

Doença de Castleman em Atenção Primária: Relato de Caso

Valmir Dal Mass Júnior^{1,2}; Pedro Ferreira de Azevedo¹; Cristiano do Amaral de Leon¹

1. Universidade Luterana do Brasil

2. valmirjunior@rede.ulbra.br

Introdução: A doença de Castleman é uma patologia que está relacionada a um crescimento anormal de células dos gânglios linfáticos. Trata-se de uma condição rara, tendo uma incidência estimada nos Estados Unidos entre 4.300 e 5.200 novos casos por ano¹. Sua apresentação começa na infância, podendo se apresentar em menores de 1 ano de idade até a segunda década de vida, sem diferença de gênero e sem relação com etnias². A apresentação clínica é variável, abrangendo dois subgrupos distintos, a unicêntrica, apresentando linfonodo único aumentado, podendo levar a sintomas compressivos locais, caráter reversível, e multicêntrica, uma doença sistêmica, com linfadenopatia em múltiplos linfonodos, de acometimento progressivo podendo ser fatal. A interleucina-6 (IL-6) desempenha um papel central na patogênese da forma multicêntrica, promovendo inflamação sistêmica, necessitando de abordagem com imunoterápicos, como rituximabe. Além disso, a forma sistêmica pode ser associada com o herpesvírus humano tipo 8 (HHV-8) em pacientes portadores de HIV².

Descrição do caso: Paciente feminina, 13 anos de idade, naturalidade venezuelana, sem comorbidades, recebida em unidade básica de saúde para seguimento de tratamento iniciado em país de origem. Relata que há 8 anos, iniciou com nódulo em região cervical à esquerda, único, indolor, com aumento de volume progressivo e lento, sem demais sintomas. Avaliada por equipe de cirurgia pediátrica, onde foi realizado ultrassonografia de partes moles do pescoço evidenciando imagem ovóide de bordos definidos, hipoeocogênica com marcada vascularização periférica de 33 x 10,4 mm de diâmetro. Encaminhada ao serviço de oncologia, sendo realizada biópsia de linfonodo. Ao anatomopatológico, o resultado foi descrito como Doença de Castleman Vascular Hialina. Paciente encaminhada para avaliação em serviço de cirurgia pediátrica para prosseguir tratamento.

Discussão: Na abordagem da Doença de Castleman, é crucial diferenciar entre a forma unicêntrica e multicêntrica, pois isso irá orientar o tratamento. Em casos de doença de apresentação unicêntrica, o tratamento indicado é o de remoção cirúrgica completa sempre que possível, pois a recorrência é rara e evita sintomas compressivos³.

Conclusão: A doença de Castleman é uma doença variável, rara, que necessita de melhor entendimento de suas causas, por isso, colaborações internacionais e registros de pacientes são fundamentais para avançar no conhecimento e melhorar a abordagem dessa doença.

Referências:

1- CASTLEMAN DISEASE COLLABORATIVE NETWORK. Overview. Disponível em: <https://cdcn.org/castleman-disease/overview/>.

2- CARBONE, A. et al. Castleman disease. *Nature Reviews Disease Primers*, [S.l.], v. 7, n. 1, p. 84, 25 nov. 2021. DOI: 10.1038/s41572-021-00317-7. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34824298/>.

3- FAYAD, L. et al. International evidence-based consensus diagnostic and treatment guidelines for unicentric Castleman disease. *Blood Advances*, Washington, DC, v. 4, n. 23, p. 6039–6050, 24 nov. 2020. Disponível em:

<https://ashpublications.org/bloodadvances/article/4/23/6039/474413/International-evidence-based-consensus-diagnostic>.