



# CIRUGÍA ESPAÑOLA

[www.elsevier.es/cirugia](http://www.elsevier.es/cirugia)



## Cartas científicas

# Enfermedad de Castleman unicéntrica simulando un cáncer de pulmón hiliar



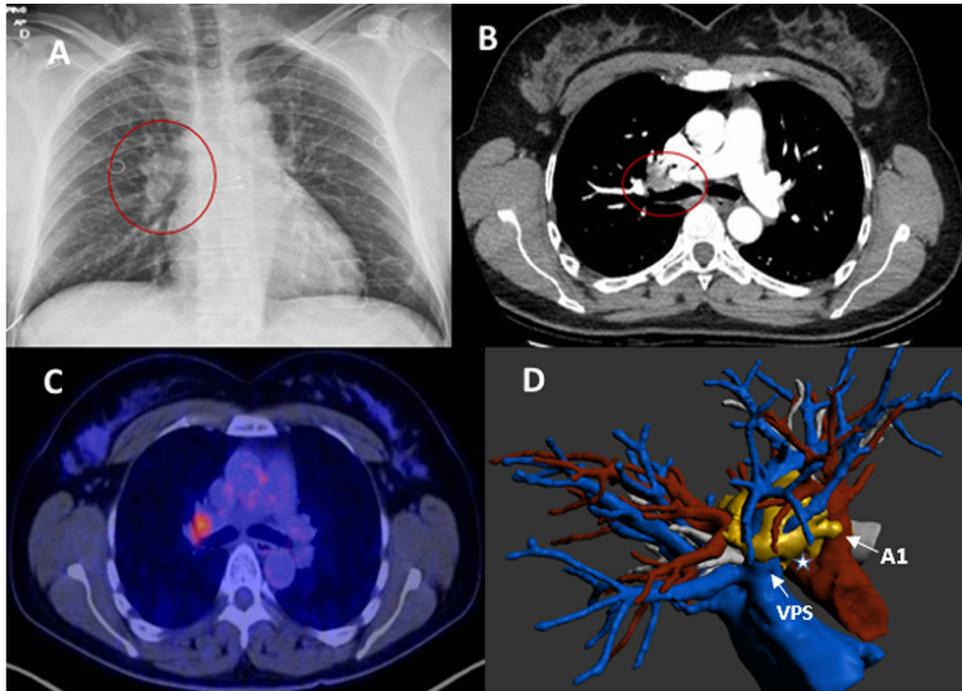
## Unicentric Castleman's disease mimicking an hilar lung cancer

La enfermedad de Castleman (EC) también conocida como hiperplasia angiofolicular linfoide, es un trastorno linfático raro, descrito por Benjamin Castleman en 1954<sup>1</sup>. Se diferencian dos tipos: unicéntrica (afectación ganglionar linfática localizada) o multicéntrica (multifocal o generalizada)<sup>2</sup>. La EC unicéntrica suele ser asintomática o presentar síntomas por compresión local (invasión mediastínica/síndrome de vena cava superior); en la multicéntrica predominan los síntomas inespecíficos como fiebre, fatiga, sudoración nocturna o pérdida de peso<sup>3,4</sup>. La importancia clínica reside en el potencial neoplásico asociado pudiendo desarrollar síndromes linfoproliferativos (linfoma Hodgkin o extranodal de células B, sarcoma de células dendríticas foliculares o de Kaposi)<sup>5,6</sup>. El diagnóstico diferencial debe establecerse principalmente con el cáncer de pulmón, sin poder descartar otras patologías como infecciones, sarcoidosis o pseudotumor inflamatorio<sup>1,3,5</sup>. Se diferencian tres patrones histopatológicos: hialino vascular (el más común con predominio en unicéntrica); célula plasmática (multicéntrica) y mixto<sup>1</sup>. La biopsia o escisión de la lesión será necesaria para establecer el diagnóstico y descartar malignidad, siendo el tratamiento de elección la resección quirúrgica completa en lesiones unicéntricas localizadas bien delimitadas, sin necesidad de tratamiento multimodal y con rara recurrencia local<sup>3</sup>.

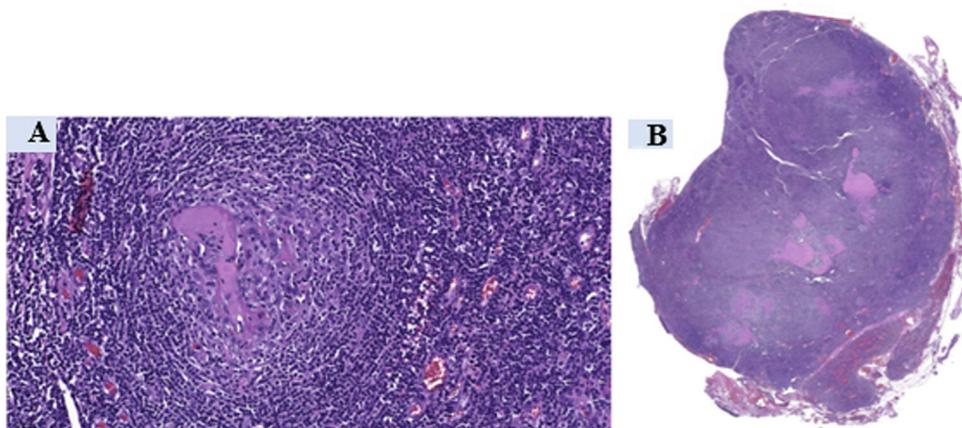
Presentamos a una mujer de 45 años fumadora (20 cig/día), diagnosticada casualmente de lesión hiliar derecha en radiografía de tórax (fig. 1A). La tomografía computarizada mostró una lesión nodular hiliar derecha (28 mm) sin otros hallazgos. La lesión contactaba ampliamente y envolvía parcialmente las arterias lobares superiores, vena pulmonar superior y bronquio principal derechos, siendo sugestiva de malignidad (fig. 1B). La 18FDG-PET/TC evidenció hipercaptación hiliar derecha (SUVmáx 5,8), sin adenopatías patológicas (fig. 1C). La espirometría (FEV1 y DLCO) fue normal. Se realizó EBUS para filiación histológica con PAAF negativa para malignidad, decidiéndose en comité multidisciplinar cirugía diagnóstico-terapéutica. La reconstrucción 3D fue de gran utilidad en la planificación quirúrgica mostrando la

localización precisa de la lesión (fig. 1D). Se inició VATS exploradora observando adherencias múltiples con conversión a toracotomía lateral. Se objetivó una masa hiliar englobando vena pulmonar y arterias lobares superiores derechas sin diagnóstico histopatológico tras biopsia intraoperatoria. Ante la viabilidad de resección completa se practicó una lobectomía superior derecha con linfadenectomía mediastínica sistemática. El diagnóstico anatomopatológico confirmó la presencia de enfermedad de Castleman unicéntrica tipo hialino vascular (fig. 2 A y B) con adenopatías antracóticas e histiocitosis sinusal, siendo el estudio inmunohistoquímico negativo para HHV-8 y EBV-LMP1. La evolución fue satisfactoria con alta hospitalaria al tercer día postoperatorio, sin evidencia de recurrencia tras 1 año de seguimiento.

No está clara la etiología existiendo una relación causal en casos multicéntricos con la infección por herpesvirus humano 8 (HHV8), así como asociación con la infección VIH, sarcoma de Kaposi, linfoma o el síndrome *polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, monoclonal protein, skin changes* (POEMS)<sup>1,3</sup>. Pueden aparecer citopenias, hipergammaglobulinemia policlonal o disfunción hepática y/o renal, secundarios a la liberación de citoquinas (IL-6, IL-1 o factor alfa de necrosis tumoral)<sup>3,7</sup>. Sin predilección por el sexo, puede presentarse a cualquier edad, siendo infrecuente en niños y con predominio entre los 30-40 años en la EC unicéntrica<sup>3</sup>. El hallazgo radiológico típico es una masa incidental solitaria, bien delimitada en el tórax (región linfática traqueobroncopulmonar), homo- o heterogénea, en ocasiones con necrosis o degeneración (gran tamaño)<sup>3,6</sup>. También aparecen como lesiones hipervascularizadas con adherencias a estructuras adyacentes o mediastino<sup>8</sup>. Las localizaciones más frecuentes son cervical, axilar, mediastínica y abdominal, existiendo pocos casos descritos a nivel intrapulmonar o hiliar<sup>2,3</sup>. Otras localizaciones infrecuentes son nasofaringe, mesenterio, retroperitoneo, pared torácica o extremidades<sup>3,6</sup>. El valor del 18FDG-PET/TC es controvertido, sin poder diferenciar entre EC o malignidad estando descritos casos con SUVmáx entre 1,4-



**Figura 1** – A) Rx de tórax, proyección PA con aumento de densidad hiliar derecha. B) Corte axial TC con lesión hiliar derecha englobando ramas vasculares y en contacto con bronquio principal derecho. C) Imagen de PET/TC con hipercaptación patológica en región hiliar derecha. D) Reconstrucción en 3 D que muestra lesión englobando vena pulmonar superior derecha, en íntimo contacto con rama arterial mediastínica (A1) y tronco arterial (\*). PA: posteroanterior; PET/TC: tomografía por emisión de positrones; Rx: radiografía; TC: tomografía computarizada.



**Figura 2** – Enfermedad de Castleman, tipo hialino vascular. A) Tinción HE (20x). Folículo atrófico con expansión de la zona del manto mostrando el patrón de «capas de cebolla» y vasos hialinizados penetrantes (lollipop). B) Tinción HE (0,3 x). Panorámica. Ganglio linfático aumentado con hiperplasia folicular, centros germinales atróficos hialinizados y expansión de la zona del manto. HE: hematoxilina-eosina.

7,4 en afectación pulmonar. Dado su potencial maligno debería considerarse la biopsia ante SUV elevados (raros en multicéntrica) o hipermetabolismo en conglomerados adenopáticos de gran tamaño<sup>8</sup>.

La videotoroscopia se considera una técnica factible para el diagnóstico y tratamiento de casos seleccionados unicéntricos, siendo el sangrado o las adherencias firmes de la masa a

estructuras vecinas las principales causas de reconversión a toracotomía<sup>9</sup>. Existe la posibilidad de enucleación de lesiones bien delimitadas, evitando la resección pulmonar mayor<sup>2,4</sup>. Talat et al. en su revisión sistemática (n = 404) describieron una tasa de resección quirúrgica o debulky del 77%, siendo más frecuente en la EC unicéntrica (94,3%) que en la multicéntrica (38,9%), con mayor supervivencia global en

unicéntrica (95,3%) vs. multicéntrica (61,1%) y mayor intervalo libre de enfermedad a los 3 y 5 años en unicéntrica<sup>7</sup>. En lesiones irresecables, tumor residual o paciente inoperable se han descrito terapias neo- o adyuvantes<sup>3-5</sup> como la radioterapia adyuvante con resultados satisfactorios a largo plazo y excelente control local (dosis 25-50 Gy) en tórax<sup>3,6,10</sup>. En la EC multicéntrica no se contempla la cirugía como primera opción, quedando reservada con finalidad diagnóstica. El tratamiento será habitualmente sistémico basado en glucocorticoides, quimioterapia o anticuerpos anti-IL-6 (rituximab, tocilizumab o siltuximab) dada la expresión elevada de IL-6, con peor pronóstico que la enfermedad unicéntrica<sup>3</sup>.

Con nuestro caso queremos resaltar la similitud de la EC unicéntrica con el cáncer de pulmón, destacando la importancia de establecer un diagnóstico diferencial de esta enfermedad con otras entidades. El diagnóstico preoperatorio suele ser complejo por las manifestaciones clínico-radiológicas inespecíficas, requiriendo la resección quirúrgica de la lesión y el estudio histopatológico postoperatorio para llegar a un diagnóstico de certeza.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Chen M-T, Lee S-C, Lu C-C, Tsai C-L. Unusual presentation of Castleman's disease mimicking lung cancer. *Respirology Case Reports*. 2019;7:e00416.
2. Aoki M, Kamimura G, Umehara T, Takeda AH, Watanabe Y, Maeda K et al. Tumor enucleation for Castleman's disease in the pulmonary hilum: a case report. *Surgical Case Reports*. 2019;5:95.
3. Liu Y, Chen G, Qiu X, Xu S, Wu Y, Liu R et al. Intrapulmonary unicentric Castleman disease mimicking peripheral pulmonary malignancy. *Thoracic Cancer*. 2014;5:576-80.
4. Kotoulas C, Panagiotou I, Kostikas K. Superior vena cava syndrome due to isolated intrapulmonary Castleman's disease. *Asian Cardiovascular & Thoracic Annals*. 2017;25:244-5.

5. Takhar RP. Intrathoracic Castleman's disease: "An important clinical mimicker". *Lung India*. 2017;34:197-9.
6. Sarana B, Jaal J, Tamm H, Laisaar T. Resection of unicentric interlobar Castleman disease with following adjuvant radiotherapy. *SAGE Open Medical Case Reports*. 2017;5:1-4.
7. Talat N, Belgaumkar AP, Schulte KM. Surgery in Castleman's disease: a systematic review of 404 published cases. *Ann Surg*. 2012;255:677-84.
8. Jiang Y, Hou G, Zhu Z, Huo L, Li F, Cheng W. 18F-FDG PET/CT imaging features of patients with multicentric Castleman disease. *Nucl Med Commun*. 2021;42:833-8.
9. Yan-qing W, Li S, Feng G. Video-assisted thoroscopic surgery is a safe and effective method to treat intrathoracic unicentric Castleman's disease. *BMC Surgery*. 2020;20:127.
10. Neuhof D, Debus J. Outcome and late complications of radiotherapy in patients with unicentric Castleman disease. *Acta Oncol*. 2006;45:1126-31.

Guadalupe Carrasco Fuentes<sup>a</sup>, Sebastián Sevilla López<sup>a</sup>, Adela Sabio González<sup>b</sup> y Antonio J. Bravo Cerro<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Universitario de Jaén, Jaén, España

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Jaén, Jaén, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [guadalupe.carrasco.f@gmail.com](mailto:guadalupe.carrasco.f@gmail.com) (G. Carrasco Fuentes).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2022.05.006>  
0009-739X/

© 2022 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Leiomioma de vena ácigos

## Leiomyosarcoma of the azygos vein



Los sarcomas de tejidos blandos (STB) son un grupo heterogéneo y poco frecuente de tumores malignos de origen mesenquimal. Se trata del 1% de todas las neoplasias malignas<sup>1</sup> y de todos ellos el más frecuente es el leiomioma<sup>2</sup>. Esta lesión está formada por células de diferenciación muscular lisa<sup>1</sup> y corresponde al 20% de todos los sarcomas<sup>2</sup>.

Presentamos el caso de una mujer de 63 años que, en el seguimiento por dorsalgia, se realizó una resonancia magnética de columna dorsal que mostró una tumoración sólida de

4,4 x 4,0 x 2,4 cm. Circunscrita en mediastino posterior paravertebral derecho a nivel de T7-T8 sin relación con el agujero de conjunción (fig. 1A). Para completar el estudio se efectuó una endoscopia digestiva, que excluyó la alteración mucosa del esófago a dicho nivel y una biopsia con aguja gruesa (BAG) guiada por tomografía computarizada (CT) que diagnosticó la tumoración de leiomioma de bajo grado; se originó en la vena ácigos y se valoró su localización en el CT (fig. 1B); que posteriormente se confirmó en la resección tumoral.