

Síndrome de Castleman: Principais achados ultrassonográficos



<https://doi.org/10.56238/interdiinovationscresce-043>

Cecília de Almeida Ruas Bitencourt

Medicina - Radiologia e Diagnóstico por Imagem
Rede MaterDei de Saúde

Leonardo Robleto Pereira

Medicina – Ultrassonografia Geral, Vascular e Intervenção
Rede MaterDei de Saúde

Letícia Martins Azeredo

Medicina – Radiologia e Diagnóstico por Imagem e Ultrassonografia Geral, Vascular e Intervenção
Rede MaterDei de Saúde

Elizabeth Sanchez Ayub

Medicina – Ultrassonografia Geral, Vascular e Intervenção
Rede MaterDei de Saúde

Carlos Henrique Mascarenhas Silva

Medicina – Ginecologia \ Obstetrícia e Ultrassonografia
Rede MaterDei de Saúde

Tiago Ferreira Silva

Medicina - Radiologia e Diagnóstico por Imagem
Rede MaterDei de Saúde

Darlyane Paula Vieira Flister

Medicina - Radiologia e Diagnóstico por Imagem
Rede MaterDei de Saúde

Luiza Teixeira Sarah Motta

Medicina - Radiologia e Diagnóstico por Imagem
Rede MaterDei de Saúde

Henrique Cezar Lancuna

Medicina - Radiologia e Diagnóstico por Imagem
Rede MaterDei de Saúde

RESUMO

A Doença de Castleman é uma desordem rara dos linfonodos, geralmente benigna, que pode se manifestar como adenopatia cervical ou mediastinal. Existem três variantes histológicas: hialino-vascular unicêntrica, células plasmáticas unicêntricas e células plasmáticas multicêntricas, cada uma com diferentes sintomas e características radiológicas. A forma vascular hialina tem predileção pelo tórax, podendo simular outras condições como timoma ou linfoma. Os exames de imagem, como tomografia computadorizada e ressonância magnética, são úteis para o diagnóstico, revelando padrões característicos de realce e envolvimento dos linfonodos. O tratamento varia de acordo com a variante da doença e pode incluir cirurgia, esteróides, quimioterapia ou terapia antiviral. O diagnóstico preciso é desafiador, exigindo atenção dos médicos radiologistas para diferenciar a Doença de Castleman de outras condições linfoproliferativas. Este relato tem por objetivo descrever o caso clínico de um paciente, admitido no serviço de emergência com dor em hipocôndrio esquerdo, e alertar quanto a necessidade do diagnóstico precoce e seguimento, para uma terapêutica adequada.

Palavras-chave: Doença de Castleman, Tumor de Castleman, Transtornos linfoproliferativos, Linfadenopatia, Radiologia, Diagnóstico por imagem, Ultrassonografia com doppler de vasos.

1 INTRODUÇÃO

A Doença de Castleman (DC) é uma desordem rara, também conhecida como hiperplasia linfonodal angiofolicular e hiperplasia linfonodal gigante, de curso clínico geralmente benigno¹. É a doença linfoproliferativa benigna que mais frequentemente envolve os linfonodos mediastinais e pode se apresentar na cabeça e no pescoço como uma adenopatia cervical de etiologia desconhecida.



Ela parece estar relacionada a múltiplas causas, incluindo o Herpes Vírus Humano – 8 (HHV-8) e o pênfigo paraneoplásico 2,3. A DC foi descrita pela primeira vez em 1956 por CASTLEMAN et al, como uma hiperplasia linfonodal mediastinal localizada simulando um timoma.

De acordo com o tipo histológico, podemos classificar a DC em três variantes: hialino-vascular unicêntrica (VHU), que corresponde a 72%; células plasmáticas unicêntricas (CPU), 18%; e células plasmáticas multicêntricas (CPM); 10%. As manifestações clínicas variam de acordo com o tipo histológico predominante. A forma VHU normalmente é assintomática, sendo descoberta na maioria das vezes em exames de rotina; geralmente ocorre em pessoas jovens, saudáveis, com 70% dos casos ocorrendo antes dos 30 anos, não havendo predominância de sexo. Nas formas CPU e CPM, a maioria dos pacientes apresenta sintomas constitucionais, como febre, perda de peso, velocidade de hemossedimentação (VSH) elevada e anemia, sendo que, na variante CPM, parece existir certa preferência pelo sexo masculino.⁴

Este relato tem por objetivo descrever o caso clínico de um paciente, admitido no serviço de emergência com dor em hipocondrio esquerdo, e alertar quanto a necessidade do diagnóstico precoce e seguimento, para uma terapêutica adequada.

2 DESCRIÇÃO

Paciente de 60 anos, masculino, deu entrada no serviço devido relato de dor súbita há 2 dias em hipocôndrio esquerdo. Dor intensa com característica em fínçada, sem relação com posição ou fatores de melhora ou piora. Em tratamento de DPOC infectado há 4 dias com Moxifloxacino. Negou tosse, dispneia, coriza ou outros sintomas respiratórios. Não fez uso de nenhum analgésico.

Estava em consulta com hematologista assistente que indicou internação hospitalar para propedêutica. Foram realizados ultrassonografia abdominal total com doppler de vasos hepáticos, logo em seguida foi realizada tomografia computadorizada multislice do tórax e abdome total, tomando como hipótese diagnóstica a Doença de Castleman ou Pneumonia. Estando dentre os diagnósticos diferenciais Trombose Esplênica. Ao Exame físico paciente apresentava-se com fascies de dor, hipocorado, hidratado no limiar, anictérico, acianótico. FC 101 bpm FR 18irpm PA 90x60mmHg.



Imagem 1 - Ultrassonografia abdominal total com Doppler de vasos hepáticos: Hepatoesplenomegalia inespecífica, cisto hepático simples, cisto renal simples à esquerda.

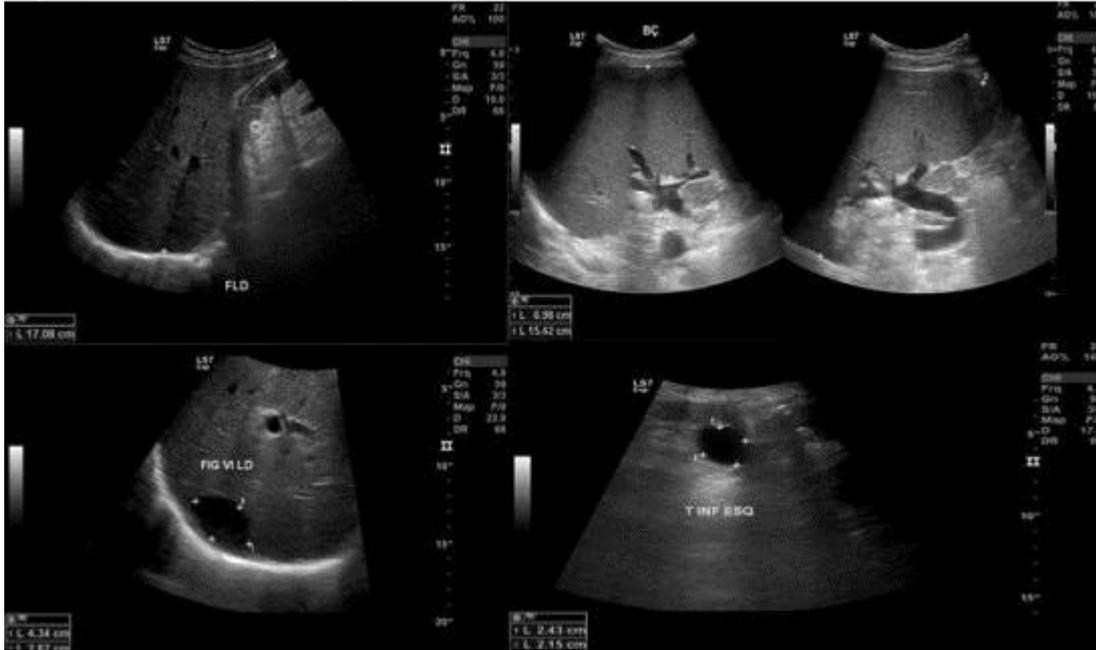


Imagem 2 - Ultrassonografia abdominal total com Doppler de vasos hepáticos: Linfonodomegalias mesentéricas, peripancreáticas, junto aos hilos hepático e esplênico e paraaórticas.

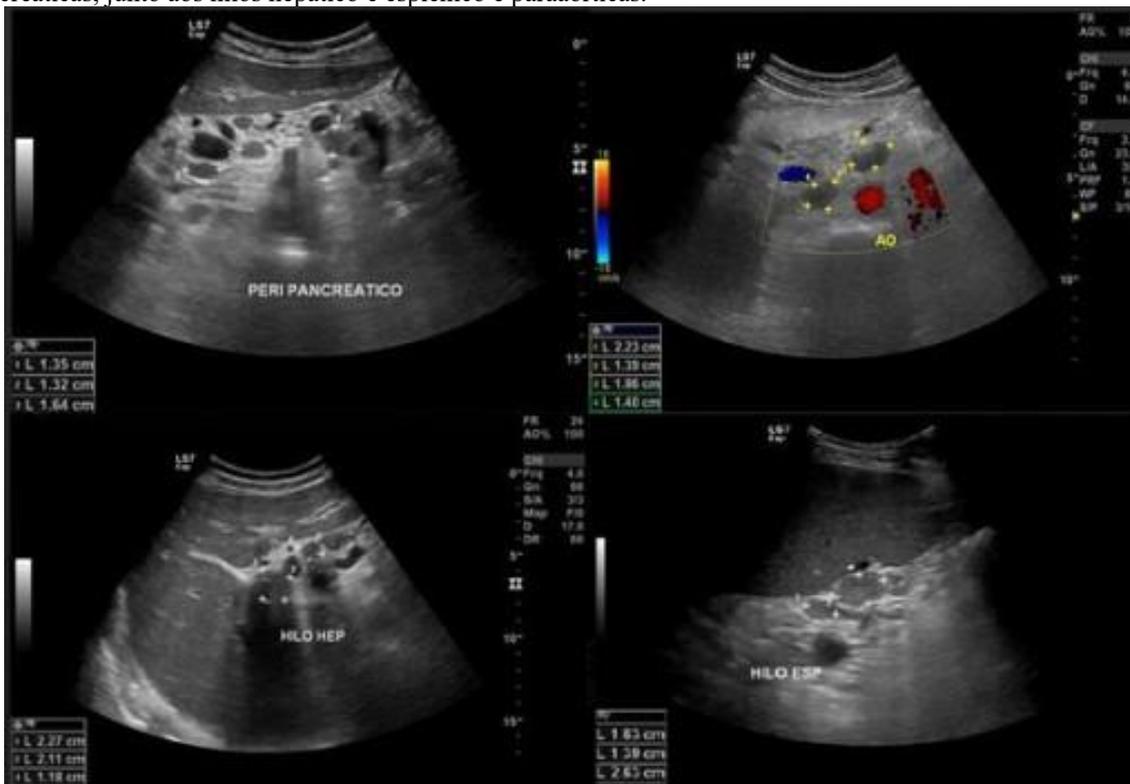




Imagem 3: Aumento do calibre da veia esplênica, possivelmente compensatório à diminuição de calibre da veia mesentérica superior. Estudo Doppler evidenciando fluxo esplênico preservado.

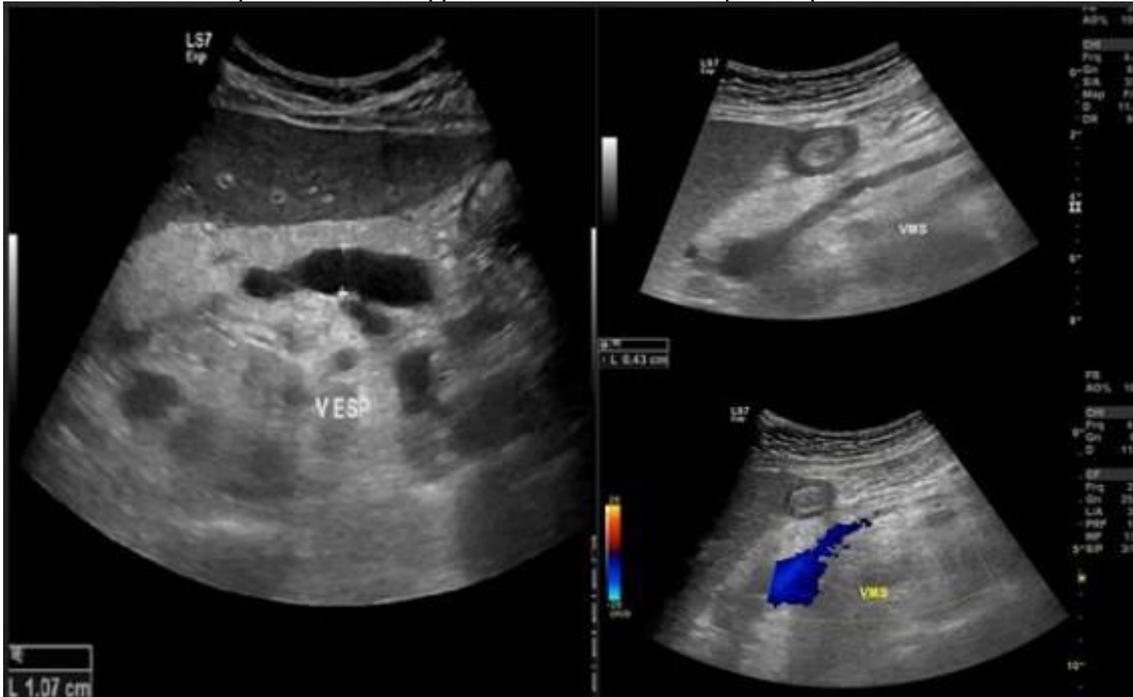


Imagem 4: Estudo Doppler evidenciando fluxo esplênico preservado. Ausência de trombose das veias esplênicas e porta.





Imagem 5 – Tomografia computadorizada Multislice do Tórax: Linfonomegalia mediastinal e axilar. Derrame pleural bilateral, laminar à direita pequeno à esquerda, com atelectasias compressivas do parênquima pulmonar adjacente no lobo inferior esquerdo. Cisto hepático simples no lobo direito.

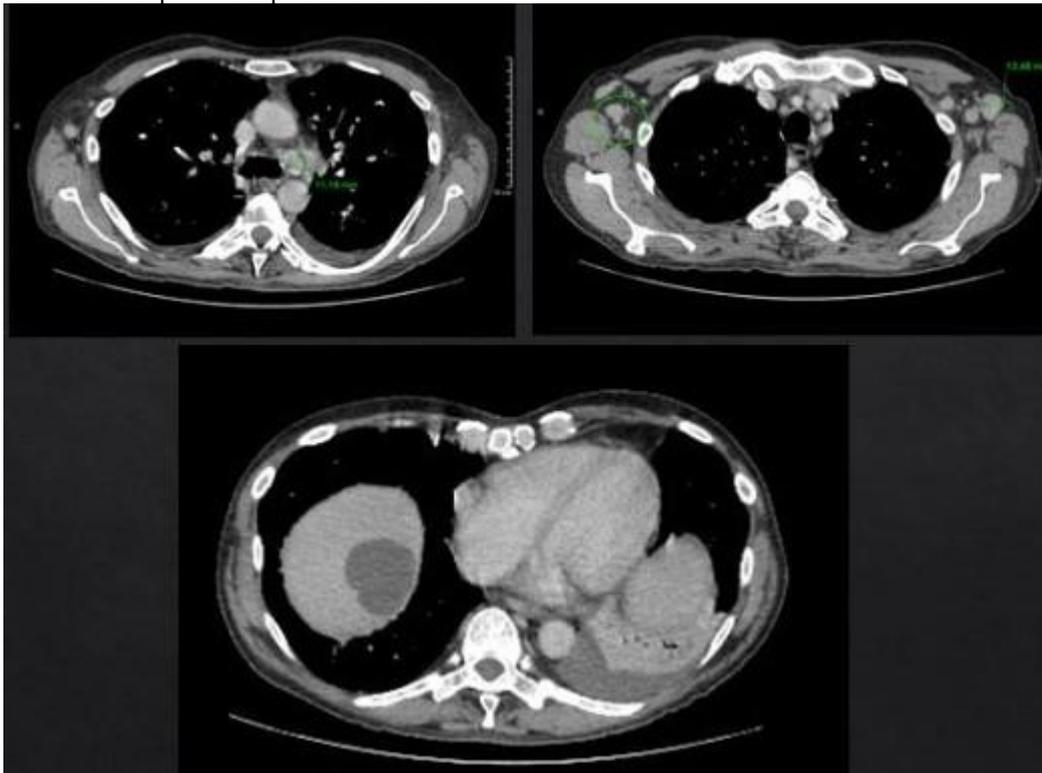
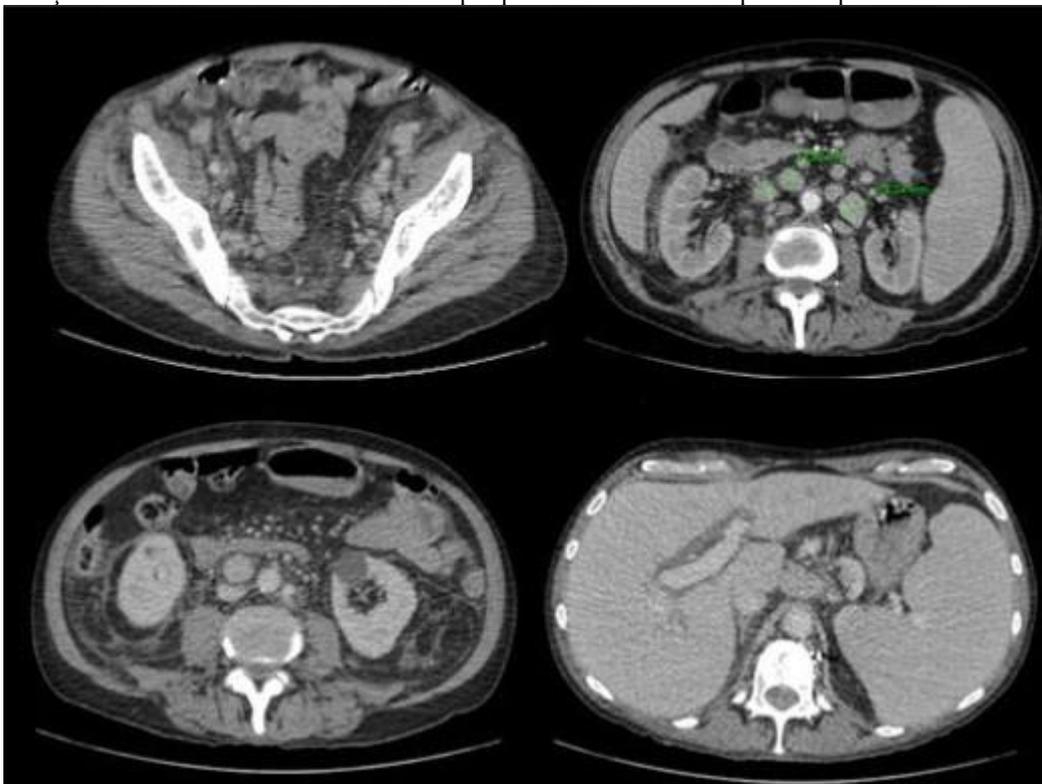


Imagem 6: Hepatoesplenomegalia associada a linfonomegalia difusa abdominal e pélvica, possivelmente relacionadas a suspeita de doença de Castleman. Ascite leve e edema periportal. Cisto renal simples à esquerda.





3 DISCUSSÃO

A doença de Castleman vascular hialina tem uma predileção considerável pelo envolvimento do tórax, onde geralmente se manifesta como uma massa nodal mediastinal que avidamente aumenta. A doença de Castleman mediastinal pode simular timoma, linfoma, sarcoma, hemangiopericitoma, neoplasias derivadas da crista neural, como paraganglioma, neurofibroma ou schwannoma e tumores da parede torácica. 5

Dentre as características radiológicas, a aparência clássica da TC da doença de Castleman vascular hialina é a de um único linfonodo aumentado ou massas nodais localizadas que demonstram realce homogêneo intenso após a administração do material de contraste. Três padrões de envolvimento foram descritos, incluindo uma massa solitária não invasiva (mais comum: 50% dos casos), uma massa infiltrativa dominante com linfadenopatia associada (40% dos casos) e linfadenopatia emaranhada sem massa dominante (10% dos casos). 6 A doença vascular hialina de Castleman pode se manifestar como uma massa mesentérica ou retroperitoneal com leve realce pelo contraste, com aspecto de imagem mimetizando adenopatia retroperitoneal e tumor carcinoide.

A doença de Castleman vascular hialina tem uma predileção considerável pelo envolvimento do tórax, onde normalmente se manifesta como uma massa nodal mediastinal que aumenta avidamente. A doença de Castleman mediastinal pode mimetizar timoma, linfoma, sarcoma, hemangiopericitoma, neoplasias derivadas da crista neural, como paraganglioma, neurofibroma ou schwannoma, e tumores da parede torácica. A doença de Hilar Castleman pode ser confundida com adenoma brônquico. 5 A doença de Castleman pleural é incomum e pode se manifestar como uma massa bem definida ou com derrame pleural associado.

A doença pericárdica de Castleman pode mimetizar um cisto pericárdico. A doença intercostal de Castleman pode mostrar erosão das costelas e simular outras massas da parede torácica. Vasos de alimentação proeminentes nas proximidades de uma massa nodal são uma pista para o diagnóstico e são predominantemente vistos na doença de Castleman vascular hialina.

Aproximadamente 10% das lesões apresentam calcificações internas, que são caracteristicamente grosseiras ou apresentam um padrão de ramificação distinto. Mais comumente, porém, são observadas calcificações inespecíficas. A hipotenuação central em massas nodais é incomum, mas pode ser observada em poucos casos.

Na ressonância magnética (RM), as lesões da doença de Castleman vascular hialina exibem classicamente hiperintensidade T1 e T2 heterogênea em comparação com o músculo esquelético. 6 Vazios de fluxo proeminentes podem ser vistos, que identificam os vasos de alimentação. A ressonância magnética está bem adequado para descrever a extensão da doença e a relação com estruturas adjacentes, embora a avaliação de calcificações seja limitada.



As manifestações sistêmicas da doença de Castleman vascular hialina são raras, em comparação com as outras formas, e incluem derrames pleurais e pericárdicos, hepatomegalia e linfadenopatia difusa. Um curso tão agressivo pode imitar o de um linfoma agressivo. Conforme discutido na seção a seguir, as doenças associadas são menos comumente observadas na doença de Castleman vascular hialina do que nas outras formas, mas ocorrem com a doença de Castleman vascular hialina. A combinação de adenopatia e lesões ósseas líticas ou escleróticas pode ser uma pista para o diagnóstico de doença de Castleman vascular hialina com síndrome POEMS associada.

A doença de Castleman vascular hialina pode ocorrer em locais incomuns, como a região pré-sacral, mimetizando um tumor de bainha nervosa, pseudotumor inflamatório, tumor desmóide ou linfoma. A doença de Castleman de células plasmáticas normalmente demonstra um realce menos ávido após a administração de material de contraste em comparação com a doença de Castleman vascular hialina, o que torna a diferenciação de envolvimento nodal reativo ou neoplásico mais difícil. A doença de Castleman de células plasmáticas unicêntricas não é incomum e se manifesta como uma massa focal. Perto do pâncreas, a doença de Castleman de células plasmáticas unicêntricas pode mimetizar linfoma pancreático, adenocarcinoma ou tumor neuroendócrino. 5

A doença de Castleman inclui um amplo espectro de achados patológicos, manifestações e associações. E se manifesta mais comumente como doença unicêntrica com uma massa linfonodal hiperrealce e deve ser considerada no diagnóstico diferencial de linfoma, adenopatia metastática e causas infecciosas e/ou inflamatórias de adenopatia. Devido às diversas manifestações da doença de Castleman e sua capacidade de afetar qualquer região do corpo, a doença de Castleman é uma ótima mimetização de achados benignos e malignos no pescoço, tórax, abdome e pelve. A doença de Castleman inclui um espectro de variantes patológicas, incluindo a clássica doença de Castleman vascular hialina e a menos comum doença de Castleman de células plasmáticas, doença de Castleman multicêntrica e doença de Castleman associada ao HHV-8.

A doença de Castleman pode estar associada a HIV/AIDS, linfoma, síndrome POEMS, pênfigo paraneoplásico e discrasias de células plasmáticas. A doença de Castleman associada ao HHV-8 ocorre predominantemente em pacientes com imunossupressão e/ou infecção pelo HIV e comumente tem um curso agressivo e fatal, com prognóstico ruim. Formas agressivas com manifestações sistêmicas podem ocorrer na doença de Castleman plasmocitária e são raras na doença de Castleman vascular hialina unicêntrica. A doença de Castleman vascular hialina unicêntrica é frequentemente curável com cirurgia; o tratamento da doença multicêntrica de Castleman pode exigir terapia com esteróides, quimioterapia, medicação antiviral ou o uso de regimes antiproliferativos. 5,6 Embora rara, a doença de Castleman deve ser sempre incluída em nossos diagnósticos diferenciais de linfonodomegalias, na prática médica diária. Vale ressaltar que o diagnóstico clínico e anatomopatológico são muitas vezes difíceis e inconclusivos com relação a doença de Castleman, por essa razão o médico radiologista deve



estar atento e lançar mão de diferentes métodos imaginológicos para elucidação do diagnóstico e quanto às possíveis complicações atípicas para favorecer a adequada conduta terapêutica.



REFERÊNCIAS

- Yeh CM, Chou CM, Wong LC. Castleman's disease mimicking intrapulmonary malignancy. *Ann Thorac Surg.* 2007;84(2):e6-7.
- Hengge UR. Update on Kaposi. Sarcoma and other HHV8 associated diseases.
- Part 2: pathogenesis, Castleman Disease, and pleural effusion lymphoma. *Lancet Infect Dis,* 2(5): 281-292, 2002.
- Twist CJ. Assessment of lymphadenopathy in children. *Pediatr Clin North Am* 49(5):1009-1025,2002.
- Caprio JS, Leitão LS, Simão, MNS. Castleman's disease: case report. *Rev. Soc. Bras. Clín. Méd ;* 14(3): 163-165, jul. 2016.
- Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK. Castleman Disease: The Great Mimic. *RadioGraphics* 2011; 31:1793–1807
- Castleman Disease of the Thorax: Clinical, Radiologic, and Pathologic Correlation: From the Radiologic Pathology Archives *RadioGraphics* 2016; 36:1309-1332.
- Zhag S, Wan Y, Huang Z. Imaging and clinical features of Castleman Disease. *Cancer Imaging* 19, article number 53,2019.
- Mishra A, ElHousieni EA, Ehtuish EF. Retropharyngeal Castleman's disease: US, CT and MR imaging findings: Case report and review of literature.
- Meadow T, McLarney J. Features of Castleman Disease of the Abdomen and Pelvis. *AJR Online.*