

Tumor de Adrenal como Apresentação Clínica de Doença de Castleman: Relato de Caso

José Marx Abi Acl Xavier, Warley Cristiano de Souza, José Diogo Oliveira Filho, Lorena Araujo Salomao, Pedro Romanelli de Castro

Correspondência*: jmxavier@gmail.com

INTRODUÇÃO

A hiperplasia linfonodal angiofolicular ou hiperplasia linfonodal gigante é uma doença linfoproliferativa complexa benigna e foi descrita pela primeira vez por Castleman em 1956. A doença de Castleman (DC) é uma entidade pouco frequente e mal compreendida com etiologia desconhecida. A DC pode ocorrer em qualquer parte do tecido linfático; apesar de o mediastino ser o local mais comumente afetado, locais extratorácicos foram relatados no pescoço, laringe, axila, mesentério, inguinal e retroperitônio. Relato do caso: WBC, 37 anos, do sexo masculino hígido. Achado de massa nodular na adrenal direita em ultrassonografia de abdome pedida para investigação dor abdominal inespecífica em flanco direito. TC de abdome com lesão expansiva sólida na loja adrenal direita 84x52mm e áreas de necrose central. Presença de extensa linfonodomegalia junto ao hilo renal direito e região retroperitoneal. TC de tórax sem alterações. Realizada prope-dêutica com realização de exames laboratoriais (Hemograma completo, eletrólitos e função renal) e avaliação hormonal com dosagem de catecolaminas plasmáticas, cortisol plasmático, aldosterona, sulfato de hidroepiandrosterona, atividade de renina e metanefrinas urinárias de 24 hs sendo que todos os exames se encontravam dentro da normalidade. Paciente submetido a adrenalectomia aberta com linfadenectomia retroperitoneal com tempo estimado de duração de 3 horas e sem intercorrências. Apresentou boa evolução e teve alta no 3º dia pós operatório. Anatomopatológico: achados morfológicos compatíveis com doença de Castleman do tipo localizado, hialino-vascular. Linfonodos retroperitônias analisados em estado hiperplásico. Foi realizada análise imuno-histoquímica sendo confirmado o diagnóstico de Doença de Castleman.

raro cuja etiologia ainda é desconhecida. Existem certas teorias sobre sua patogênese, incluindo a expressão anormal de Interleucina (IL)-6 e estimulação viral e angiogênese devido à alta expressão do fator de crescimento endotelial vascular (VEGF). A DC apresenta três padrões histológicos e manifestações clínicas heterogêneas. Os padrões histológicos consistem no tipo vascular hialino, tipo plasmocitário e tipo misto. Do ponto de vista clínico, a doença de Castleman pode ser categorizada em unicêntrica (UCD) e variantes multicêntricas (MCD). A DCU é a forma mais frequente de DC e manifesta-se como uma massa solitária bem circunscrita ou infiltrativa em idades jovens. O local mais comum da DCU é o mediastino e o envolvimento retroperitoneal foi documentado em 7% dos casos. O tratamento é cirúrgico e com bom prognóstico e a taxa de sobrevida em 5 anos chega a 100% dos casos.

DISCUSSÃO

A doença de Castleman (hamartoma linfóide ou linforeticuloma folicular) é um distúrbio linfoproliferativo benigno