

## Medicina de Familia. SEMERGEN



https://www.elsevier.es/semergen

## P-258 - TEP COMO PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD DE CASTLEMAN

C.N. Mocanu, A.E. Jiménez García, E. Olmos Sáez, N. Gómez-Escalonilla Cruz, M. García Pérez y M. Fernández

CS San Fernando II.

## Resumen

**Descripción del caso:** Mujer de 71 años con antecedentes de HTA, osteoporosis grave con múltiples fracturas vertebrales y síndrome depresivo. Consulta por disnea de mínimos esfuerzos de dos semanas de evolución. En la exploración física: SatO2 95%, FC 100 lpm, hipoventilación en base pulmonar derecho y dolor con empastamiento en gemelo derecho. Ante la sospecha de TVP y posible TEP se deriva al hospital de referencia. En urgencias se diagnostica TVP con afectación de la vena poplítea y TEP bilateral. Se solicitan pruebas complementarias para el estudio de TEP. Tres meses más tarde la paciente consulta por epigastralgia con pérdida de peso de 4 kg en 2 meses, hiporexia, saciedad precoz y vómitos matutinos por lo que se deriva al Servicio de digestivo donde se solicitan pruebas complementarias para estudio de síndrome constitucional.

Exploración y pruebas complementarias: En analítica solicitada durante el ingreso por TEP destaca: VSG 70, PCR 24,4 mg/L, Ig G 1973 mg/dl, Ig A 941 MG/DL, beta2microglobulina 4,2 mg/L, cadenas ligeras kappa 510 mg/dl, cadena ligeras lambda 324 mg/dl, anticuerpos antinucleares +, anticuerpos DNA nativos +, ac. anti SS-A +, ac. anti RNP+, ac. anti-Sm +, ac. anti CCP+. Serologías negativas. TC toracoabdominopélvico: Afectación ganglionar patológica en cadenas axilares e iliacas. Valorar proceso linfoproliferativo vs cuadro autoinmune florido. Frotis de sangre periférica sin alteraciones morfológicas significativas. Biopsia ganglionar axilar: ganglio linfático con alteraciones histológicas sugestivas de enfermedad de Castleman tipo plasmocelular. Estudio inmunohistoquimico para HHV-8 pendiente de resultados.

**Juicio clínico:** Enfermedad de Castleman tipo plasmocelular.

**Diagnóstico diferencial:** Debe realizarse con enfermedades que se presenten con grandes masas mediastínicas.

Comentario final: La enfermedad de Castleman es una enfermedad linfoproliferativa poco frecuente. Puede aparecer en una gran variedad de localizaciones. Se desconoce su patogenia; pero, se cree que hay una asociación con el VIH y el VHH 8, debido a una anormal producción de interleucinas 6, que conlleva una linfoproliferación y la diferenciación de células plasmáticas Clínicamente se clasifica como: localizada y multisistémica. Presenta dos variedades histológicas: una hialinovascular (91%) y otra plasmocelular. La EC de células plasmáticas afecta típicamente a más de un órgano, cursa habitualmente con síntomas generales (astenia, fiebre, mal estado general, hepatoesplenomegalia, etc.), hipergammaglobulinemia y aumento de la velocidad de sedimentación globular. Frecuentemente, se asocia a inmunodeficiencias, infecciones, sarcoma de Kaposi (13%),

linfoma (18%), microangiopatías, carcinomas (colon, riñón y tiroides) y otras afecciones, como el síndrome POEMS (polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, proteinemia monoclonal y cambios en la piel). No existe una pauta estándar de tratamiento debido al escaso número de casos.

## **BIBLIOGRAFÍA**

- 1. de Aguilar Quevedo K, Jordá Aragón C, Mancheño Franch N, Sales Badía G, Calvo Medina V. Enfermedad de Castleman: dos variantes, dos pacientes. Patología respiratoria. 2011;14(4).
- 2. Cantos Pastor V, Márquez Vega C, Ramírez Villar G, Espín Jaime B. Asociación de enfermedad de Castleman y Linfoma No Hodgkin. Anales de Pediatría. 2012;76(5).
- 3. Guzmán-Fernández MR, Campoy-García F, Pereiro-Sánchez M, Sastre Moral JL. Espectro Clínico de la enfermedad de Castleman. Galicia Clin. 2014;75;191-4.