

Enfermedad de Castleman en un paciente con apendicitis macroscópicamente normal

JUAN DAVID REYES DUQUE¹, ERIKA TATIANA JARAMILLO ROJAS²,
SANTIAGO NIETO MUÑOZ³, LAURA SOFÍA PUERTA SUÁREZ⁴

Recibido para publicación: 16-03-2022. Versión corregida: 07-03-2023. Aprobado para publicación: 05-05-2023.

Modelo de citación:

Reyes Duque JD, Jaramillo Rojas ET, Nieto Muñoz S, Puerta Suárez S. Enfermedad de Castleman en un paciente con apendicitis macroscópicamente normal. Arch Med (Manizales). 2023;23(1). <https://doi.org/10.30554/archmed.23.2.5013.2023>

Resumen

Introducción: la enfermedad de Castleman es una enfermedad de presentación escasa, la cual se caracteriza por ser una condición linfoproliferativa angiofolicular. **Caso clínico:** paciente masculino de 59 años quien consulta por dolor abdominal inespecífico, le es realizada una tomografía en la cual se identifica una masa adyacente al lóbulo derecho hepático y una apendicitis aguda. Como resultado, se somete a una laparoscopia diagnóstica, encontrando un tumor retroperitoneal y un apéndice macroscópicamente sano. **Resultados:** la lesión fue resecada completamente al igual que el apéndice cecal, con posterior histopatología que mostró una apendicitis aguda y una enfermedad de Castleman de tipo hialino vascular. **Conclusiones:** la enfermedad de Castleman, a diferencia de la apendicitis aguda macroscópicamente normal, es una patología muy infrecuente, en este caso reportamos la sincronidad de estas dos patologías en un paciente de 59 años, las cuales fueron manejadas mediante cirugía laparoscópica, con un buen resultado y seguimiento sin evidencia de complicación ni aparición de recidiva en el paciente.

Palabras clave: apendicitis; neoplasia retroperitoneal; enfermedad de Castleman; hiperplasia linfoide angiofolicular; hiperplasia ganglionar gigante.

- 1 Facultad de Ciencias para la Salud, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia. SECIN Semillero de Cirugía, Universidad de Caldas, Manizales Colombia. Identificación ORCID: 0009-0006-1348-4763. Correo electrónico: santiago.521825772@ucaldas.edu.co
- 2 SECIN Semillero de Cirugía, Universidad de Caldas, Manizales Colombia. Hospital SES Universitario de Caldas, Manizales, Colombia. Identificación ORCID: 0000-0003-4016-124x. Correo electrónico: erikajaramillo450@gmail.com
- 3 Facultad de Ciencias para la Salud, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia. SECIN Semillero de Cirugía, Universidad de Caldas, Manizales Colombia. Email: santiago.521825772@ucaldas.edu.co Manizales, Colombia. Identificación ORCID: 0009-0006-1348-4763. Correo electrónico: santiago.521825772@ucaldas.edu.co
- 4 Facultad de Ciencias para la Salud, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia. SECIN Semillero de Cirugía, Universidad de Caldas, Manizales Colombia. Identificación ORCID: 0009-0004-9958-2000. Correo electrónico: erikajaramillo450@gmail.com

Castleman´s disease in a patient with appendicitis macroscopically normal

Abstract

Introduction: Castleman's disease is a disorder with little incidence, characterized by presenting a lymphoproliferative angiofollicular condition. **Clinical case:** A 59-year old patient consults due to an inespecific abdominal pain. A tomography performed on him reports a mass adjacent to his hepatic right lobe and an acute appendicitis. Due to these results, he is taken to a diagnostic laparoscopy, finding a retroperitoneal tumor and a microscopically healthy appendix. **Results:** The injury was completely excised as well as the cecal appendix, with the subsequent histopathology which showed both an acute appendicitis and a hyaline vascular-type Castleman's disease. **Conclusions:** Castleman's disease, unlike acute appendicitis, microscopically normal, is a very infrequent pathology. In this case, we report the synchronicity of these two pathologies in a 59-year old patient which were treated with laparoscopic surgery, with good results plus monitoring, without neither evidence of postoperative complication nor recurrent appearance in the patient.

Keywords: Appendicitis; retroperitoneal neoplasms; Castleman's disease; angiofollicular lymph hyperplasia; giant lymph node hyperplasia.

Introducción

La enfermedad de Castleman es un trastorno linfoproliferativo poco frecuente que se caracteriza por la presencia de masas de tejido linfático. Esta enfermedad fue descrita por primera vez en 1956 por Benjamín Castleman [1,2]. La enfermedad de Castleman se clasifica en dos patrones histológicos distintos: la variedad hialino vascular y la variedad de células plasmáticas [3]. Desde el punto de vista clínico, se han identificado dos cuadros bien diferenciados: la forma localizada, de curso clínico benigno, y la forma multicéntrica, de peor pronóstico [3]. La enfermedad de Castleman puede aparecer en una gran variedad de localizaciones, siendo las más frecuentes el mediastino, el cuello, la pelvis y el abdomen [1]; la apendicitis aguda es la causa más común de abdomen agudo quirúrgico y, a su vez, la causa más común de cirugía en pacientes con dolor abdominal. Dentro de este espectro clínico, la apendicitis aguda con apéndice macroscópicamente normal, es una

entidad bastante común que ocurre hasta en el 40% de los casos de apendicitis. Presentamos el caso de un hombre de 59 años, a quien se le realiza el diagnóstico de enfermedad de Castleman y apendicitis aguda con apéndice macroscópicamente normal.

Cuadro clínico

Hombre de 59 años quien ingresa al servicio de urgencias de su centro de salud con dolor abdominal epigástrico difuso que se irradia al hipocondrio derecho, sin queja de otros síntomas. Se solicitó una ecografía abdominal total por sospecha de corresponder con una colecistopatía, la cual reporta "Colelitiasis sin signos de colecistitis. Líquido en cavidad abdominal acompañado de masa intrabdominal, que podría corresponder a lesión primaria, linfoma vs implantación secundaria peritoneal", por esta razón es remitido a nuestro servicio, donde le son solicitados otros estudios de extensión para aclarar el diagnóstico, dentro de los cuales se encuentran: hemograma sin leucocitosis, PCR

negativa, y parcial de orina no patológico. Posteriormente, el paciente informa la migración de su dolor hacia el hipogastrio y la presencia de náuseas, razón por la cual se decide la toma de una tomografía de abdomen contrastada, que reporta lo siguiente:

“Se identifica una masa mesentérica en el hipocondrio derecho adyacente al lóbulo hepático derecho (Figura 1), que realza tras la administración del medio de contraste, presentando una densidad de 81 UH sin calcificaciones con un diámetro transversal de 4,7 cm, anteroposterior de 3 cm y un diámetro longitudinal de 3,8 cm. Presenta una imagen nodular adyacente a ella de iguales características con diámetro transversal de 9 mm, anteroposterior de 9 mm y un diámetro longitudinal de 11 mm. En la fosa iliaca derecha se identifica un apéndice cecal que se dirige hacia la pelvis con realce de sus paredes tras la administración de medio de contraste, con un diámetro anteroposterior de 9 mm (Figura 2), pequeña cantidad de líquido libre en fosa iliaca derecha”.

El examen físico reportó escaso dolor a la palpación en la fosa iliaca derecha, sin presencia de defensa abdominal ni signos de irritación peritoneal ni otros signos apendiculares, razón por la cual se decide llevar al paciente a una laparoscopia diagnóstica, encontrando una masa retroperitoneal anterior a la segunda porción del duodeno de 5 x 4 cm (Figura 3). Esta es resecada completamente respetando su cápsula, y un apéndice macroscópicamente sin cambios inflamatorios (Figura 4) y sin signos de peritonitis en cavidad; ante el dolor del paciente, la migración de este y el reporte de la tomografía, se decide su resección y ambos especímenes son enviados a histopatología.

El estudio anatomopatológico reportó ganglio linfático cuya arquitectura se encuentra parcialmente alterada por la proliferación de células redondas pequeñas de tipo linfocitoide, en un

patrón vagamente nodular en la cual hay pérdida de los folículos linfoides y de la polarización. El apéndice cecal muestra abundante exudado inflamatorio por polimorfonucleares neutrófilos ocupando la luz. Sin embargo, hacia la capa muscular no hay evidencia de inflamación. Las placas de Peyer muestran pérdida parcial de los contornos. Para una mejor caracterización se decidió aplicar estudios de inmunohistoquímica, reportando: CD3, CD5, BCL2 positivos en células T de la paracorteza que demarcan atrofia folicular, CD20 y CD24 positivos en áreas foliculares, el CD23 mostrando linfocitos B activados foliculares e irregularmente distribuidos por la fibrosis centro folicular, el CD10 y BCL6 positivos en los folículos linfoides, ciclina D1 negativa, el Ki67 mayormente polarizado, todo lo anterior es compatible con la enfermedad de Castleman de tipo hialino vascular. El paciente fue seguido seis meses con realización de estudios de extensión, sin revelar compromiso en otros segmentos y ausencia de otros tumores.

Discusión

La apendicitis aguda es la causa más común en el mundo de abdomen agudo quirúrgico, y representa, a su vez, el motivo más corriente de consulta por dolor abdominal, con una incidencia en países desarrollados del 5,7-50 pacientes por cada 100.000 habitantes por año. Con un grado de morbilidad que dependerá de la fase fisiopatológica, en la cual se encuentre esta en el momento quirúrgico, con una tasa de perforación muy variable entre el 16% y el 40% [4]. Esto se asocia con una alta carga de morbilidad y mortalidad que puede llegar a ser hasta del 5%, sin embargo, el pensamiento clásico de que la perforación es el punto final al que llegaría todo caso de apendicitis aguda, está cada vez más discutido [5], con factores genéticos que predispondrían la evolución hacia la perforación o, incluso, hacia la modulación y la lenta progresión de la inflamación apendicular [6] que, en algunos casos, podría llegar a parecer inexistente, con un reporte de hasta el 40% de apéndices cecales resecados

Reporte de caso

<https://doi.org/10.30554/archmed.23.2.5013.2023>

quirúrgicamente por clínica de apendicitis aguda que macroscópicamente se encontraban sin inflamación, empero, con cambios histológicos significativos de apendicitis aguda en el 76% de los casos [7].

La enfermedad de Castleman es una enfermedad linfoproliferativa benigna de presentación rara, con una prevalencia de 21-25 casos por millón de personas por año [8], la cual fue descrita por primera vez en 1954 por Castleman et al. [9]. Esta entidad engloba varios tipos de enfermedades específicas cuyas características han ido cambiando con el tiempo. Clásicamente, la enfermedad de Castleman ha sido catalogada en dos subtipos histopatológicos; uno, de tipo hialino vascular, su forma más común, representando el 90% de los casos y, dos, una variante de tipo plasmático encontrado en alrededor del 10% de los casos [10]. Clínicamente, la enfermedad ha sido descrita de dos maneras, la primera, es la presencia de la enfermedad afectando únicamente un nódulo linfático o conglomerado regional, la cual ha sido llamada enfermedad de Castleman unicéntrica [11], con una afectación más común en tórax (30%), cuello (23%) abdomen (20%), y raramente comprometiendo el retroperitoneo [11,12]. En la segunda se encuentran comprometidos varios niveles ganglionares, definida como enfermedad de Castleman multicéntrica,

esta ha sido relacionada con la presencia de infección sistémica concomitante, principalmente por la presencia de infección por el virus del herpes (HHV8), además de relacionarse con autoinmunidad, trastornos hemofagocíticos, amiloidosis, entre otros [13]. El tratamiento específico de esta patología, en el caso de compromiso unicéntrico, es la resección quirúrgica completa del ganglio afectado, en caso de no ser posible, se ha mencionado la posibilidad del uso de radioterapia, embolización o el uso de neoadyuvancia con rituximab [14].

Conclusión

Reportamos el caso de un paciente que consulta, al ingreso, por un cuadro inespecífico de dolor abdominal, con un hallazgo incidental de un tumor del retroperitoneo, con desarrollo posterior de clínica de apendicitis y un reporte de tomografía que así lo mencionaba, el cual fue llevado a laparoscopia diagnóstica, donde se realiza resección completa del tumor y se identifica un apéndice cecal macroscópicamente normal, que también es resecado, con un reporte histopatológico postquirúrgico de enfermedad de Castleman de tipo hialino vascular, y una apendicitis aguda, se realizó una revisión de la literatura disponible en busca de casos similares, sin encontrar mención de sincronidad entre estas dos patologías.



Figura 1. Se aprecia masa de aspecto sólido con nódulo adyacente (círculo rojo).

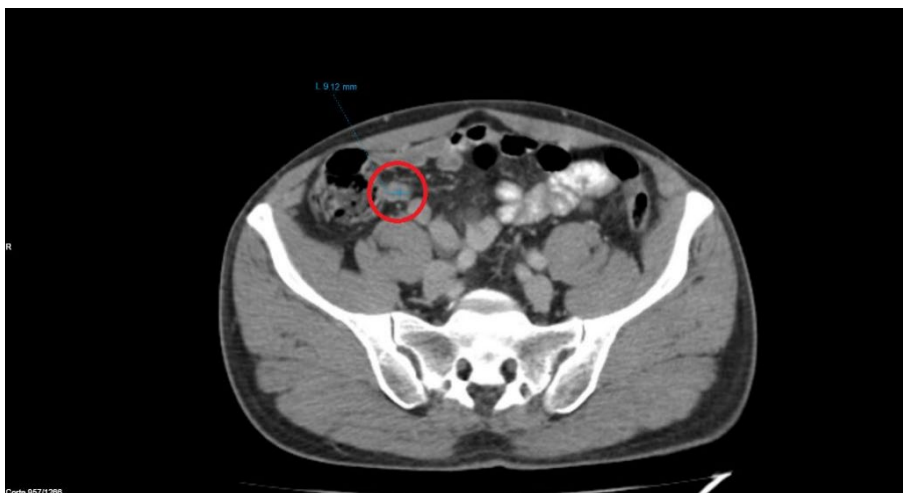


Figura 2. Se aprecia apéndice cecal con diámetro de 9 mm en tomografía (círculo rojo).

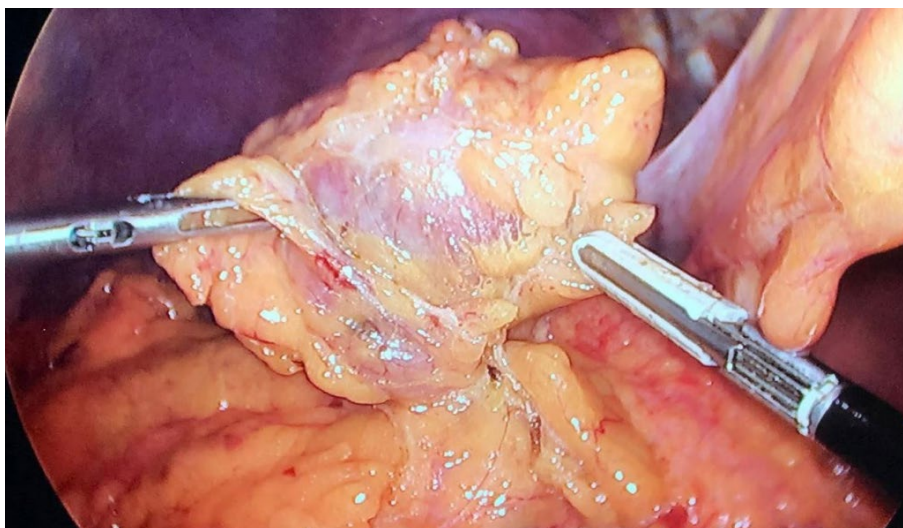


Figura 3. Vista laparoscópica del tumor durante su resección.

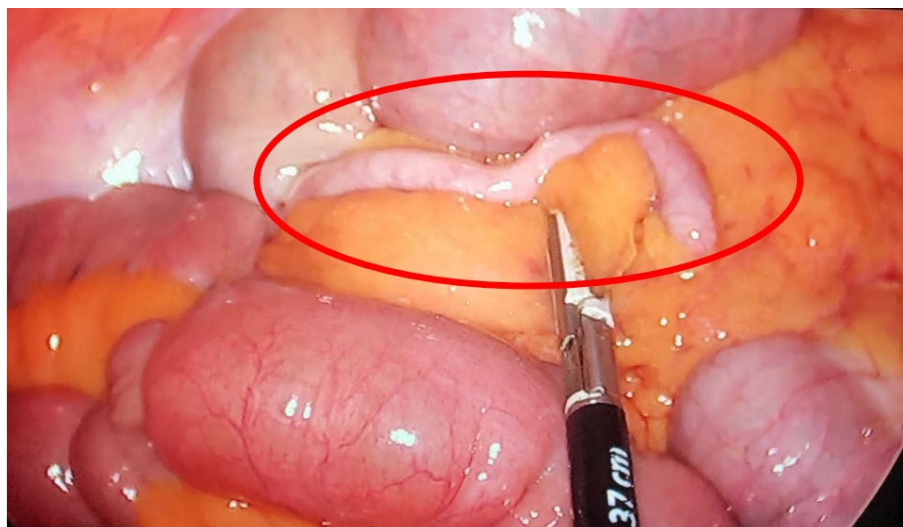


Figura 4: Vista laparoscópica del apéndice cecal sin cambios inflamatorios (círculo rojo).

Referencias

1. Grupo Oncoclínicas. Enfermedad de Castleman. 2023. Disponible en: <https://gruponoclinicas.com/es/todo-sobre-el-cancer/tipos-de-cancer/enfermedad-de-castleman/>
2. Instituto Nacional del Cáncer. Definición de enfermedad de Castleman. Diccionario de cáncer del NCI. 2023. Disponible en: <https://www.cancer.gov/espanol/publicaciones/diccionarios/diccionario-cancer/def/enfermedad-de-castleman>
3. Sánchez JL, Sánchez M. (2005). Enfermedad de Castleman. Reporte de 14 casos de 1990-2002 en el "Hospital Dr. Rafael Angel Calderón Guardia", dos con presentación inusual y revisión de literatura. Act Méd Costarr. 2005;47(3):133-139. Disponible en: http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?pid=S0001-60022005000300007&script=sci_arttext
4. Livingston EH, Woodward WA, Sarosi GA, Haley RW. Disconnect between incidence of nonperforated and perforated appendicitis: implications for pathophysiology and management. Ann Surg. 2007;245(6):886-892. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17522514/>
5. Flum DR. Clinical practice. Acute appendicitis-appendectomy or the "antibiotics first" strategy. N Engl J Med. 2015;372(20):1937-43. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25970051/>
6. Dimberg J, Rubér M, Skarstedt M, Andersson M, Andersson RE. Genetic polymorphism patterns suggest a genetic driven inflammatory response as pathogenesis in appendicitis. Int J Colorectal Dis. 2020;35(2):277-284. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31845023/>
7. Tartaglia D, Bertolucci A, Galatioto C, Palmeri M, di Franco G, Fantacci R, et al. Incidental appendectomy? Microscopy tells another story: a retrospective cohort study in patients presenting acute right lower quadrant abdominal pain. Int J Surg. 2016;28:149-152. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ijso.2016.02.085>
8. Munshi N, Mehra M, van de Velde H, Desai A, Potluri R, Vermeulen J. Use of a claims database to characterize and estimate the incidence rate for Castleman disease. Leuk Lymph. 2015;56(5):1252-1260. Available from: <https://doi.org/10.3109/10428194.2014.953145>
9. Cabot RC, Castleman B, Towne VW. Case 40011. New Engl J Med. (1954) 201;250(1):26-30. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/13111435/>
10. Wu D, Lim MS, Jaffe ES. Pathology of Castleman disease. Hematol Oncol Clin North Am. 2018;32(1):37-52. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29157618/>
11. Páez H, Rosado M, Barón Ó. Enfermedad de Castleman "la gran imitadora." Acta Med Colomb. 2017;42(4):247. Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=163153831009>
12. Soumerai JD, Sohani AR, Abramson JS. Diagnosis and management of Castleman disease. Cancer Control. 2014;21(4):266-278. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25310208/>
13. Fossati F, Bandrés F, Morris C, Bertuzzi L, Inzeo R. Tumor primario de mesenterio. Enfermedad de Castleman. Medicina (B. Aires). 2014;74(5). Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802014000500019
14. Dispenzieri A, Fajgenbaum DC. Overview of Castleman disease. Blood. 2020;135(16):1353-64. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32106302/>

