 (diferencial normal) plaquetas 235,000.

QS; glucosa 93 mg% NU 10mg% ac úrico 4. 4 mg% creat 0,7 mg%

P. de Coag; TP 100%

EGO; color II densidad 1023 pH ácido

Grupo O RH positivo VDRL (-)

PFH; Prot Tot 8,3 gr% Alb 4,5gr% Glob 3,8% R A/G' 1,2 BD O, BI 0,2 Colesterol 169 mg% TGO 14 TGP 16 fosfatasa alcalina 35 mU/ml F. ácida 9.5 mU/ml.

Fósforo 5,7mg% Ca 10,3% Na 134 K 3.5 Cloruros 94,4

18-I-82 USG; Colelitiasis múltiple . Tumoración de consistencia mixta entre hipocondrio derecho y epigastrio.

21-I-82 Colecistografía oral, litiasis vesicular, Descarta la posibilidad de tumoración en vesícula .

El día 26-1-82 se lleva a cirugía con el diagnóstico preoperatorio de colelitiasis y prob quiste de mesenterio, corroborando en el transoperatorio de colelitiasis múltiple y un tumor en la raíz del mesenterio de 9 cm. de diámetro, duro, muy vascularizado. El diagnóstico de la biopsia transoperatoria se difiere a cortes definitivos. El estudio histopatológico definitivo reportó Hiperplasia Angiofolicular (Enfermedad de Castleman) en un ganglio linfático de mesenterio.

Evoluciona satisfactoriamente en su postoperatorio, dándose de alta por mejoría, No regresa.

Paciente masculino de 42 años de edad, sin antecedentes de importancia para su padecimiento, el cual lo inicia en el mes de octubre de 1986 al realizarse un estudio radiográfico de tórax de rutina (Fig. 13 y 14) se detecta una masa homogénea, redondeada, localizada en el mediastino posterior y que sobresale a la izquierda de la silueta cardíaca. A la exploración física no se detecta alguna anomalía. Sus exámenes preoperatorios de rutina se encontraban dentro de límites normales.

La TAC de tórax corrobora el diagnóstico de tumoración mediastinal posterior de aproximadamente 5 cm. de diámetro y densidad homogénea con coeficiente de absorción que representa tejido sólido (Fig. 15).

Se realiza toracotomía el 29 de Octubre de 1986 y se envía muestra para estudio histopatológico transoperatorio reportando Hiperplasia Ganglionar Gigante con zonas de calcificación, al extirpar el tumor de mediastino posterior este mide 7x6x4 cm. y el diagnóstico histopatológico definitivo es de Hiperplasia Ganglionar Gigante de tipo Hialino Vascular con extensa fibrosis, calcificación y osificación.

Cursa con dolor torácico postoperatorio.

C A S O NO, 10

Paciente masculino de 19 años de edad, con el antecedente de que a los 15 años de edad sufre traumatismo en accidente automovilístico con pérdida del estado de conciencia durante 3 minutos, sin secuelas aparentes. Inicia su padecimiento 4 años previos a su ingreso al notar tumoración en cara lateral derecha de cuello de aproximadamente 1 cm. de diámetro que ha venido aumentando paulatinamente de tamaño hasta alcanzar 4 cm. aproximadamente y refiere que 2 años antes de su ingreso se agrega ataque al estado general (astenia, adinamia, hiporexia y pérdida de peso de 4 kgr) así como dolor opresivo de moderada intensidad en cara lateral derecha de cuello que se presentaba con el frío y cedía espontáneamente, en número de 5 veces al año, recibiendo tratamiento médico no especificado sin notar mejoría por lo cual ingresa al HGM SS el 7 de junio de 1983, donde a la exploración física se encuentra en región anterolateral derecha de cuello, a nivel del triángulo carotídeo, una tumoración de unos 5 cm. de diámetro, semidura, de bordes lisos, móvil, no dolorosa, que no se desplaza con los movimientos de deglución y además se palpan 2 ganglios supraclaviculares, uno derecho y otro izquierdo, de 1 cm. de diámetro aproximadamente, móviles, no dolorosos y, en ambas regiones inguinales, adenopatías de características inflamatorias y de 1 cm. de diámetro aproximadamente,

22-III-83 BH: Hto 55,4mm% Hb 19.4gr% , leucocitos

8,400 Prot Tot 6,9gr% Alb.5,1gr% Ca 10 mg% Coleste
rol 125 mg% NU 14 ac úrico 6,5mg% Glucosa 110mg%
Bil Tot 1,2 mg% Fosf Alc 70 mU/ml DHL 175 mU/ml
TGO 25 mU/ml.

EGO: color II densidad 1025 pH ácido celd y leuc es
casos.

CPS: Hymenolepis nana (se dió Tx con niclosamida).

Grupo O RH positivo VDRL (-)

9-Junio-83 Ultrasonografía: tumor de cara lateral dere
cha de cuello dependiente probablemente de músculo.

14-Junio-83 Radiografía de tórax: partes blandas con
ligero aumento en parte superior del lado derecho de -
tórax. Campos pulmonares sin infiltrados. Silueta -
cardíaca dentro de la normalidad. En cuello hay aumen
to importante de partes blandas en el lado derecho, a-
simismo se aprecia calcificación en su interior. No --
desplaza tráquea.

15-Junio-83 Biopsia de ganglio inguinal; hiperplasia
linfoide con patrón folicular y sinusal en ganglio -
linfático inguinal.

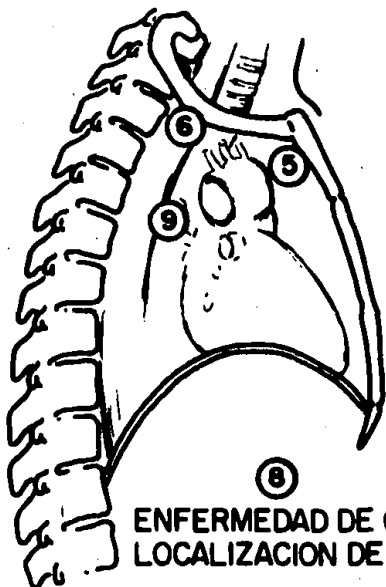
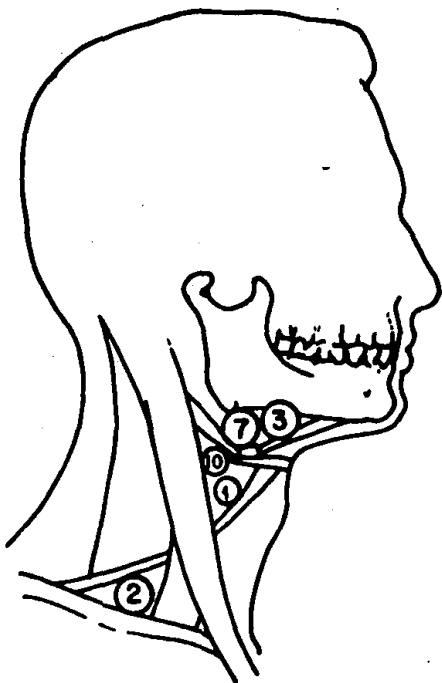
El día 21 de junio de 1983 es llevado a quirófano con
el diagnóstico de probable linfangioma quístico, encontrando -
en el transoperatorio una masa de 9x5x4 cm. que corresponde --
a un ganglio de la cadena yugular derecha, se envía a estudio
transoperatorio el cual reporta Hiperplasia Angiofolicular --
(Enfermedad de Castleman). El diagnóstico histopatológico de
finitivo fue de Hiperplasia Angiofolicular Gigante (Enferme-
dad de Castleman) en hemicuello derecho.

Se da de alta al 60. día de postoperatorio con evolu -
ción satisfactoria. No regresa a consultas subsecuentes.

Caso No.	Edad y Sexo	Manifestación Principal.	Duración de la masa en años.	Tamaño (cm)	Localización	Evolución
1 HGM SS	Fem. 22 años	Tumoración en cuello	3	6x5x5	Cara Lateral de recha de cuello (triángulo carotideo)	1 año (asintomático)
2 HGM SS	Fem. 42 años.	Tumoración en cuello.	10	5x3.5x2	Triángulo supraclavicular derecho.	1 año (asintomático)
3 HGM SS	Fem. 34 años.	Tumoración en cuello.	15	5x4x4	Triángulo Submaxilar Izquierdo	6 meses (refiere paresias).
4 HGM SS	Masc. 17 años.	Ataque al Edo. Gral. Sx Nefrítico. Sx Nefrótico. Sx Anémico. Sx Hemorragiparo.	Se desconoce.	Adenopatías Múltiples de 2 cm. aprox.	Ambas cadenas yugulares y regiones axilares	Se desconoce - (alta voluntaria).
5 HGM SS	Masc. 39 años.	Tumoración - mediastinal - Disforesis, Dolor precordial.	8	6.1x4.3	Mediastino Anterior y Superior	Evol. Postop. Satisfactoria (alta por mejoría).
6 HGM SS	Masc. 18 años	Tox Disfagia Dience	2	12x7.5x6	Mediastino Posterior y Base de cuello.	Evol. Postoperatoria Satisfactoria (alta por mejoría).
7 HGM SS	Fem. 17 años	Tumoración en cuello.	15	5x4x3	Triángulo Submaxilar Derecho	Evol. Postop. Satisfactoria (alta por mejoría).
8 HGM SS	Fem. 22 años.	Tumoración Abdominal (hallazgo)	Se desconoce.	7x8x6	Raíz del Mesenterio.	Evol. Postoperatoria Satisfactoria (Alta por mejoría).

Caso No.	Edad y Sexo	Manifestación Principal.	Duración de la masa en años.	Tamaño (cm)	Localización	Evolución
9 HOSP "ABC"	Masc. 42 años.	Tumoración Mediastinal (hallazgo)	Se desconoce.	7x6x4	Mediastino Posterior	Evoluciona con dolor torácico postoperatorio
10 HGM 88	Masc. 19 años.	Tumoración en Cuello. Ataque al Edo.Gral.	4	9x5x4	Región Antero lat. der. de -cuello. (triángulo ca rotideo)	Evolución Postop. Satisfactoria (alta por -mejoría.)

ESTR
SALIR
DE LA
BIBLIOTECA
NO DEBE



ENFERMEDAD DE CASTLEMAN:
LOCALIZACION DE LOS CASOS REVISADOS

" MATERIAL Y METODO "

El método de estudio utilizado es retrospectivo y analiza diez casos de Enfermedad de Castleman (Hiperplasia Ganglionar Gigante), 9 de ellos del HGM SS y un caso del -- Hospital ABC (American British Cowdray), durante el período de 1982 a 1986.

" A N A L I S I S "

S encontraron 5 casos en mujeres y 5 casos en hombres. La edad osciló en un rango de 17 a 42 años , con una media de 27. La manifestación principal o la causa por la cual acudieron al hospital los enfermos, fué en 5 casos la presencia de una tumoración en cuello, en todos ellos de varios años de evolución y en 4 de ellos dicha tumoración era asintomática, el otro caso manifestó ataque al estado general (astenia, -- adinamia, hiporexia). Un enfermo acudió al hospital con severo ataque al estado general y síndrome nefrítico y nefrótico descompensados detectándose a la exploración física múltiples adenopatías cervicales y axilares. De los tres enfermos con Enfermedad de Castleman intratorácica , 2 de ellos manifestaron síntomas compresivos como dolor precordial, os, disfagia, disnea y uno de ellos se detectó en una radiografía de tórax durante un examen médico de rutina. El enfermo con Hiperplasia Ganglionar Gigante de localización en mesenterio, se detectó durante la exploración física al internarse por un cuadro de-

colecistitis aguda.

La duración de la masa generalmente fué de varios años (2 a 15 años), excepto en los tres casos en los cuales la patología constituyó un hallazgo a la exploración física o bien se detectó en un exámen radiológico de tórax de rutina.

La presentación de la tumoración fué en la mayoría de los casos (9) como una masa única grande (de 5 a 12cm.) con las características macroscópicas ya señaladas previamente y, solo un caso fué de localización multicéntrica con varias adenopatías cervicales y axilares de 2 cm. de diámetro aproximadamente.

La localización de las lesiones en esta serie fué de 5 casos en cuello, 3 casos de localización mediastinal, hubo un caso de localización en el mesenterio y otro de localización multicéntrica (cuello y axila), constituyendo un total de 3 casos intratorácicos Vs 7 casos de localización extratorácica, contrario a lo reportado en la literatura mundial en donde la localización más frecuente es intratorácica (mediastino 70%).

El seguimiento de los pacientes fué muy irregular y a corto plazo.

" CONCLUSIONES "

Se desprende del análisis de los casos estudiados que la Enfermedad de Castleman a pesar de ser una patología muy poco difundida, no es tan rara, ya que en un período de 5 años se encontraron 9 casos en los archivos del HGM SS buscados al azar o por comunicaciones de casos ya conocidos, infiriendo que seguramente la frecuencia real es mayor y tanto el clínico como el patólogo debemos estar familiarizados con la entidad y tenerla en mente como posibilidad diagnóstica cuando el caso así lo justifique.

El hecho de que en los 10 casos aquí presentados en ninguno se pensó preoperatoriamente en Enfermedad de Castleman y la variedad de diagnósticos emitidos (linfoma, lipoma, timoma, teratoma, tumor de glándula submaxilar, quiste de mesenterio), hace ver la falta de difusión del padecimiento.

Respecto a la edad y al sexo los hallazgos son semejantes a lo reportado en la literatura, no encontrando predominio en hombres o mujeres y la edad de presentación igualmente coincidió en adultos jóvenes.

Todos los casos analizados en esta serie correspondieron a la variedad Hialino Vascular (Angiofollicular) de la Enfermedad de Castleman, de ahí que la manifestación principal haya sido la presencia de una tumoración asintomática, un hallazgo a la exploración física o durante una radiografía de tórax de rutina o bien, sintomatología debida a compresión extrínseca de la tumoración. Quedando la duda

en uno de los casos (caso No,4) si la sintomatología que presentaba (ataque al estado general, síndrome nefrítico, etc) - hayan sido manifestaciones sistémicas de la Enfermedad de -- Castleman, ya que el enfermo se dió de alta voluntaria antes de completar su estudio, desconociendo su evolución.

Debido a que la mayoría de los casos en esta serie fueron de localización extratorácica se pudo evaluar en ellos su evolución en años, ya que la tumoración era fácilmente identificada y debido a su curso asintomático y falta de cultura médica de la población, tardaron varios años (2 a 15 años) para acudir a un hospital en busca de atención médica y, esto probablemente se a la causa de que se hayan detectado menor número de casos de localización intratorácica, ya que la población que atiende nuestro hospital difícilmente acude al hospital a realizarse un estudio médico de rutina estando asintomáticos y, la mayoría de los casos intratorácicos reportados en la literatura correspondieron a la variedad Hialino Vascular y por lo tanto asintomáticos y fueron detectados durante un reconocimiento médico de rutina.

En 9 de los casos la presentación fué como una masa - única, acorde con lo reportado en la literatura y solo un caso correspondió a presentación multicéntrica.

La Enfermedad de Castleman se puede presentar a lo largo de cualquier cadena linfática y esta serie no fué la excepción ya que las localizaciones fueron en sitios donde hay gran cantidad de ganglios linfáticos como cuello, mediastino, axila y mesenterio.

El seguimiento de los pacientes fué muy irregular. Debido a las características propias de la población que atiende el HGM SS, ya que es un hospital de concentración donde acuden gente de diversas partes del interior de la República, en su mayoría de muy bajos recursos económicos, que les impide regresar a las consultas de control, sobre todo si se sienten bien.

Sin embargo cuando tienen alguna patología o sintomatología atribuida al procedimiento realizado, estos pacientes regresan, ya que por su mismo déficit económico no pueden costear su atención médica en un medio privado y por otra parte, en su mayoría campesinos, no son derechohabientes a las instituciones de seguridad social del país, por lo cual indirecta o subjetivamente podríamos pensar que los pacientes del interior de la república que no regresaron a sus consultas de control, se encuentran libres de recurrencias.

Por otra parte reiterando la necesidad de mejor conocimiento de la enfermedad, lo ejemplifica muy claramente uno de los casos aquí presentados (Caso No.6) en que la biopsia - incisional realizada preoperatoriamente reportó Diag compatible con Timoma y con ese diagnóstico fué llevado a cirugía -- realizando extirpación completa de la tumoración que resultó ser en realidad Enfermedad de Castleman.

No es difícil que pacientes diagnosticados como portadores de linfoma, estén actualmente bajo esquemas de radio o quimioterapia, cuando en realidad su padecimiento sea una Hiperplasia Ganglionar Gigante (Enfermedad de Castleman) benigna. (16)
que pudiera solucionarse con extirpación quirúrgica de la masa.

" B I B L I O G R A P H I A "

1. Castleman B, Towne V.; Case Records of the Massachusetts General Hospital. NEJM 1954; Vol 250 No. 1 26-30
2. Castleman B., Iverson L., Menendez P.; Localized Mediastinal Lymph-Node Hyperplasia Resembling Thymoma. Cancer Vol 9 No. 4 Pag. 822-830 1956.
3. Hamazaki M., Inada K.; Localized Mediastinal Lymph-Node Hyperplasia Resembling Thymoma. Annals of Surgery. Vol 147 No 3 Pag. 409 a 413 March 1958.
4. Mason Carl; Giant Intrathoracic Lymph Nodes. J. -- Thoracic Surg. Vol 37 No 2 Pag 251-256 1959.
5. Katz I., Dziadziw R.; Localized Mediastinal Lymph Node Hyperplasia. Am.J. Roentgenol. Vol 84 No 2 Pag 206-212 1960.
6. Chipman C.D., Dolan F.G.; Localized Lymph Node Hyperplasia in the Mediastinum. Canad. M.A.J. Vol 84 --- Pag 900-903 1961.
7. Jamplis R., North F., Johnson W.; Benig Interlobar Hyperplastic Lymph Node Resembling Thymoma. Archives of Surgery Vol 83 Pag. 894-897 1961.
8. Sheldon B., Freudenheim A.; Radiologic Notes (Case No. 178). J. Mount Sinai Hoap. Vol 29 Pag 364-366 1962.
9. Lattes R., Pachter R.; Benign Lymphoid Masses of Probable Hamartomatous Nature. Cancer Vol 15 No 1 Pag 197-214 1962.
10. Harrison E., Bernatz P.; Angiofollicular Mediastinal Lymph Node Hyperplasia Resembling Thymoma. Archives of Pathology. Vol 75 Pag 284-292 1963.
11. Bersack S., Rose J.; Asymptomatic Mediastinal Lymph Node Hyperplasia of Eighteen Years Duration. Disease- of the Chest. Vol 43 No 4 Pag 443-446 1963
12. Veneziale C., Sheridan L., Harrison E.; Angiofollicular Lymph Node Hyperplasia of the Mediastinum. J. Thoracic and Cardiovas. Surg. Vol. 47 No. 1 Pag. 111-20 1964.
13. Lee S., Rosner F., Rivero I., Feldman F., Hurwitz A.; Refractory Anemia with Abnormal Iron Metabolism. The New England Journal of Medicine Vol 272 No 15 Pag 761-766 1965.
14. Cates G., Robinson C.; Angiofollicular Mediastinal

Lymph Node Hyperplasia. Canad Med Ass J, Vol 97 Pag 1538-1541 1967.

15. Kenneth S., McCormack L.: **Angiomatous Lymphoid -- Hamartoma.** Cancer Vol 20 No 4 Pag 525-536 1967

16. Fitzpatrick P., Brown T.: **Angiofollicular Lymph - Node Hyperplasia.** Canad Med. Ass. J. Vol- 99 Pag. 1259-1262 1968.

17. Krasznai G., Juhász I.: **Angiomatous Lymphoid-Tissue Hyperplasia** J.Pathol, Vol. 97 Pag. 148-151 1969

18. Neerhout R., Larson W., Mansur P.: **Mesenteric - Lymphoid Hamartoma Associated with Chronic Hypoferremia, Anemia, Growth Failure and Hyperglobulinemia.** The New England Journal of Medicine Vol 280 No 17 Pag 922-925 1969

19. Mac Kay J.: **Axillary Angiofollicular Lymph Node Hyperplasia** Canad. Med. Ass. J. Vol 100 Pag 434-436 1969.

20. Keller A., Hochholzer L., Castleman B.: **Hyaline-Vascular and Plasma-Cell Types of Giant Lymph Node Hyperplasia of the Mediastinum and other Locations.** Cancer Vol- 29 No 3 Pag. 670-681 1972.

21. Burgert E., Fairbanks G., Lynn H., Harrison E.-: **Intra-Abdominal, Angiofollicular Lymph Node Hyperplasia -- (Plasm-Cell Variant) with an Antierthropoietic Factor.** Mayo Clinic Proc. Vol 50 Pag 542 - 546 1975.

22. Humpherys S., Holley K., Smith L., McIlrath D.: **Mesenteric Angiofollicular Lymph Node Hyperplasia (Lymphoid Hamartoma) with Nephrotic Syndrome.** Mayo Clin. Proc Vol 50 Pag 317- 321 1975.

23. Nordstrom D., Tweek H., Latourrette H.: **Plasma Cell Giant Lymph Node Hyperplasia Responding to Radiation Therapy** Am. J. Roentgenol, Vol 130 Pag 169-171 1978.

24. Walter J., Rottenberg R., Pizzimenti J., Orr J.: **Giant Mediastinal Lymph Node Hyperplasia (Castleman's Disease) Angiographic and Clinical Features.-** Am. J. Roentgenol. Vol. 130 Pag 447-450 March 1978 .

25. Geary C., Fox H.: **Giant Lymph Node Hyperplasia of the Mediastinum and Refractory Anemia.** Journal of Clinical Pathology Vol 31 Pag. 757-760 1978.

26. Gaba A., Stein R., Sweet D., Variakojis D.: **Multicentric Giant Node Lymph Hyperplasia.** A. J. C. P. Vol 69 No. 1 Pag 86-90 1978.

27. Olscamp G., Weisbrod G., Sanders D., Delarue N.,

Mustard R.: Castleman Disease; Unusual manifestations of an Unusual Disorder. Diagnostic Radiology Vol 135 Pag 43-48 1980.

28. Gibbons C., Rosencrantz H., Posey D., Watts M.: Angiofollicular Lymphoid Hyperplasia (Castleman's Tumor) Resembling a Pericardial Cyst: Differentiation By Computerized Tomography. The Annals of Thoracic Surgery Vol. 32 No 2 Pag. 193-196 1981.

29. Cohen H.: Tumor-Like Proliferations of Lymphoid Tissue J. Mount Sinai Hosp, Vol. 24 Pag. 750-760 1957.

30. Marti S., Pahissa A., Guardia J., Moragas A., Barcardi R.: Multicentric Giant Follicular Lymph Node Hyperplasia. Cancer Vol. 51 Pag 808-810 1983.

31. Rosai J, Ackerman.; Surgical Pathology 6a. Edición Capítulos 7 y 20 Pag. 313- 314 y de la 1159-1161 1981.