



## P-699 - ENFERMEDAD DE CASTLEMAN UNICÉNTRICA ABDOMINAL: REVISIÓN DE PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

Paunero Vázquez, Patricia; Echenagusia Serrats, Víctor; Vitores López, Jose María; Sierra Esteban, Valentín; Martínez de Aragón Remírez de Esparza, Gabriel Jesus; Reca Mediavilla, Lorena; Gastón Moreno, Alberto; García López de Goicoechea, David

Hospital Universitario Áraba, Vitoria-Gasteiz.

### Resumen

**Introducción y objetivos:** La enfermedad de Castleman se trata de un trastorno linfoproliferativo poco frecuente de etiología incierta, aunque relacionado con estados proinflamatorios crónicos, estados de inmunodeficiencia y desregulación autoinmune. Precisa una alta tasa de sospecha clínica. La forma unicéntrica de esta enfermedad constituye una forma de presentación poco común. La localización más frecuente es la mediastínica (70%) siendo la abdominal menor del 12%. Cursa de forma asintomática o con síntomas inespecíficos por efecto masa. Presenta una incidencia estimada en EEUU de 21 casos por millón, siendo mayor en población asiática. Entre los posibles diagnósticos diferenciales se incluyen: quistes de duplicación, tumores de estirpe nerviosa (schwannoma, neurofibroma), tumor fibroso solitario, GIST, pecoma o tumores malignos como el sarcoma o el mesotelioma. El objetivo principal de este trabajo es la revisión de la literatura publicada sobre la enfermedad de Castleman, sus opciones terapéuticas, siendo la cirugía el pilar fundamental en las formas unicéntricas, junto con su pronóstico a medio-largo plazo.

**Casos clínicos:** Presentamos dos casos de enfermedad de Castleman unicéntrica abdominal. El primer caso se trata de un varón de 44 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, con hallazgo incidental de tumoración abdominal de origen incierto en resonancia magnética realizada para estudio por lumbalgia crónica. Se objetiva una masa homogénea y bien delimitada de 2,7 cm sin clara organodependencia entre recto y tercio medio de sigma. Se realiza estudio de extensión sin objetivarse signos de enfermedad a distancia y se indica abordaje laparoscópico. Se objetiva una tumoración de 3 × 2 cm a nivel del mesosigma, sin zona de clivaje por lo que se decide sigmoidectomía oncológica. Presenta buena evolución postoperatoria siendo dado de alta al 6º día tras la intervención. El segundo caso corresponde a una mujer de 34 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, con hallazgo incidental en ecografía realizada para estudio por ITUs de repetición de una masa sólida hipervasicularizada (43 × 48 × 36 mm); a nivel de espacio subhepático izquierdo, sin clara organodependencia. Se valora en comité multidisciplinar indicándose intervención quirúrgica. Como hallazgos operatorios destaca una tumoración sólida redondeada de 6cm de diámetro en mesocolon transverso, se realiza extirpación en bloque de la tumoración mesentérica. El postoperatorio transcurre sin incidencias siendo dada de alta al 5º día postoperatorio. El informe anatomo-patológico definitivo en ambos casos es compatible con enfermedad de Castleman, variante hialinovascular; con presencia de centros germinales hialinizados, “patrón de capas de cebolla” y positividad para CD-21. Se solicita PET-TC con F18-FDG, sin evidencia de lesiones hipermetabólicas sugestivas de patología neoplásica.

**Discusión:** La forma unicéntrica abdominal es una entidad poco frecuente sin manifestaciones clínico-radiológicas específicas. Es imprescindible el correcto estudio histopatológico para un diagnóstico definitivo, siendo la variante hialino-vascular la más frecuente. La técnica quirúrgica de elección es la resección en bloque. Se desaconseja la biopsia preoperatoria por riesgo de sangrado. La radioterapia neoadyuvante o la embolización selectiva son factibles para disminuir el tamaño y el riesgo hemorrágico. No se ha demostrado recurrencia a 5 años en los casos de la variante hialino-vascular.