



P-321 - IMPORTANCIA DE LA ACTUACIÓN QUIRÚRGICA EN EL DIAGNÓSTICO DE UNA ENFERMEDAD DE CASTLEMAN FAMILIAR

Vergara Morante, Teresa; Sánchez Barrón, María Teresa; García Rubio, Jesús; Nania, Alessandro; Mirón Pozo, Benito

Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

Resumen

Introducción: La enfermedad de Castleman es una entidad poco frecuente, con una prevalencia inferior al 1/10.000 en la población. Presenta varios tipos, pudiendo estar etiológicamente relacionada con el VHH-8 con o sin coinfección por VIH, con el síndrome POEMS, coexistiendo con otras proliferaciones linfoides, o ser categorizada como idiopática. Dentro de esta última categoría la agregación familiar no está demostrada, existiendo pocos casos registrados en la literatura actual. Presentamos uno de estos casos en el que el diagnóstico fue posible gracias a la biopsia escisional quirúrgica de una de las adenopatías.

Caso clínico: Varón de 45 años, con un antecedente familiar de primer grado con enfermedad de Castleman subtipo plasmocítico. Se diagnostica de masa mediastínica heterogénea de 8 cm, numerosas adenopatías en distintos niveles supra e infradiafragmáticos y derrame pleural bilateral, mediante TC realizado por cuadro de disnea de esfuerzo súbita. Se realiza citología de líquido pleural con resultado no concluyente y BAG radioguiada de la masa mediastínica que informa de lesión benigna de estirpe tímica, siendo esta lesión independiente de la progresión clínica del paciente. Tras la valoración del grado de sospecha de malignidad de las adenopatías debido al aspecto radiológico, se decide realizar biopsia escisional de una adenopatía axilar. El resultado anatomo-patológico informa de una Enfermedad de Castleman multicéntrica de tipo mixto. Se inicia tratamiento con siltuximab. En ambos casos dentro de la misma familia se descartó la infección por VHH-8.

Discusión: A pesar del aumento del uso de las biopsias de aguja gruesa y los estudios citológicos, las biopsias escisionales continúan siendo el *gold* estándar en el diagnóstico de la patología hematológica linfoides, siendo preciso el estudio histológico correcto en caso de malignidad para poder planear las diferentes líneas de tratamiento. La biopsia escisional de adenopatías es una intervención que todo cirujano general debe ser capaz de realizar independientemente del nivel de subespecialización quirúrgica ya que, aunque no presenta complejidad técnica, es el pilar sobre el cual se indica el tratamiento de las neoplasias hematológicas. Aunque en algunos estudios se hayan aislado mutaciones en genes como el PDGFRB N666S en el caso de la enfermedad localizada, el NCOA4L261F en el caso de la enfermedad multicéntrica, o alteraciones exónicas de significado incierto en MEFV, no existen casos en la literatura donde se demuestre agregación familiar o la rentabilidad de realizar un estudio genético en estos pacientes. El cirujano general, al encontrarse ligado al proceso diagnóstico de estas patologías, debe poseer conocimientos tanto de la evolución natural de la enfermedad como del manejo de estos pacientes, para conseguir de esta manera el manejo multidisciplinar más adecuado.