

Tumor primario de mesenterio. Enfermedad de Castleman

La hiperplasia angiofolicular linfoide fue descrita en 1954 por Benjamin Castleman en una mujer de 40 años con una masa mediastinal de comportamiento benigno¹. Desde entonces se publicaron numerosos casos de localización mediastinal y pocos en otras localizaciones: cuello, axila, retroperitoneo y mesenterio².

Los tumores mesentéricos más comunes son secundarios de adenocarcinomas intraabdominales; los primarios son poco frecuentes, en su mayoría tumores desmoides (fibromatosis), lipomas, leiomiomas y neurofibromas³.

Presentamos el caso de una mujer de 30 años, sin antecedentes relevantes, que consulta por dolor abdominal difuso e inespecífico de varios meses de evolución. En región periumbilical izquierda se palpaba una formación indurada, redondeada, de bordes definidos, no pulsátil, y no adherida a planos profundos. El hemograma era normal y las serologías para HIV fueron negativas.

La ecografía abdominal evidenció, en el espacio latero aórtico izquierdo, un nódulo sólido con calcificación central de 60 mm. La tomografía axial computarizada mostró dicha formación en íntimo contacto con asas intestinales, presentando un realce heterogéneo difuso luego de la administración del contraste. La angio-tomografía mostró que la formación recibía una rama de la arteria mesentérica inferior y tenía un vaso venoso arrosariado que confluía en la vena renal izquierda (Fig. 1).

Decidida la conducta quirúrgica se realizó la exéresis completa de la formación nodular incluida en el mesenterio, sin adherencias a las estructuras adyacentes. La evolución postoperatoria fue favorable y fue dada de alta al segundo día.

El nódulo resecado estaba capsulado, era de color pardo amarillento; en el examen microscópico presentaba hiperplasia linfoide folicular, vasos centrales de los folículos hialinizados y área interfolicular con proliferación vascular, tractos fibrosos y focos de calcificación. La celularidad era linfocitaria madura. Los marcadores inmunohistoquímicos fueron positivos para CD20, CD3 y CD34, y negativos para citoqueratina, vimentina y S100. Dichos hallazgos confirmaron el diagnóstico de hiperplasia angiofolicular linfoide (enfermedad de Castleman).

La enfermedad de Castleman es un desorden linfoproliferativo de etiología desconocida, caracterizado por la hiperplasia de folículos linfoides con proliferación de linfocitos maduros y/o células plasmáticas; se conoce



también como hiperplasia angiofolicular nodular⁴. El tipo histológico puede ser hialino-vascular o de células plasmáticas, están descritas las formas mixtas. En el 90% de los casos es hialino-vascular². En este tipo es asintomática o con síntomas solapados e inespecíficos y tiene evolución benigna⁴. El tipo de células plasmáticas, en cambio, puede tener síntomas sistémicos, la anemia, y episodios febriles que pueden motivar la consulta y se pueden acompañar de eritrosedimentación elevada, proteína C reactiva elevada e hipergammaglobulinemia⁴. La presentación más frecuente es focal o unicéntrica, en cerca del 70% mediastinal. Le siguen en frecuencia de ubicación retroperitoneo, axila, cuello y mesenterio². Silentes durante mucho tiempo, los estudios por imágenes juegan un papel preponderante en el diagnóstico. En la localización abdominal o pelviana, la presentación tomográfica más frecuente es la de una masa única, bien definida, que realza con contraste. Las lesiones < 5 cm realzan en forma homogénea y las > 5 cm en forma heterogénea, pudiendo presentar necrosis central. Se han observado calcificaciones en el 31% de los casos⁶. El tratamiento de elección y definitivo es la resección quirúrgica⁵.

Los casos de enfermedad con presentación multifocal se comportan con mayor agresividad, síntomas sistémicos y está descrita, si bien con baja frecuencia, la malignización. La forma histológica en estos casos es, habitualmente, la de células plasmáticas, y tiene cierta asociación demostrada con el HIV, el herpes tipo 8 (HHV8) y la enfermedad de Kaposi⁵.

La enfermedad de Castleman, aunque poco frecuente, debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de una masa abdominal o pelviana con imagen tomográfica bien definida que realza con contraste.

Federico Fossati¹, Facundo Bandrés¹, Cristo Morris¹,
Liliana Bertuzzi², Rafael Inzeo¹

¹Servicio de Clínica Quirúrgica, ²Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Interzonal General de Agudos Pedro Fiorito, Avellaneda.

e-mail: federicofossati@intramed.net

1. Castleman B, Towne VW. Case records of the Massachusetts General Hospital: case 40011. *N Engl J Med* 1954; 250: 26-30.
2. Papaziogas B, Chatzimavroudis G, Koutelidakis I, Grigoriou M, Atmatzidis K. A rare form of isolated mesenteric Castleman's disease presenting as an abdominal mass (isolated mesenteric Castleman's disease). *J Gastrointest Liver Dis* 2006; 15: 171-4.
3. Yannopoulos K, Stout AP. Primary solid tumors of the mesentery. *Cancer* 1963; 16: 914-27.
4. Saeed-Abdul-Rahman I, Al-Amri AM. Castleman disease. *Korean J Hematol* 2012; 47: 163-77.
5. Talat N, Schulte KM. Castleman's disease: systematic analysis of 416 patients from the literature. *Oncologist* 2011; 16: 1316-24.
6. Meador TL, McLarney JK. CT features of Castleman disease of the abdomen and pelvis. *Am J Roentgenol* 2001; 175: 115-8.