

CASTELMAN DISEASE, A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA

Elira Lombán , Sergio Alejandro Schulz, J. Yamil Zaugg Nadur, Alejandro Schroeder



Leben Salud
Excelencia para la vida



Clínica
Radiológica
del Sur



Clínica de
Imágenes



Instituto
Cardiovascular
del Sur



COI
Paraguay



Fundación Médica
de Río Negro y Neuquén



UNIVERSIDAD
NACIONAL
DE LA PLATA

HISTORIA CLÍNICA

- Niña de 4 años y 5 meses de edad con tumoración palpable latero cervical derecha de un mes de evolución.
 - Sin dolor ni cambios cutáneos asociados.
 - Sin otros antecedentes de relevancia.
 - Laboratorio normal.
-
- U.S.: Realizada en otra institución ,no aportada, que describe masa cervical oval de bordes netos, hipoecoica con microcalcificaciones dispersas y altamente vascularizada.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS EN RESONANCIA

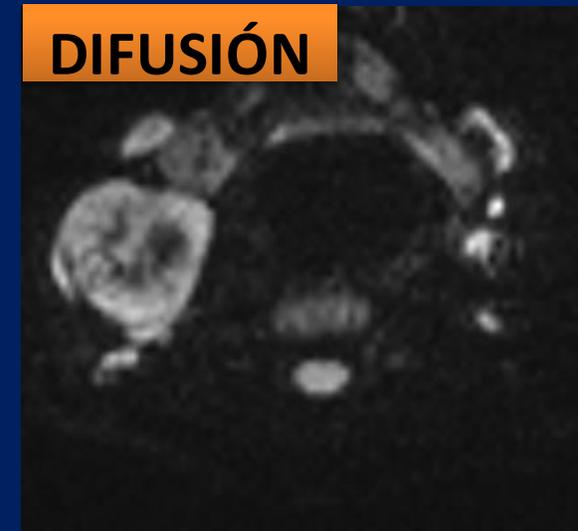
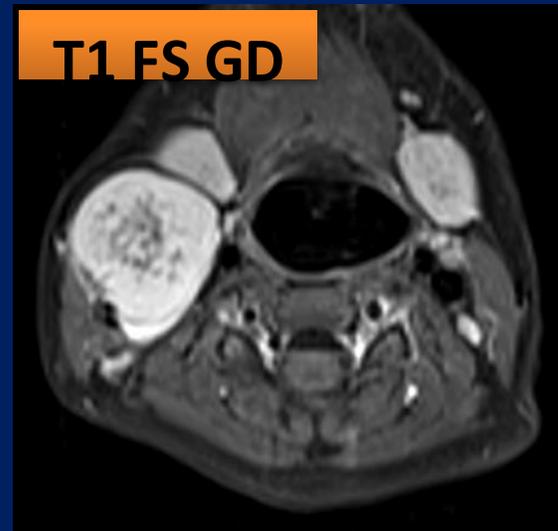
Lesión latero-cervical derecha, oval, localizada por detrás de la glándula submaxilar y por debajo del músculo ECM.

Señal intermedia con cápsula hipointensa definida y estructuras vasculares internas.

Señal ligeramente hiperintensa con respecto al músculo.

Intenso realce con el gadolinio.

Presenta restricción moderada a la difusión de las moléculas de agua con ADC de $872.8 \times 10^{-6} \text{mm}^2/\text{seg}$.



HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS EN RESONANCIA

Lesión latero-cervical derecha, oval, localizada por detrás de la glándula submaxilar y por debajo del músculo ECM.

Señal intermedia con cápsula hipointensa definida y estructuras vasculares internas.

Se evidencian otras estructuras ganglionares de tipo reactivas.

Realce rápido e intenso.

SAG T2



COR T2 FS



T1 FS GD



DISCUSIÓN

- C.D. también conocida como hiperplasia linfática angiofolicular, descrito por primera vez en 1956 por B. Castelman, es un raro trastorno linfoproliferativo benigno que afecta generalmente a pacientes jóvenes aunque puede aparecer a cualquier edad sin predilección por sexo.
- Se clasifica basado en su manifestación morfológica como uni o multicéntrico y de acuerdo a su histopatología en hialino vascular(80-90%), plasmática (10%) y asociada a HHV-8(2%).
- Como depende del tejido linfoide puede encontrarse en todo el cuerpo siendo más frecuente en tórax (70%) seguido de abdomen, pelvis (10-15%) y cuello (10-15%). La forma unicéntrica es la más común como fue nuestro caso, aunque es de presentación excepcional en pacientes pediátricos. Las formas multicéntricas pueden simular otras enfermedades linfoproliferativas, metastásicas e infecciosas que deben considerarse dentro de los diagnósticos diferenciales.
- La forma unicéntrica puede ser asintomática o generar síntomas por compresión de estructuras adyacentes. La forma multicéntrica se acompaña de manifestaciones proinflamatorias tipo síntomas B, asociadas a elevación en plasma de IL-6, hepato-esplenomegalia, adenomegalias e hipergamaglobulinemia.
- El tratamiento de la forma unicéntrica es quirúrgico con excelentes resultados. Las formas multicéntricas pueden requerir tratamiento con corticoides, quimioterapia y medicación antiviral. Nuestro paciente fue operado con diagnóstico anatomopatológico confirmado de C.D. y se encuentra libre de enfermedad a un año del inicio del cuadro.

CONCLUSIÓN

- **Castelman's disease es una enfermedad extremadamente rara en la edad pediátrica de presentación generalmente unicéntrica en su variante hialino-vascular.**
- **La RM permite valorar la extensión de la lesión y su relación con estructuras adyacentes aportando la información necesaria para una adecuada planificación terapéutica.**
- **Si bien las características imagenológicas no son específicas de la entidad, es necesario considerarla en los diagnósticos diferenciales de las afecciones ganglionares únicas o sistémicas en pacientes pediátricos y adultos jóvenes.**

BIBLIOGRAFÍA

- Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma. *Cancer*. 1956;9:822–30. doi: 10.1002/1097-0142(195607/08)9:4<822::AID-CNCR2820090430>3.0.CO;2-4.
- Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK. Castleman disease: The great mimic. *Radiographics* 2011; 31: 1793-1807.
- Ko SF, Hsieh MJ, Ng SH, et al. Imaging spectrum of Castleman's disease. *AJR Am J Roentgenol* 2004; 182(3):769–775.
- Farruggia et al.: Castleman's disease in childhood: report of three cases and review of the literature. *Italian Journal of Pediatrics* 2011 37:50.
- Wang J, Liang LJ, Wang YM, Mei ZY, Liu YZ, Liu LN, Fang BJ, Song YP. [Analysis of the clinicopathologic features as well as diagnosis and treatment of 59 patients with Castleman disease]. *Zhonghua Xue Ye Xue Za Zhi*. 2020 Aug 14;41(8):666-670. Wang J, Liang LJ, Wang YM, Mei ZY, Liu YZ, Liu LN, Fang BJ, Song YP. [Analysis of the clinicopathologic features as well as diagnosis and treatment of 59 patients with Castleman disease].