

Enfermedad de Castleman en glándula salival: informe de un caso pediátrico

Elián García Pita, Andrea Salazar y Carlos S. Ruggeri

RESUMEN

La enfermedad de Castleman (EC) es una rara entidad linfoproliferativa benigna caracterizada por el crecimiento no neoplásico progresivo de los ganglios linfáticos en cualquier parte del cuerpo, aunque en la mayoría de los casos (60%) afecta el mediastino y, con una muy baja frecuencia, compromete la región de la cabeza y el cuello, incluidas las glándulas salivales. Representa un desafío diagnóstico para el médico porque se presenta con síntomas y signos inespecíficos. Existen dos subtipos: uno localizado en forma de adenopatía sin síntomas generales y otro multicéntrico con compromiso de varios grupos ganglionares y con manifestaciones clínicas sistémicas y alteraciones del laboratorio. El diagnóstico requiere un examen físico completo y exámenes complementarios (laboratorio, ecografía, tomografía computarizada o resonancia magnética nuclear o ambas, punción aspiración con aguja fina) y se confirma a través del análisis histopatológico. El tratamiento es quirúrgico, pero la forma multicéntrica requiere además un tratamiento adyuvante.

A pesar de su localización inusual en las glándulas salivales, la EC debería ser considerada entre los diagnósticos diferenciales, sobre todo ante la sospecha de procesos linfoproliferativos.

Se describe en este trabajo el caso de una paciente pediátrica con diagnóstico de EC localizada en la glándula submaxilar, y se realizó una revisión de la literatura.

Palabras clave: enfermedad de Castleman, tumor de glándula salival.

CASTLEMAN DISEASE IN SALIVARY GLAND: REPORT OF A PEDIATRIC CASE

ABSTRACT

Castleman disease (CD) is a rare lymphoproliferative entity characterized for a non – neoplastic progressive growth of the lymph nodes in any part of the body; nevertheless it usually affects the mediastinum (60 %), and with less frequency, it compromises the head and neck region, including the salivary glands. It represents a diagnostic challenge for the doctor, because it has nonspecific symptoms and signs. There are two subtypes: the localized form, that generally is presented through an adenopathy without systemic symptoms, and a multicentric form that compromises several nodal groups and has systemic symptoms and laboratory abnormalities. Diagnosis requires a complete physical examination and complementary exams (blood tests, ultrasonography, computed tomography and/or magnetic resonance, fine needle puncture – aspiration), and the final diagnosis is through histopathological analysis. The treatment is surgery, but multicentric form requires adjuvant treatment.

Although its unusual presentation in salivary glands, CD should be considered between differential diagnosis, especially when we are thinking of lymphoproliferative entities. In this article, we present a case of a pediatric patient with diagnosis of CD of submaxilar gland and we review the literatura about this disease with special attention in the salivary glands location.

Key words: Castleman disease, salivary glands tumors.

Rev. Hosp. Ital. B.Aires 2015; 35(3): 86-89.

INTRODUCCIÓN

Las glándulas salivales constituyen un conjunto de órganos exocrinos, que pueden ser asiento de múltiples patologías, entre ellas procesos inflamatorios, infecciosos, autoinmunitarios y neoplásicos benignos o malignos. Es difícil inferir el tipo histológico del tumor a través del examen físico y de los exámenes complementarios, y en la mayoría de los casos el estudio histopatológico o citológico es el que

determina el diagnóstico. Los tumores linfoproliferativos afectan con baja frecuencia las glándulas salivales, y la enfermedad de Castleman –a pesar de su baja prevalencia– debe tenerse en cuenta entre los diagnósticos diferenciales de las neoplasias indoloras y de lento crecimiento localizadas en la glándula submaxilar.

OBJETIVO

Describir un caso clínico de enfermedad de Castleman localizado en la glándula submaxilar en un paciente pediátrico, tratado exitosamente mediante cirugía, así como también realizar una descripción de las manifestaciones clínicas, características epidemiológicas e histopatológicas, técnicas de diagnóstico por imagen y opciones terapéuticas para el tratamiento de esta enfermedad.

DISEÑO

Presentación de caso clínico y revisión de la literatura.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión de la historia clínica electrónica de una paciente pediátrica que consultó por un tumor en la región submaxilar derecha con diagnóstico de enfermedad de Castleman en diciembre del año 2012 en el Hospital Italiano de Buenos Aires.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de sexo femenino, de 17 años. Consultó por padecer un tumor en la glándula submaxilar derecha, de crecimiento progresivo y de doce meses de evolución.

En el examen físico se evidenció un tumor duro, indoloro y móvil en la región submaxilar derecha. No tuvo otros síntomas, ni antecedentes de relevancia. Los estudios de laboratorio fueron normales. La ecografía mostró un aumento de tamaño uniforme de la glándula submaxilar derecha, de características hipoeoicas (Fig. 1).

La tomografía computarizada (TC) de cuello con contraste endovenoso evidenció un aumento de tamaño de la glándula submaxilar, bien delimitado, con un realce homogéneo posadministración del contraste (Figs. 2 y 3).

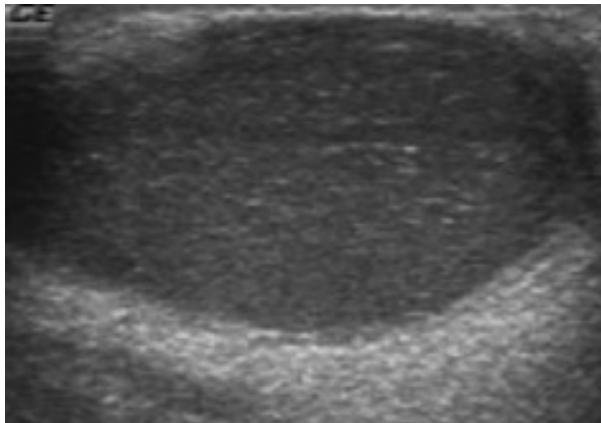


Figura 1. Masa hipoeoica en la ecografía.

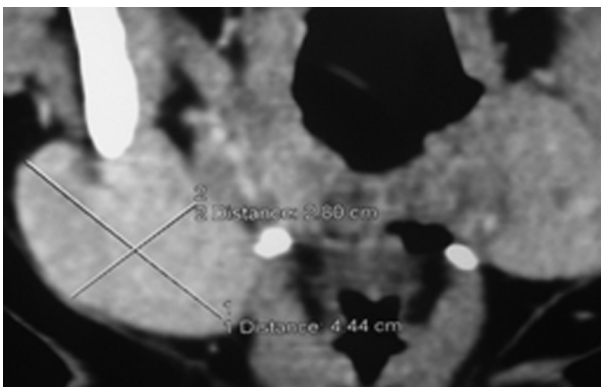


Figura 2. TC corte coronal.

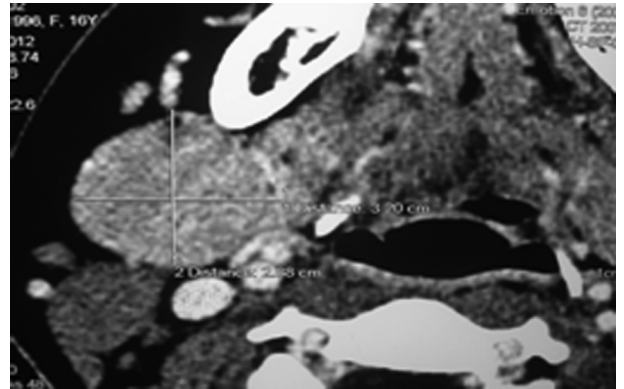


Figura 3. TC corte axial.

El análisis del material obtenido por punción-aspiración con aguja fina bajo control ecográfico fue negativo para células atípicas. Se realizó una submaxilectomía derecha (Figs. 4 y 5) con biopsia por congelación intraoperatoria; el informe fue proceso linfoproliferativo.

La paciente evolucionó favorablemente y fue externada a las 24 horas con un drenaje aspirativo que se extrajo a los 3 días.

El informe del estudio anatomopatológico fue enfermedad de Castleman.

La evaluación realizada por el servicio de hematología descartó enfermedad multicéntrica.

REVISIÓN DE LA LITERATURA

La enfermedad de Castleman (EC) es una enfermedad linfoproliferativa benigna infrecuente, caracterizada por el crecimiento progresivo y lento de los ganglios linfáticos en cualquier parte del cuerpo, aunque en la mayoría de los casos (60%) afecta el mediastino. Fue descrita por primera vez en el año 1954 por el Dr. Castleman como una masa mediastinal que simulaba un timoma. Presenta múltiples denominaciones, entre ellas “hiperplasia gigante de nódulos linfáticos”, “hamartoma angiomaso de los nódulos linfáticos”, “hiperplasia angiofolicular de los nódulos linfáticos”, “linfoma benigno gigante”, etcétera. Se localiza con mayor frecuencia en el tórax (60%) y después en la región de la cabeza y el cuello (14%). Otras localizaciones pueden ser: abdomen (11%), axila (4%) y, con menor frecuencia, mesenterio, vulva, páncreas y pelvis. En los niños, la frecuencia de distribución es diferente: tórax (33%), abdomen (30%), cuello (23%) y axila (7%). Cuando afecta el cuello, compromete los ganglios en el 90% de los casos, aunque es rarísima su presentación en las glándulas salivales, con menos de 25 casos descritos en la literatura inglesa de localización parotídea y solo 7 de ellos en la población pediátrica.

La enfermedad puede afectar a cualquier grupo etario (2 meses hasta 75 años); sin embargo, su presentación en pediatría es infrecuente. Suele comprometer en mayor medida a adultos jóvenes, sin predilección de sexo.



Figura 4. Exposición de la glándula.



Figura 5. Exéresis glandular.

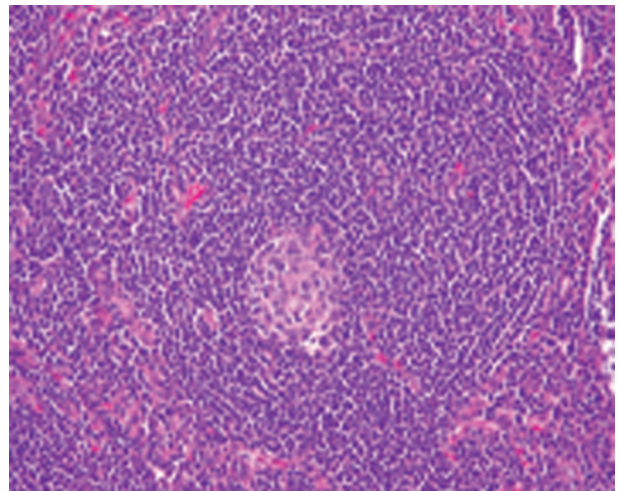


Figura 6. Histopatología.

La EC es de etiología desconocida. Una de las teorías propone que sería una reacción inmunológica hiperplásica a un proceso infeccioso; sin embargo no se ha detectado ningún germen causal. Algunos estudios sugieren que esta entidad podría ser algún tipo de tumor benigno o constituiría una proliferación hamartomatosa. Actualmente se cree que la producción exagerada de interleucina-6 (IL-6) por los centros germinales de células B sería la responsable de la forma multicéntrica.

Existen dos formas clínicas de presentación: localizada o multicéntrica. La primera es la más frecuente y generalmente se presenta como una adenopatía única en alguna región del cuerpo con ausencia de otros síntomas generales o alteraciones en el laboratorio. La segunda se presenta con manifestaciones generales como fiebre, diaforesis, fatiga, pérdida de peso y otras alteraciones como anemia, hiperglobulinemia, trombocitosis, síndrome nefrótico, aumento de la eritrosedimentación, hepatoesplenomegalia, etc. Esta forma puede aparecer asociada a enfermedades neoplásicas malignas, como el linfoma de Hodgkin y no Hodgkin, el sarcoma de Kaposi y el síndrome POEMS (polineuropatía, organomegalias, endocrinopatías, proteína M y alteraciones en la piel), así como también a la infección por HIV o el herpesvirus 8 y el liquen plano y el pénfigo vulgar.

En glándulas salivales se presenta con las características de un tumor inespecífico, de crecimiento lento, y muchas veces es un hallazgo en los estudios por imágenes solicitados por otras causas. En la parótida puede provocar parálisis facial por compresión.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con otros tumores benignos, como adenoma pleomorfo, tumor de Warthin, schwannomas, etc., enfermedades linfoproliferativas y las hiperplasias reactivas (como las observadas en la sífilis, artritis reumatoidea, toxoplasmosis, HIV, enfermedad por arañazo de gato, tuberculosis, entre otras).

Está descrita la posibilidad de recurrencia de esta enfermedad, pero es poco frecuente (0-1% para la forma localizada).

Según la histopatología (Fig. 6), se puede clasificar en dos subtipos: la forma hialino-vascular y la de células plasmáticas. La primera es la más frecuente (90%) y se caracteriza por presentar pequeños folículos de linfocitos en un patrón de cáscara de cebolla, rodeados por vasos hialinizados con marcada proliferación capilar interfolicular. Suele comprometer un único ganglio linfático y, en general, afecta a adultos jóvenes y niños más grandes. Es de mejor pronóstico y no presenta síntomas sistémicos. La segunda (10%), se caracteriza por tener centros germinales hiperplásicos con regiones interfoliculares vascularizadas con células plasmáticas. Presenta síntomas sistémicos y alteraciones del laboratorio. También se ha descrito una forma intermedia, de rara presentación, que comparte características histopatológicas de las dos anteriores.

La inmunomarcación de esta enfermedad es positiva para CD3, 43, 45 en los linfocitos T y para CD 20, 45, 79a en los B. En cuanto a las células musculares es positiva para SMA, CD 34 para el endotelio y vimentina para el tejido mesenquimático.

En la enfermedad de glándulas salivales, el origen son los ganglios linfáticos localizados dentro de la glándula o los que la rodean. Yi y cols. afirman que no existen métodos diagnósticos preoperatorios para la EC y que todos los exámenes complementarios que se realicen solo sirven para reducir el número de diagnósticos diferenciales posibles.

El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica, que en el caso de las glándulas salivales incluirá la glándula afectada. En la forma localizada, para la gran mayoría de los autores, la escisión provee la cura de la enfermedad, y, si la remoción fue completa, la recurrencia es rarísima; sin embargo hay quienes postulan el uso de la radioterapia.

La forma multicéntrica tiene peor pronóstico y requiere un tratamiento más enérgico, que incluye cirugía con quimioterapia o radioterapia posoperatoria o con ambas.

Entre los agentes quimioterápicos utilizados se encuentran la ciclofosfamida, la vincristina y la doxorubicina.

También se ha descrito la utilización de anticuerpos anti-IL-6 para el alivio sintomático. Sánchez-Cuellar y cols. la recomiendan en la variante de células plasmáticas. La radioterapia es una alternativa en caso de lesiones irresecables, resección incompleta, recurrencia o pobres candidatos quirúrgicos.

CONCLUSIONES

La EC localizada en glándulas salivales representa un desafío diagnóstico por sus características inespecíficas que simulan cualquier otro tumor con esa ubicación. A pesar de su localización inusual en las glándulas salivales, la EC debería ser considerada entre los diagnósticos diferenciales, sobre todo cuando se tiene en mente la posibilidad de procesos linfoproliferativos. No existen métodos complementarios preoperatorios que sean diagnósticos. El estudio histopatológico de la pieza quirúrgica es la única forma de confirmar la enfermedad. La cirugía es el tratamiento de elección, pero en caso de enfermedad multicéntrica se requiere tratamiento adyuvante.

Conflictos de interés: los autores declaran no tener conflictos de interés.

BIBLIOGRAFÍA

- Gürbüzler L, Ceylan A, Yılmaz M, et al. Castleman's disease of the parotid gland: a case report. *Kaohsiung J Med Sci.* 2010;26(8):444-7.
- Kilty SJ, Yammine NV, Corsten MJ, et al. Castleman's disease of the parotid. *J Otolaryngol.* 2004;33(6):396-400.
- Park JH, Lee SW, Koh YW. Castleman disease of the parotid gland in childhood: an unusual entity. *Auris Nasus Larynx.* 2008;35(3):451-4.
- Zhong LP, Wang LZ, Ji T, et al. Clinical analysis of Castleman disease (hyaline vascular type) in parotid and neck region. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2010;109(3):432-40.