

clínica e investigación en ginecología y obstetricia

www.elsevier.es/gine



CASO CLÍNICO

Enfermedad de Castleman y embarazo. ¿Casualidad o causalidad?

B. Aguinagalde^{a,*}, J. Zabaleta^a, M. Fuentes^a, C. Lobo^b, M. Mendoza^c, L. Aldama^d
y J.M. Izquierdo^a

^a Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Donostia, San Sebastián, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Donostia, San Sebastián, España

^c Servicio de Radiología, Hospital Donostia, San Sebastián, España

^d Servicio de Neumología, Hospital Donostia, San Sebastián, España

Recibido el 26 de enero de 2011; aceptado el 9 de marzo de 2011

Disponible en Internet el 8 de junio de 2011

PALABRAS CLAVE

Hiperplasia gigante
de ganglio linfático;
Embarazo;
Mediastino;
Nota clínica

KEYWORDS

Giant lymph node
hyperplasia;
Pregnancy;
Mediastinum;
Case report

Resumen La enfermedad de Castleman (EC) es un trastorno linfoproliferativo poco frecuente y clínicamente se diferencian la forma clínica localizada y la forma clínica multicéntrica. A pesar de su baja incidencia se han publicado otros casos de enfermedad de Castleman en mujeres embarazadas, sugiriendo una relación entre el embarazo y la enfermedad de Castleman.

En este trabajo presentamos un caso de enfermedad de Castleman en una mujer embarazada tratada en nuestro hospital y revisamos la bibliografía relacionada con esta infrecuente entidad.

© 2011 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Castleman's disease and pregnancy. Cause or coincidence?

Abstract Castleman's disease is an infrequent lymphoproliferative disorder. Clinically, the localized form is distinguished from the multicentric form. Despite the low incidence of this entity, other cases of Castleman's disease in pregnant woman have been published, suggesting that there may be a relationship between pregnancy and this disorder. We present a case of Castleman's disease in a pregnant woman treated in our hospital and review the literature on this uncommon entity.

© 2011 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La enfermedad de Castleman (EC) es un trastorno linfoproliferativo poco frecuente y del cual se desconocen varios aspectos.

La enfermedad fue descrita por Benjamín Castleman en 1956 y clásicamente se diferencian la forma clínica

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: aguinavali@hotmail.com (B. Aguinagalde).

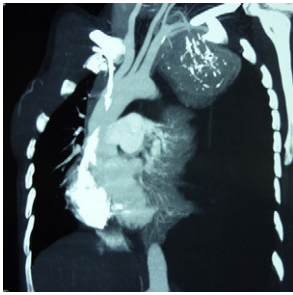


Figura 1 TC. Obsérvese gran masa que con vascularización procedente de la arteria subclavia (flecha blanca). Derrame pleural y colapso pulmonar asociado (flechas negras).

localizada y la forma clínica multicéntrica con pronósticos muy distintos¹.

El objetivo de nuestro trabajo es presentar un caso de Castleman con localización mediastínica en una mujer embarazada y revisar la bibliografía relacionada con esta infrecuente entidad.

Observación clínica

Presentamos una mujer de 38 años que ingresa por disnea durante el curso de un embarazo gemelar bicorial biamniótico (35 semanas de gestación) tras estimulación ovárica e inseminación.

La paciente no presentaba antecedentes médico-quirúrgicos de interés a excepción de una resección quirúrgica de fibroma uterino.

La paciente acudió al servicio de urgencias con disnea de mínimos esfuerzos de 2 semanas de evolución.

En la exploración física se constató una tensión arterial elevada 150/85, edemas maleolares sin signos de trombosis venosa profunda e hipoventilación franca en todo el hemitórax izquierdo. El resto de la exploración física fue normal.

Analíticamente destacaba una ligera hipoproteinemia (proteínas totales 4,6 g/dl con albúmina 2,79 g/dl).

En la radiografía de tórax se observó gran derrame pleural izquierdo. La bioquímica del líquido pleural fue la siguiente: LDH 66, glucosa 107, proteínas 0,47.

Debido a la pérdida del bienestar fetal, se decidió realizar una cesárea urgente. Se colocó un drenaje torácico con salida de 2.550 ml y se administró albúmina endovenosa (bioquímica: LDH 25, glucosa 81, proteínas 0,42; citología y microbiología negativos). Tras el drenaje, se realizó TC torácica observándose gran masa torácica extrapulmonar (8 x 6 x 8 cm) muy vascularizada con derrame pleural y atelectasia completa (fig. 1).

La paciente mejoró tras el drenaje torácico pero reapareció el derrame pleural de las mismas características, realizándosele nuevo drenaje torácico con salida de 1.885 ml. Se realizaron pruebas de función respiratoria con una FVC de 3.180 cc (79%) y FEV1 de 2.540 cc (80%). Debido a la mejoría clínica y nutricional de la paciente se decidió intervención quirúrgica. Se realizó la resección completa de la masa mediante toracotomía izquierda (a los 14 días de la cesárea), encontrándose en el campo quirúrgico una masa encapsulada con gran vascularización (fig. 2). El postoperatorio transcurrió sin incidencias y 10 meses más tarde la

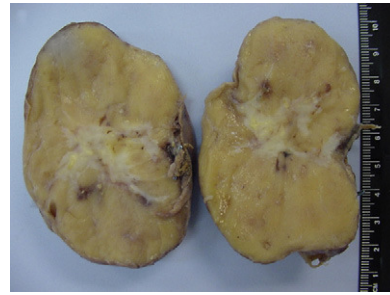


Figura 2 Pieza quirúrgica (masa de 8 x 7 x 5 cm).

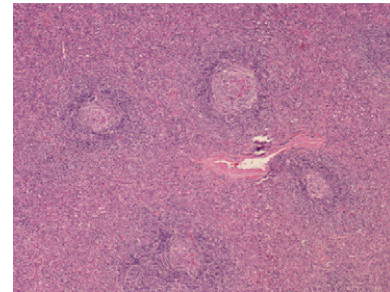


Figura 3 Histología. Enfermedad de Castleman con cambios hialino-vasculares.

paciente está asintomática y sin signos de recidiva tumoral en TC de control.

La anatomía patológica confirmó que se trata de una enfermedad de Castleman con cambios hialinovasculares y presencia de células plasmáticas policlonales en el espacio intersticial (fig. 3).

Discusión

La EC es un trastorno linfoproliferativo y se clasifica desde el punto de vista clínico en unicéntrico o multicéntrico y desde el punto de vista anatomopatológico en hialino-vascular, plasmocelular o mixto.

Aunque la etiopatogenia no está clara del todo, esta enfermedad parece basarse en una alteración inmunológica en la cual existe una sobreproducción de interleukina 6 (IL-6)² y ésta sería la causante de la sobreproducción de células plasmáticas y linfocitos B en los ganglios linfáticos³. Este mecanismo se relaciona sobre todo en la variedad histológica plasmocelular. Asimismo, la IL-6 se relaciona con los síntomas sistémicos de la enfermedad unicéntrica de Castleman.

El herpes virus 8 (HHV-8) también parece desempeñar un papel importante ya que está presente en casi todos los casos de EC que se observan en inmunodeprimidos (sobre todo VIH+)⁴ y se ha llegado a identificar en la mitad de los casos de EC multicéntrico⁵.

La enfermedad localizada suele observarse en adultos jóvenes (edad media 35 años), no suele asociarse a infecciones por HHV-8 y es más frecuente que se asocie a la variedad anatomopatológica hialino-vascular.

La localización más frecuente suele ser el mediastino o el hilio pulmonar (70%).

Desde el punto de vista anatomopatológico el 80-90% pertenecen a la variante hialino-vascular y estos pacientes

suelen estar asintomáticos. En cambio, el 10-20% pertenecen a la variante plasmocelular, observándose en la mitad de estos pacientes anemia, VSG elevada, hipergammaglobulinemia o plasmocitosis.

La enfermedad multicéntrica se presenta en adultos mayores que la enfermedad unicéntrica (edad media 64 años) y con afectación sistémica (fiebre, sudoración nocturna, pérdida de peso, astenia, adelgazamiento). Suele acompañarse de adenopatías generalizadas y en la mitad de los casos se asocian hepatomegalia y/o esplenomegalia.

Analíticamente es típica la anemia, hipoalbuminemia, hipergammaglobulinemia y la elevación de VSG. Anatómo-patológicamente casi todos los casos son de la variedad plasmocelular.

Se han publicado casos relacionados con el embarazo tal y como ocurre en nuestro caso.

Yasuda et al publicaron en 1987 el caso de una mujer embarazada de 26 años con un tumor anexial que resultó ser un Castleman hialino-vascular⁶. Baser et al describieron en 1989 otro caso de Castleman unicéntrico en una mujer embarazada⁷. Abramov et al publicaron en 1997 el caso de una mujer embarazada de 32 años con una gran masa abdominal y hemorragia vaginal que resultó ser un Castleman⁸. Hernández et al también presentaron una mujer de 31 años embarazada con una gran masa axilar compatible con un Castleman⁹. En la misma línea, recientemente, Rotella et al presentaron el caso de una mujer embarazada con una gran masa abdominal que resultó ser un Castleman¹⁰.

Si bien se podría pensar que el hallazgo incidental de masas pélvicas o abdominales pudiera estar en relación con el mayor número de pruebas diagnósticas en relación al estado de gestación, el caso presentado por Hernández et al y nuestro caso parecen indicar que la relación entre el embarazo y la enfermedad de Castleman responde a factores biológicos. En este sentido, los cambios hormonales durante el embarazo parecen justificar el incremento de la inmunidad humoral frente a la celular, siendo así la mujer embarazada más vulnerable a infecciones intracelulares como el HHV-8.

En este sentido, nuestro caso sería el segundo caso publicado de Castleman unicéntrico extraabdominal y el primero localizado en el mediastino con relación al estado gestacional.

Agradecimientos

Nuestros más sinceros agradecimientos a Nerea Bazterargui, Carlos Hernández, Gurutz Garmendia y Lucía Llovera que han sido necesarios para realizar este trabajo.

Bibliografía

1. Castleman B, Iverson L, Méndez V. Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma. *Cancer*. 1956;9:822-30.
2. Yoshizaki K, Matsuda T, Nishimoto N, Kuritani T, Taeho L, Aozasa K, et al. Pathogenic significance of interleukin-6 (IL-6/BF-2) in CD. *Blood*. 1989;74:1360.
3. Vasudev RT, Alkindi S, Pathare AV. Follicular dendritic cell hyperplasia in plasma cell variant of Castleman's disease with interfollicular Hodgkin's disease. *Pathol Res Pract*. 2007;203:479-84.
4. Bernardino Roca. Castleman's Disease. A Review. *AIDS Rev*. 2009;11:3-7.
5. Chang Y, Cesarman E, Pessin MS, Lee F, Culpepper J, Knowles DM, et al. Identification of herpesvirus-like DNA sequences in AIDS-associated Kaposi's sarcoma. *Science*. 1994;266:1865-9.
6. Yasuda J, Sawada S, Tomioka M, Yamamoto T, Okada H. Castleman's Disease Associated with Pregnancy: A Case Report. *Asia-Oceania J Obstet Gynaecol*. 1987;13:451-4.
7. Baser I, Dilek S, Pabuccu R, Ulgenalp I, Mermut S, Finci R. Unexpected nature of a pelvic mass in pregnancy: Castleman's disease. *Gynecol Obstet Invest*. 1989;28:53-5.
8. Abramov Y, Nadjari M, Abrahamov A, Reinus C, Anteby SO. Castleman disease in pregnancy. *Obstet Gynecol*. 1997;90:654.
9. Hernández JL, Gómez-Román J, Ramos-Estébanez C, Nan D, Martín-Oviedo J, Riancho JA, et al. Human herpesvirus 8 and Epstein-Barr virus coinfection in localized Castleman disease during pregnancy. *Haematologica*. 2008;90 Suppl:ECR35.
10. Rotella JA, Elsner D, Fleming B. An incidental finding of Castleman's disease in a pregnant woman. *ANZ J Surg*. 2010;80:451-2.