

## CASOS CLÍNICOS

# Enfermedad de Castleman rectal: reporte de un caso del tipo hialino-vascular\*

## Castleman disease of the rectum. Report of one case

Drs. GUILLERMO BANNURA C.<sup>1</sup>, DANIEL SOTO C.<sup>1</sup>, VALERIA CORNEJO C.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio y Departamento de Cirugía. <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica Hospital Clínico San Borja Arriarán Campus Centro, Facultad de Medicina Universidad de Chile. Santiago, Chile.

### RESUMEN

El 70% de los casos de la Enfermedad de Castleman (EC) se presentan como masas ganglionares que afectan el mediastino. El compromiso del tubo digestivo de la EC es muy raro. Se presenta un caso excepcional de EC ubicado en el espesor de la pared rectal que fue sometida a una resección anterior baja con la sospecha clínica de una endometriosis. El estudio histopatológico demostró una EC del tipo hialino-vascular y la paciente está asintomática luego de 2 años de seguimiento. Se reconoce una variedad hialino-vascular de la EC, que es generalmente asintomática y que se presenta como lesiones solitarias. La variedad de células plasmáticas de la EC, en cambio, tiende a ser multicéntrica, con compromiso sistémico y en el 18% de los casos puede ocurrir la transformación a un linfoma maligno o un sarcoma de Kaposi. El diagnóstico preoperatorio de la EC localizada en el abdomen o en la pelvis es muy difícil. Como el estudio por imágenes no permite descartar un tumor maligno, habitualmente se requiere una exploración quirúrgica con el fin de realizar una resección completa o, al menos, una biopsia incisional diagnóstica. Las lesiones solitarias que son reseçadas en forma completa tienen un pronóstico excelente y no hay casos de recidiva publicados. La variedad multicéntrica de la EC, en cambio, tiene un pronóstico reservado y requiere de un manejo multidisciplinario.

**PALABRAS CLAVE:** *Enfermedad de Castleman, hiperplasia linfática gigante, hiperplasia angiofolicular, variedad hialino-vascular.*

### SUMMARY

Castleman disease usually presents as mediastinal lymph nodes and gastrointestinal involvement is exceptional. We report a 49 years old female with a vascularized mass located in the sigmoid colon. The mass was excised and the pathological study showed a Castleman disease, hyaline vascular variety. The patient is free of symptoms after two years of follow up. This variety of Castleman disease usually presents as solitary asymptomatic masses and if it is completely excised, the prognosis is good.

**KEY WORDS:** *Castleman disease, rectum, hyaline-vascular variety.*

---

\*Recibido el 20 de Abril de 2007 y aceptado para publicación el 24 de Mayo de 2007.

Correspondencia: Dr. Guillermo Bannura C.

Las Limas 1622, Las Condes, Santiago, Chile

e mail: gbannura@vtr.net

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Castleman (EC) es un raro desorden linfoproliferativo de etiología desconocida caracterizado por el crecimiento expansivo del tejido linfático. Sinónimos de la EC son la hiperplasia angiofolicular, la hiperplasia nodular linfoide y el hamartoma linfoide angiomatoso. La hiperplasia nodular linfoide fue descrita por Benjamín Castleman en 1954<sup>1</sup> y 1956<sup>2</sup>, a raíz de un grupo de pacientes con grandes masas mediastínicas que parecían timomas. Keller<sup>3</sup> en 1972 denominó esta entidad como EC y clasificó 81 casos, desde el punto de vista histológico, en una variedad hialin vascular (HV) y una variedad de células plasmáticas (CP). Aunque la localización mediastínica es la más común (cerca del 70% de los casos), se han comunicado casos aislados de EC en el cuello, órbita, axila, sistema nervioso central, músculo esquelético, retroperitoneo, páncreas y mesenterio<sup>4-7</sup>. Se presenta un caso excepcional de EC pélvico de la variedad HV ubicado en el espesor de la pared del recto superior.

### CASO CLÍNICO

Paciente de 49 años, 3 hijos, sin antecedentes mórbidos con el antecedente de histerectomía total más salpingo-ooforectomía bilateral por miomatosis uterina en una clínica privada 2 meses antes del ingreso a nuestro Hospital. El estudio anatomopatológico confirmó la presencia de 2 leiomiomas uterinos con anexos normales. Dos ecotomografías transvaginales preoperatorias describen una masa de 8 x 6 x 6 cm de superficie irregular por detrás del útero con intensa vascularización en el estudio con Doppler. En el protocolo operatorio se describe “un

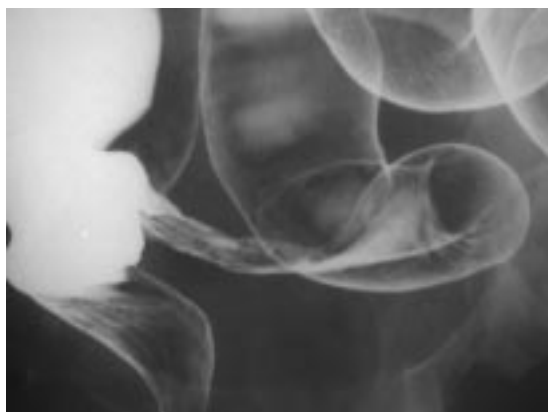


Figura 1. Enema baritado: extensa compresión extrínseca de 8 cm de longitud a nivel del rectosigmoides. Índemnidad mucosa.

aumento de volumen de 5 cm a nivel del rectosigmoides, de consistencia blanda, sin compromiso de la serosa y que impresiona como intraparietal o intraluminal”. Colonoscopia posterior confirma la presencia de una “gran lesión submucosa del recto superior y sigmoides bajo, que impresiona como un probable leiomiosarcoma”. Biopsia endoscópica: colitis leve inespecífica. El enema baritado muestra una “compresión extrínseca de 8 cm de longitud a nivel del recto sigmoides” (Figura 1). El estudio preoperatorio muestra una anemia leve (Hematocrito 35%) y albúmina de 3,5 g/dl. Se interviene con el diagnóstico de tumor de rectosigmoides ¿Endometriosis? ¿Sarcoma? Entre los hallazgos destaca una gran tumoración rectal que ocupa totalmente la pelvis, sin compromiso seroso. Se realiza una laboriosa resección anterior baja con técnica de doble grapado. Al abrir la pieza quirúrgica se aprecia índemnidad de la mucosa. Evolución postoperatoria sin incidentes y alta a los 7 días. Informe histopatológico señala “segmento de recto y colon sigmoides de 51 cm de longitud por 3 cm de diámetro proximal y 1,5 cm de diámetro distal. Al corte se aprecia una masa bien delimitada de color parduzco de 7 x 6,7 cm por debajo de la muscular propia” (Figura 2). Diagnóstico: Proliferación de tejido linfoide que forma folículos hiperplásicos con centros germinales depletados y hialinización focal en los espacios interfoliculares, proliferación vascular, con hialinización de la pared. Mucosa intestinal normal. Se identifican 6 ganglios linfáticos con hiperplasia folicular florida (Figuras 3-5). Inmunohistoquímica: CD20: positivo intenso en las células de los folículos y en áreas interfoliculares. CD10: positivo moderado en los folículos; negativo en áreas interfoliculares. Bcl 2: negativo en los folículos. Positivo en linfocitos

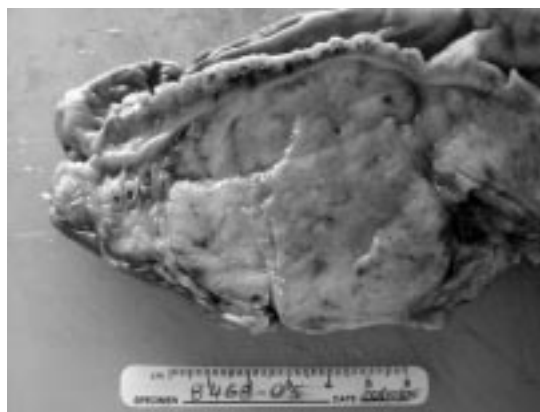


Figura 2. Macroscopía pieza quirúrgica fijada: Masa de 7 cm blanquecina pardusca, sólida, bien delimitada, perirectal. Al corte, de aspecto levemente nodular, de consistencia elástica.

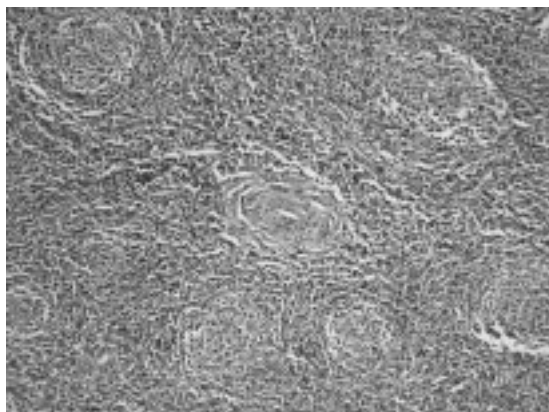


Figura 3. Folículos linfoides hiperplásicos con centros germinales y proliferación de vasos sanguíneos con cambios hialinos en el área interfollicular (Tricrómico de Masson 200x).

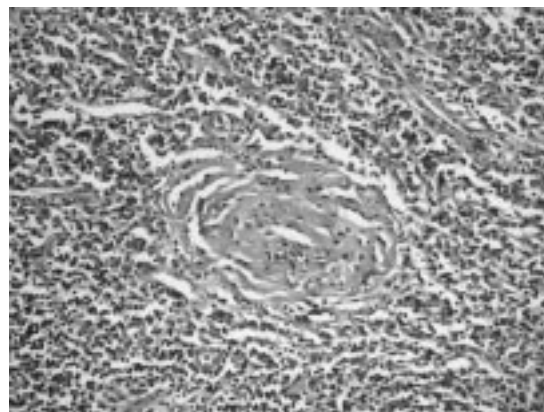


Figura 4. Misma microfotografía con mayor aumento (Tricrómico de Masson 400x).

pequeños interfolliculares y en los mantos. CD3: negativo en los folículos; positivo en los linfocitos interfolliculares. CD5: negativo en los folículos; positivo en los linfocitos interfolliculares. Ki-67: positivo en más del 80% de las células en los folículos y en células aisladas interfolliculares. Conclusión: Enfermedad de Castleman perirrectal, variedad hialino-vascular. Control endoscópico a los 6 meses muestra una anastomosis imperceptible a 8 cm del margen anal. La tomografía axial computada de abdomen y pelvis efectuada a los 12 meses es normal. A los 2 años de control no hay evidencias de recidiva.

### DISCUSIÓN

La EC se define por el crecimiento tumoral exagerado del tejido linfonodal, lo que puede ocurrir en cualquier órgano del cuerpo<sup>8,9</sup>. La variedad HV de la enfermedad representa el 90% de los casos y se caracteriza por el crecimiento de lesiones únicas, habitualmente asintomáticas<sup>4</sup>. El tratamiento es quirúrgico y la recidiva es muy rara si la extirpación es completa, como sucedió en nuestro caso. En contraste, la EC de tipo células plasmáticas es multicéntrica y se asocia con síntomas de compromiso sistémico, especialmente fiebre, esplenomegalia y leucocitosis<sup>10</sup>. En 13 al 18% de estos casos puede ocurrir la transformación a un linfoma maligno o un sarcoma de Kaposi<sup>11</sup>.

El compromiso gastrointestinal de la EC es muy raro y se han reportado sólo dos casos en la literatura inglesa<sup>12</sup>. Otros tres casos publicados de pseudolinfomas gástricos podrían corresponder a esta entidad<sup>13</sup>. Un caso intervenido como un tumor

de colon correspondía en verdad a una EC del mesenterio<sup>14</sup>. Existe sólo un caso, recientemente publicado, de EC del recto<sup>15</sup>. Se trata de un paciente portador de un cáncer gástrico avanzado con una lesión protruida subpedunculada del recto medio. Igual que en nuestro caso, la biopsia endoscópica mostró sólo inflamación crónica inespecífica, lo que es lógico por tratarse de una lesión submucosa. La resección local endoanal permitió en ese caso establecer el diagnóstico de EC del tipo CP unicéntrico con buena evolución a largo plazo.

En general, no es posible plantear el diagnóstico preoperatorio en los casos de EC unicéntrica y sólo la extirpación completa de la masa tumoral permite llegar al diagnóstico correcto. El diagnóstico diferencial más relevante se plantea con los

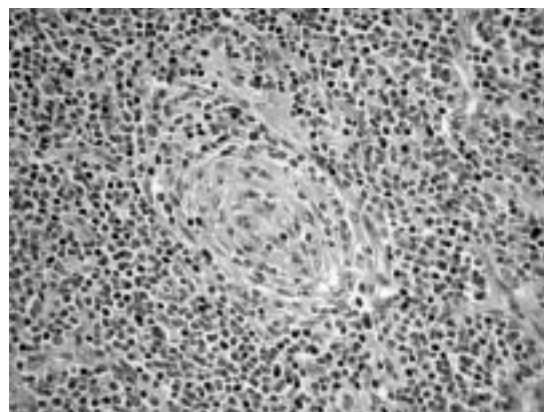


Figura 5. Centro germinal con hialinización concéntrica alrededor de un vaso sanguíneo (Hematoxilina eosina 400x).

linfomas y los sarcomas, especialmente en pacientes HIV positivos<sup>3,11,14</sup>. El pronóstico es muy favorable en los casos es que es posible efectuar la remoción completa del tumor, como ocurrió en el caso que se comenta. Si la resección no es posible o es muy riesgosa, una vez que la biopsia quirúrgica ha establecido el diagnóstico de certeza de una EC en su forma hialino-vascular, es preferible observar la evolución de las lesiones que en la mayoría de los casos pueden ser asintomática. Los casos de EC multicéntrica, en general, no se benefician de la extirpación quirúrgica y son candidatos a una terapia multimodal, cuya exacta definición no está clara en la literatura actual<sup>16</sup>. En los casos de EC de la variedad de células plasmáticas el pronóstico es reservado, con una mortalidad de 70% a 2 años<sup>3,4,16,17</sup>. El herpes virus humano (HHV-8) ha sido implicado en la etiología de la EC multicéntrica y se presenta en forma más frecuente en portadores del VIH<sup>11,16,17</sup>.

En conclusión, reportamos un caso excepcional de EC de la variedad hialino-vascular localizado en el recto cuyo diagnóstico se realizó con el estudio histopatológico luego de una resección anterior baja. El pronóstico de las lesiones solitarias de la variedad HV de la EC es favorable y no se reportan recidivas en la literatura consultada cuando la resección es completa

### REFERENCIAS

1. Castleman B. Case report of the Massachussets General Hospital. *N Engl J Med* 1954; 250: 26-30.
2. Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymph-node hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 1956; 9: 822-830.
3. Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. Hyaline-vascular and plasma-cells types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer* 1972; 29: 670-683.
4. Bucher P, Chassot G, Zufferey G, Ris F, Huber O, Morel P. Surgical management of abdominal and retroperitoneal Castleman's disease. *World J Surg Oncol* 2005; 3: 33.
5. Kim JE, Kim CJ, Park IA, Kim WH, Seo JW, Jang JJ *et al.* Clinicopathologic study of Castleman's disease in Korea. *J Korean Med Sci* 2000; 15: 393-398.
6. Papaziogas B, Chatzimavroudis G, Koutelidakis I, Grigoriou M, Atmatzidis K. A rare form of isolated mesenteric Castleman's disease presenting as an abdominal mass (isolated mesenteric Castleman's disease). *J Gastrointest Liver Dis* 2006; 15: 171-174.
7. Kim S-H, Min B-W, Kim W-B, Park S-S, Um JW, Lee J-B *et al.* Mesenteric Castleman's disease. *Yonsei Med J* 2005; 46: 289-291.
8. Zorraquino A, Loureiro C, Echenique-Elizondo M, Mendez J. Enfermedad de Castleman de localización retroperitoneal. *Cir Esp* 2006; 79: 259.
9. Leung CY, NgSY, Ho HM. A case of Castleman's disease mimicking a multicystic ovarian tumour. *Hong Kong Med J* 1999; 5: 285-286.
10. Chuwa WLE, Chuah KL, Ong HS. Unusual presentation of abdominal Castleman's disease. *Asian J Surg* 2006; 29: 153-156.
11. Soulier J, Grollet L, Oksenhendler E, Cacoub P, Cazals-Hatem D, Babinet P *et al.* Kaposi's sarcoma-associated herpesvirus-like DNA sequences in multicentric Castleman's disease. *Blood* 1995; 86: 1276-1280.
12. Yebra M, Vargas JA, Menéndez MJ, Cabrera JR, Díaz F, Diego FJ *et al.* Gastric Castleman's disease with a lupus-like circulating anticoagulant. *Am J Gastroenterol* 1989; 84: 566-570.
13. Brooks JJ, Enterline HT. Gastric pseudolymphoma. Its three subtypes and relation to lymphoma. *Cancer* 1983; 51: 476-486.
14. Altinli E, Pekmezci S, Balkan T, Somay A, Buyukbese MA, Tasci H *et al.* Castleman's disease masquerading as sigmoid colon tumor and Hodgkin lymphoma. *Swiss Surg* 2002; 8: 7-10.
15. Hata T, Ikeda M, Ikenaga M, Yasui M, Shingai T, Yamamoto H *et al.* Castleman's disease of the rectum: report of a case. *Dis Colon Rectum* 2007; 50: 389-394.
16. Bowne WB, Lewis JJ, Filippa DA, Niesvizky R, Brooks AD, Burt ME *et al.* The management of unicentric and multicentric Castleman's disease: a report of 16 cases and review of the literature. *Cancer* 1999; 85: 706-717.
17. van den Berge M, Pauwels P, Jakimowicz JJ, Creemers GJ. Hyaline vascular Castleman's disease: a case report and brief review of the literature. *Neth J Med* 2002; 60: 444-447.