



Ensanchamiento mediastínico en varón asintomático

M. I. CIENFUEGOS AGUSTÍN, P. MARTÍN ESCRIBANO

*Servicio de Neumología.
Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.*

Varón de 39 años, no fumador; mecánico de coches en contacto ocasional con amianto.

Anamnesis:

Está totalmente asintomático: en un estudio familiar llevado a cabo por presentar una hija una reacción de tuberculina positiva, se le hace una radiografía de tórax que fue considerada anormal.

Exploración física:

La exploración física es normal, sin palpase adenopatías a ningún nivel.

Exploraciones complementarias:

Radiología de tórax: se aprecia un ensanchamiento mediastínico en la radiografía simple (fig. 1).

Tomografía axial computarizada de tórax: se observa en el mediastino superior, área paratraqueal derecha y posterior a la cava superior, una lesión ocupante de espacio sólida, que aparentemente ha captado contraste aunque en mucha menor intensidad que en los vasos adyacentes como el cayado aórtico y la cava superior, que mide 4 x 4 x 3 cm de diámetro máximo y se presenta con contornos nítidos, bien delimitada y sin aparente infiltración ni claro desplazamiento de estructuras adyacentes, conservando su normal posición la tráquea y la vena cava superior; no se evidencia vinculación con estructuras cervicales como el tiroides. En conclusión: nódulo en mediastino superior, área paratraqueal derecha, con características radiológicas de agresividad

limitada, debiéndose descartar en primer lugar que se trate de adenopatía, sin poder precisar su naturaleza (linfoma, adenitis), aunque por la notable captación de contraste habría que considerar también que pudiera tratarse de la enfermedad de Castleman.

Análisis de sangre: 4.770.000 hematíes/mm³, hemoglobina 15,5 g/dl, 43,5% de valor hematocrito, 221.000 plaquetas/mm³, 8.600 leucocitos/mm³ con 64,3% de neutrófilos, 24,6% de linfocitos y 9,4% de monocitos. Velocidad de sedimentación a la primera hora 18. Glucosa, creatinina, ácido úrico, colesterol, triglicéridos, LDH, proteínas totales, albúmina, bilirrubina total, GOT, GPT, gammaGT, fosfatasa alcalina y calcio normales. Estudio de coagulación normal.

Electrocardiograma: normal.

Espirometría simple: capacidad vital (VC) 4.210 ml (95%), capacidad vital forzada (FVC) 3.830 ml (92%), FEV₁ 3.660 ml (102%), FEV₁/FVC 86,9% (108%), de los respectivos valores medios de referencia.

Diagnóstico:

Con el diagnóstico de masa mediastínica se envía a cirugía de tórax para la práctica de una mediastinoscopia, que se realiza sin complicaciones, siendo la tinción y el cultivo de la biopsia negativos para micobacterias.

Anatomía patológica:

No hay signos de malignidad. Hay fragmentos de tejido linfóide en los que se observan numerosos centros folicu-

lares pequeños rodeados por capas concéntricas de células centrofoliculares que muestran las áreas interfoliculares. Se evidencia moderada proliferación vascular. Otros fragmentos corresponden a tejido linfoide sin lesiones histológicas relevantes. Esta imagen histológica es sugestiva de enfermedad de Castleman, variedad de células plasmáticas. La inmunohistoquímica muestra una población linfoide mixta de células B con plasmocitosis reactiva policlonal. Puesto que se han observado cambios similares en otras lesiones, como en la vecindad de linfomas, es preciso un estudio de la totalidad de la lesión para emitir con toda seguridad el diagnóstico sugerido.

Revisión:

Tres meses después el paciente permanece asintomático y no presenta datos patológicos en la exploración: en particular, no se detectan adenopatías periféricas a ningún nivel, ni se palpan visceromegalias.

La **radiología simple de tórax** no muestra cambios en la imagen mediastínica (fig. 2).

Análisis de sangre: sin alteraciones valorables, salvo una velocidad de sedimentación a la primera hora de 21, una IgG de 1.510 y un patrón de leve aumento de inmunoglobulinas, policlonal, en el proteinograma.

Espirometría: FVC 3.310 ml (78%); FEV₁ 2.760 ml (77%); FEV₁/FVC 83% (100%), de los respectivos valores teóricos.

Tomografía axial computarizada (fig. 3): en la región paratraqueal derecha, se observa en toda su longitud una masa discretamente lobulada, de unos 4 x 4 x 3 cm, en cuya vecindad existen algunos nódulos de mucho menor tamaño; se visualiza otro nódulo de unos 15 mm en región paratraqueal izquierda alta. No se aprecian otras anomalías mediastínicas ni pulmonares. En el estudio abdominal con contraste oral e intravenoso no se visualizan adenomegalias siendo el hígado, bazo, regiones adrenales, páncreas y riñones normales. Como conclusión: conglomerado adenopático paratraqueal derecho, con pequeñas adenopatías vecinas y adenopatía paratraqueal izquierda, compatible con su diagnóstico de enfermedad de Castleman.

Toracotomía: se practica una toracotomía, con exéresis de la masa mediastínica. La tinción para micobacterias es negativa, así como los cultivos de hongos, levaduras y Löwenstein.

La **anatomía patológica** informa de la presencia de numerosos folículos linfoides hiperplásicos grandes, con amplios centros foliculares y zonas de manto ligeramente

adelgazadas; dichos folículos alternan con otros de menor tamaño, con centros foliculares reducidos que contienen un material hialino eosinófilo y vasos algo prominentes. Ocasionalmente las zonas de manto adoptan un patrón en “capas de cebolla”, en torno a los centros foliculares. Llama la atención la presencia de una población abundante de células plasmáticas en las áreas interfoliculares, que se disponen en sábana. En resumen, se confirma el diagnóstico de enfermedad de Castleman con la variante plasmocelular. El estudio inmunohistoquímico es compatible con el diagnóstico y su variante.

Evolución:

Un año y medio después de la toracotomía se mantiene asintomático con una radiografía de tórax en la que se observan leves cambios postquirúrgicos.

Discusión:

Desde la primera descripción de esta enfermedad en 1956, por B. Castleman¹, como hiperplasia angiofolicular linfoide localizada, ha sido descrita una numerosa serie de casos individuales, localizados o más generalizados, siendo éstos los casos más agresivos^{2,3}. Típicamente afecta a los ganglios mediastínicos pero también puede presentarse en pulmón, pleura, pared torácica y a nivel extratorácico.

Es de etiología desconocida, y en su patogenia interviene una hiperproducción de interleucina 6, con la consecuente proliferación de leucocitos B y células plasmáticas en los órganos linfoides.

Los patrones histopatológicos son el plasmocelular, como el del caso que presentamos, y el hialino vascular; también hay casos con histopatología mixta. Esta última variante es la más frecuente, 95% de los casos, siendo generalmente localizada, preferentemente en el tórax, de buen pronóstico y curación con la extirpación quirúrgica.

La variante plasmocelular es la menos habitual, dándose sólo en el 9% del total de los casos de la enfermedad, y es más frecuentemente generalizada y de mal pronóstico (supervivencia media de cinco años). Se acompaña de manifestaciones sintomáticas, como fiebre, adenopatías palpables, hepatoesplenomegalia, anemia, aumento de la velocidad de sedimentación e hipergammaglobulinemia policlonal. Tiene alta mortalidad y responde parcialmente al tratamiento quimioterápico. Estos pacientes pueden desarrollar linfoma de Hodgkin o sarcoma de Kaposi. En los niños el curso es más benigno que en los adultos.

El tratamiento recomendado en los casos monotópicos es la exéresis quirúrgica, añadiendo radioterapia en caso de



resección incompleta. En la formas multicéntricas el tratamiento es multimodal, con corticosteroides e inmunosupresores^{4,5}.

En el caso que presentamos la variante histopatológica descrita es la plasmocelular, siendo monotópica en su

extensión. Se manifiesta de una forma clínica silente y con buena evolución, manteniéndose el paciente asintomático desde el momento de la primera consulta hace tres años. Singularmente, este caso tiene caracteres histopatológicos de la variante menos frecuente y datos clínicos de la variante más benigna⁶.

BIBLIOGRAFÍA

1. Castleman B, Iverson L, Menéndez VP. Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 1956; 9: 822-830.
2. Vallina E, Fresno M, Colunga J, Díaz J, Arribas JM. Enfermedad de Castleman: un concepto histórico para un amplio abanico clínico. *An Med Intern (Madrid)* 1996; 13: 232-234.
3. Herrada J, Cabanillas F, Rice I, Manning J, Pugh W. The clinical behavior of localized and multicentric Castleman disease. *An Intern Med* 1998; 128: 657-662.
4. Bowne Wb, Lewis JJ, Filippa DA, Niesvizky R, Brooks AD, Burt ME, Brennan MF. The management of unicentric and multicentric Castleman's disease: a report of 16 cases and a review of the literature. *Cancer* 1999; 85: 706-717.
5. Parez N, Bader-Meunier B, Roy CC, Dommergues JP. Paediatric Castleman disease: report of seven cases and review of the literature. *Eur J Pediatrics* 1999; 158: 631-637.
6. Serrablo Requejo A, Del Agua Arias C, Iturbe Hernández T, Soler Montero A. Influencia del diagnóstico histopatológico en la expresividad clínica de la enfermedad de Castleman localizada: a propósito de dos casos. *Rev Clin Esp* 2000; 200: 26-28.

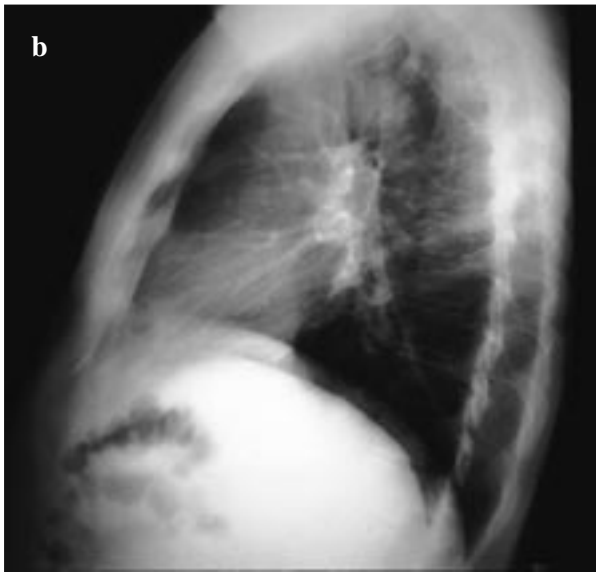
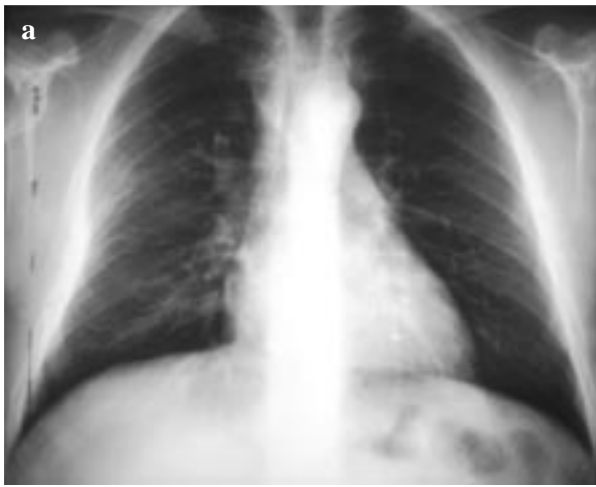


Fig. 1 a y b: Radiografías de tórax iniciales, posteroanterior y lateral izquierda.

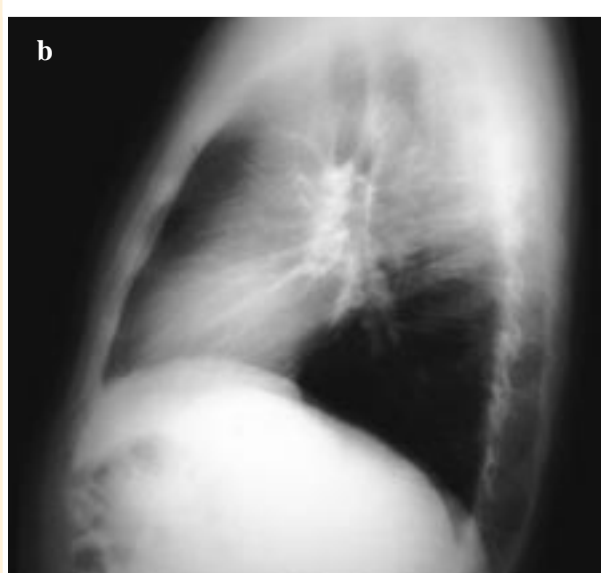
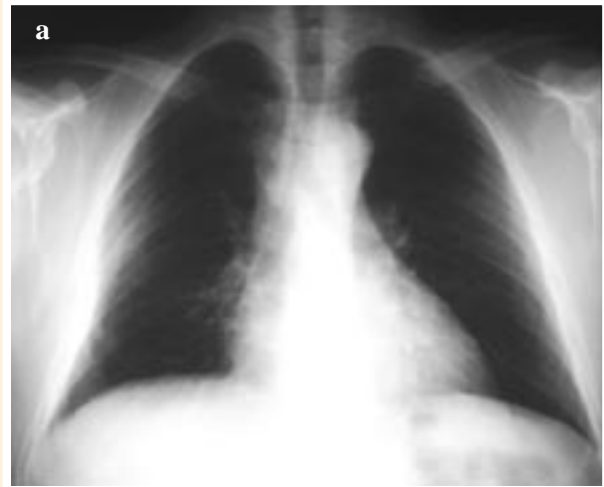


Fig. 2. a y b: Radiografías de tórax posteroanterior y lateral izquierda, antes de la toracotomía.

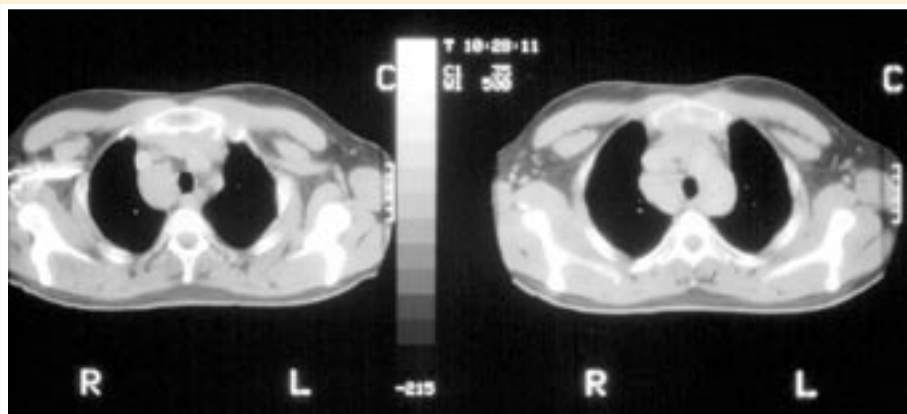


Fig. 3: Planos de tomografía computarizada torácica donde se demuestra la patología mediastínica paratraqueal.