



Enfermedad de Castleman a propósito de un caso

Romera Guarner, Irene (1); Del Pozo Carlavilla, María (2); Buedo Rubio, M.Isabel(2) ; García Mialdea, Olga (2); Atienzar Gallego, Reyes (1); González Fajardo, Natalia (1); Carrascosa Rabadán, Pilar(1); Fernández Escobar, Verónica (2)

1.Médico residente/ 2. Médico adjunto
Complejo Hospitalario Universitario, Albacete

Introducción

El pénfigo es una enfermedad ampollosa autoinmune. Ante una mala evolución, debemos descartar un pénfigo paraneoplásico secundario. En la edad pediátrica, puede deberse a trastornos mieloproliferativos y neoplasias hematológicas, siendo la más frecuente la enfermedad de Castleman.

Caso clínico

- ✓ **Niña de 14 años** → Pénfigo en tratamiento con corticoides orales.
- ✓ Por **persistencia de la clínica**, se realiza estudio de extensión:
 - ✓ Ecografía abdominal: masa con adenopatías perilesionales sugerentes de **conglomerado adenopático** con resultado
 - ✓ TC toraco-abdomino-pélvico: resultados similares
- ✓ **Se amplía estudio**:
 - ✓ Analítica sanguínea completa con marcadores tumorales, mantoux, cuantiferón y citometría de flujo anodinas.
 - ✓ PET-TC: aumento de metabolismo localizado exclusivamente en la masa abdominal. Se realiza
 - ✓ Biopsia de la lesión: **Proliferación linfoide con vasos hialinizados** sin formación de folículos, CD10, bcl 6, células Reed Sternberg ni células tipo Hodgkin, células plasmáticas clonales ni aumento de células PD1, VHH8 ni VEB, compatible con **Enfermedad de Castleman (EC)**.
- ✓ Tras el diagnóstico de pénfigo paraneoplásico secundario a EC se realizó la **resección** completa de la **masa abdominal**.



Conclusiones

- ✓ La EC, conjunto heterogéneo de trastornos linfoproliferativos no malignos.
- ✓ Es excepcional en pediatría.
 - ✓ Afecta a edades medias de la vida → distribución bimodal:
 - ✓ Pico a los 30-40 años
 - ✓ A partir de los 60 años
- ✓ Histológicamente, se clasifica en hialinovascular (el más frecuente), plasmocelular o mixto.
- ✓ Teoría patogénica más aceptada → hiperproducción anómala de IL-6 por los linfocitos B del manto.
- ✓ Clínicamente, existen dos tipos, la EC unicéntrica (ECU) y la multicéntrica (ECM).
- ✓ La ECU, más frecuente en la infancia .
 - ✓ Conglomerado adenopático único (mediastino, cervical, abdominal y retroperitoneal).
 - ✓ Hallazgo incidental, aunque pueden asociar manifestaciones sistémicas como pénfigo o bronquiolitis obliterante (peor pronóstico).
 - ✓ Tratamiento definitivo → Extirpación quirúrgica completa. Si la resección completa no es posible: tratamiento neoadyuvante con corticoides y rituximab.
- ✓ La ECM, es rara en pediatría, asociándose a infecciones por VIH y VHH8.
 - ✓ Poliadenopatías y afectación del estado general con alteraciones a nivel analítico. La base del tratamiento es control de la carga viral.