

CAS QUIRÚRGIC

Massa mediastínica per malaltia de Castleman.

J.A. BLANCO,¹ S. RIGOL,¹ J. MARTIN,² M. MELO² i P. OBIOLS¹

(¹) Servei Cirurgia Pediàtrica. (²) Servei de Pediatria. Clínica Infantil «Nen Jesús». Sabadell. Catalunya.

RESUM

Presentem un cas de massa mediastínica per malaltia de Castleman, en una nena d'onze anys, sense cap clínica, i que es va trobar durant un examen radiològic.

Aprofitant aquest diagnòstic, realitzem una revisió de la malaltia de Castleman i dels seus criteris diagnòstics i terapèutics, així com de la postura a prendre davant de tumoracions benignes de la infància.

RESUMEN

Se presenta un caso de masa mediastínica por enfermedad de Castleman en una niña de 11 años. El hallazgo es radiológico sin manifestaciones clínicas.

Se efectúa una revisión de la enfermedad de Castleman con sus criterios diagnósticos y terapéuticos, así como de la actitud a tomar ante las tumoraciones benignas de la infancia.

SUMMARY

We present a case of Mediastinal mass in the Castleman disease, in an 11-year-old girl, with no clinic, which found out during a radiologic test.

Facing this diagnosis, we are making a revision of the Castleman disease, of its diagnosis criterion and therapeutical criterion, as well as the best way to face the mild tumours in childhood.

INTRODUCCIÓ

Va ser Castleman,¹ el 1956, que va descriure la hiperplàsia limfoide pseudotumoral, que pot localitzar-se a qualsevol part de l'organisme. Aquesta té gran quantitat de sinònims, com ara: Hiperplàsia angiofol·licular de noduls limfàtics,² hemartoma limfínodal, hemartoma limfàtic angiomasós,⁴ limfoma gegant benigne,⁵...

Devant la raresa d'aquesta patologia, presentem un cas observat en el nostre servei, per tal de destacar la infreqüència d'aquestes masses mediastíniques benignes de l'adolescència i la joventut, la importància que té el diagnòstic anatomopatològic i la possibilitat d'error diagnòstic per punció i les seves diferents formes de tractament.

CAS CLÍNIC

Es tracta d'una nena d'11 anys, a la qual, en una exploració radiològica de rutina es va apreciar una massa mediastínica, davant la qual cosa ens va ser enviada al nostre hospital per als seus diagnòstic i tractament.

L'exploració física és totalment normal, així com totes les proves biològiques. A la radiologia simple de tòrax s'aprecia una tumoració al mediasti mitjà, contigua a l'hili pulmonar esquerre, ben delimitada, sense calcificacions al seu interior. Les tomografies confirmen les mateixes característiques radiològiques: a l'esofagograma no es veu cap compressió.

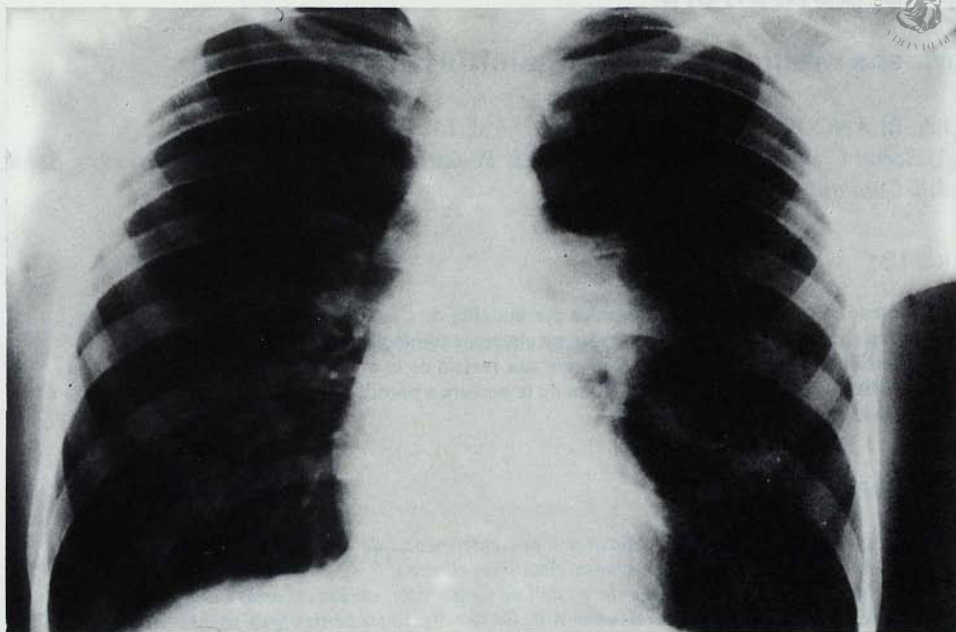


Fig. 1. — Radiografia simple tòrax abans dels tractament.

Davant les característiques d'aquesta massa, l'absència de simptomatologia clínica i la normalitat de totes les proves biològiques realitzades, es decideix intervenir per toracotomia esquerra, a nivell del sisé espai intercostal. Estroba un tumor de 5 x 4 cm, molt adherit a la pleura, molt vascularitzat i a nivell de l'hili pulmonar esquerre cosa que fa impossible la seva extirpació sense comprometre les estructures veïnes.

Es realitza punció tumoral i resulta negativa. Posteriorment es prenen dues mostres biòpsiques. No s'aprecia cap altra adenopatia a les zones veïnes.

La punció biòpsica ens orienta cap a una malaltia de Hodgkin. L'anatomia patològica ens dona el diagnòstic definitiu. Es tracta d'una hiperplàsia gegant d'una adenopatia mediastínica, de tipus hialí vascular, o malaltia de Castleman, ja que ens mostra fragments de fol·liculs limfoides amb centres germinals conservats i envoltada d'una corona de limfòcits madurs. S'observen abundants vasos amb hiperplàsia de cèl·lules endotelials, amb limfòcits madurs i, difussament, cèl·lules limfocitàries, sense que es trobin cèl·lules plasmàtiques ni característiques de malignitat.

Veient que no és necessària l'exèresi de la massa per la seva benignitat, s'instaura tractament amb corticosteroides a una dosi de 2 mgrs. Kg/dia, durant un mes, i es redueix la dosi paulatinament al llarg de 15 dies. El control efectuat al cap de 10 mesos mostra una reducció de la massa sense arribar a desaparèixer i continuant la nena totalment asimptomàtica.

COMENTARIS

La malaltia de Castleman es descriu com una hiperplàsia massiva d'un gangli limfàtic. Es presenta amb una major freqüència durant l'adolescència i la joventut, encara que s'han descrit casos en la infància, el més jove és un nen de 2 anys i 7 mesos.⁽⁶⁾ No hi ha predominança per part de cap dels sexes.

Aquesta entitat té nombroses possibles localitzacions (mediastí, coll, pelvis...). La més freqüent és al mediastí (71 %),⁽²⁾ com en el nostre cas.

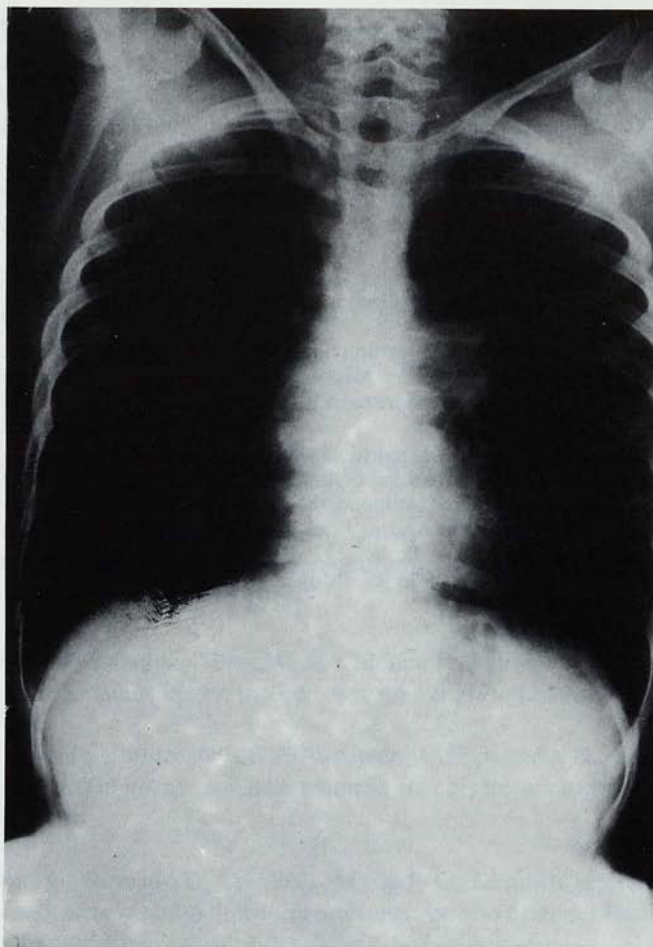


Fig. 2. — Radiografia simple tòrax després del tractament.

La forma de presentació clínica més freqüent és la troballa fortuïta durant una exploració radiològica (Rx simple de tòrax); no obstant això, alguns casos es presenten com un quadre paraneoplàsic (febrícula, anorèxia,...) (4) i son escassos els que es presenten amb una simptomatologia deguda a la compressió de la massa a estructures veïnes.

Les característiques radiològiques i la normalitat de les proves biològiques ens porten a pensar que es tracta d'una tumoració benigna, però només serà l'anatomia patològica la que ens donarà el diagnòstic definitiu.

Hi ha dues formes histològiques: a) la hialinovascular, que és la més freqüent (91 %); b) la plasmocitària, que es sol acompanyar d'alteracions biològiques com: hiperglobulinèmia, augment de l'alfa 2 i discreta anèmia.(4)

El tractament usual i definitiu, probablement, és l'exèresi de la massa, però no sempre és possible, com en el nostre cas, ja que amb la seva extirpació es poden lesionar estructures veïnes i crear una patologia iatrògena important. Quan no ha estat possible la resecció, s'ha emprat la radioteràpia. Molts autors propugnen que, quan és multifocal s'hi afageixen corticoides.(7)

En la nostra pacient, davant de la benignitat del tumor, l'edat de la nena i l'absència de la clínica, opten per un tractament amb corticoesteroides (2 mgr/Kg), ja que la radioteràpia pot ocasionar seqüeles.

En els successius controls hem apreciat la reducció parcial de la massa i hem reservat la radioteràpia com a darrer recurs terapèutic.

BIBLIOGRAFIA

1. Castleman B., Iverson L., i Pardo Menéndez V.: «Localized mediastinal lymph node hiperplasia resembling thymoma», *Cancer* 1956; 9: 822-830.
2. Harrison E., i Barnatz P.: «Angiofollicular mediastinal lymph node hiperplasia resembling thymoma», *Ach. Pathol.* 1963. 75: 284-292.
3. Abell, M.: «Lymph nodal hamartoma versus thymic choristoma of pulmonary hilum». *Arch. Pathol.* 1957; 64: 584-588.
4. Tung F. i Mc Cormack L.: «Angiomatous lymphoid hamartoma», *Cancer* 1968; 20: 525-529.
5. Fleuding JA.: «Het benigne reuzenlyntoon (the benign giant lymphoma)» «Pruefschrift, Katholieke Universiteit Nijmegen, NV. Drukcentrum «Halmond», Helmond, the Netherlands, 1969.
6. Garcia A, Madero L, Barrio F, Muñoz A, Soda E i Alvarez I.: «Enfermedad de Castleman, a propósito de una observación». *Rev. Esp. Pediatr.* 1982; 38: 189-192.
7. Martí S, Pahissa A, Guandia J, Moragas A, i Bacardo R.: «Multicentric giant Follicular Lymph node hiperplasia». *Cancer* 1983; 808-810.