

MASA MEDIASTÍNICA EN NIÑA CON ATRESIA DE ESOFAGO

Jimena Pérez Moreno, Sara de la Mata Navazo, Lucía Carrascón, Blanca Toledo del Castillo, Felipe González Martínez, M^ª Isabel González Sánchez, Rosa Rodríguez Fernández
Pediatria Interna Hospitalaria. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

INTRODUCCIÓN

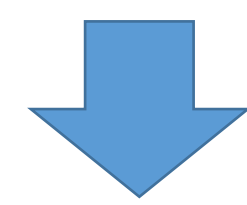
Las adenopatías son hallazgos frecuentes en pediatría, habitualmente de causa múltiple secundaria a procesos benignos, generalmente infecciosos. Independientemente del tamaño, se consideran patológicas las adenopatías mediastínicas debiendo descartar linfomas, infecciones crónicas o enfermedad granulomatosa crónica. Se presenta un caso clínico de masa mediastínica que simula un linfoma para revisar su manejo y orientación diagnóstica.

RESUMEN DEL CASO

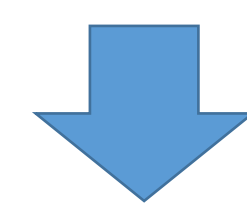


Niña de un año y medio con atresia esófago tipo III (long gap) con anastomosis término-terminal en periodo neonatal y múltiples ingresos por neumonías aspirativas de repetición.

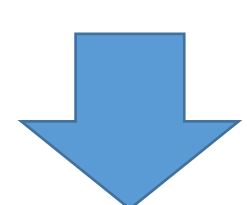
Antecedente de fístula traqueoesofágica recidivada en dos ocasiones e infección moderada por SARS-COV-2 en los últimos 3 meses.



Neumonías de repetición + ensanchamiento mediastínico (Rx tórax)



TAC tórax (ver figura)



Conglomerados adenopáticos paratraqueales bilaterales y subcarinales de 3x2 cm con efecto masa significativo con compresión traqueal e infiltrados pulmonares bilaterales.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Adenopatías infecciosas tipo granulomatosa
- Linfoproliferativo benigno (como el síndrome de Castelman)
- Linfoproliferativo maligno.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Infección por VEB, CMV, VIH, toxoplasma, y tuberculosis: negativo
- lavado broncoalveolar con estudio microbiológico (+hongos) y citológico: normal
- PET-TAC control (13d) tras corticoterapia : evolución favorable de las adenopatías con disminución del número y tamaño y comportamiento metabólico que orienta a benignidad.
- Fibrobroncoscopia y esofagograma: traqueomalacia severa y **fístula esófago-pulmonar**.
- Extirpación adenopatía y estudio anatomopatológico normal con **hiperplasia linfoide mixta reactiva** sin granulomas ni alteraciones citopáticas o malignas, siendo compatible con adenopatías reactivas a bronconeumonías de repetición en relación a fístula esófago-pulmonar.

COMENTARIOS

El síndrome de Castelman es una hiperplasia ganglionar angiofolicular que se presenta como masa mediastínica y se engloba dentro de los trastornos linfoproliferativos. Su etiología es desconocida, pero se cree secundaria a una estimulación antigénica crónica por infecciones virales. Es más frecuente en mujeres jóvenes siendo excepcional en la edad pediátrica. Puede asociar fiebre, sudoración nocturna y pérdida de peso en la variante multifocal simulando un proceso neoplásico. Su diagnóstico es histológico presentando variedad hialinovascular o de células plasmáticas. En este caso, la biopsia muestra una hiperplasia linfoide mixta que, a pesar de la magnitud del tamaño con compresión traqueal impresionan reactivas a los procesos infecciosos secundarios a la fístula esófago-pulmonar.

Sánchez de Toledo Sancho J, Fàbrega Sabaté J, Marhuenda Irastorza C, Lucaya Layret X, Torán Fuentes N, Gros Subias L, Sábado Alvarez C. Enfermedad de Castleman [Castleman disease]. An Pediatr (Barc). 2005;63(1):68-71.

Coca Prieto I, Ortega Jiménez MV, Fernández Ruiz E, Gavilán Carrasco JC, Bermúdez Recio F. Enfermedad de Castleman localizada: descripción de un caso y revisión de la literatura. An Med Interna (Madrid) 2003; 20: 534-536

Nin CS, de Souza VV, do Amaral RH, Schuhmacher Neto R, Alves GR, Marchiori E, Irion KL, Balbinot F, Meirelles GS, Santana P, Gomes AC, Hochegger B. Thoracic lymphadenopathy in benign diseases: A state of the art review. Respir Med. 2016 Mar;112:10-7.