

# Enfermedad de Castleman multicéntrica idiopática, variante plasmocelular, fenotipo TAFRO: reporte de caso

## Idiopathic Multicentric Castleman Disease, Plasmacytic Variant: A Case Report

Carlos Calle Caamaño<sup>1</sup> , Andrea Plaza Rodríguez<sup>2</sup> , Diego Cruz Santos<sup>3</sup> , Andrés Macías Gordillo<sup>3</sup> 

1 Servicio de Nefrología, SOLCA–Guayaquil, Ecuador.

2 Servicio de Emergencia, SOLCA–Guayaquil, Ecuador.

3 Servicio de Medicina Interna, SOLCA–Guayaquil, Ecuador.

**Recibido:** 22/09/2025

**Aceptado:** 10/11/2025

**Publicado:** 15/12/2025

### RESUMEN

**Introducción:** La enfermedad de Castleman es un trastorno linfoproliferativo infrecuente cuyo diagnóstico requiere integrar hallazgos clínicos, imagenológicos e histopatológicos. Tiene una clasificación morfológica (unicéntrica o multicéntrica) e histopatológica (variantes hipervascular, plasmocelular o mixta). La forma multicéntrica puede presentar el fenotipo TAFRO (trombocitopenia, anasarca, fiebre, disfunción renal y organomegalia), el cual puede ser potencialmente fatal. Este caso destaca la agresividad, la discordancia diagnóstica inicial y las decisiones terapéuticas tempranas en un hospital oncológico de tercer nivel. **Caso clínico:** Hombre de 44 años con dolor abdominal progresivo, vómitos y constipación; con signos peritoneales y petequias. El estudio tomográfico mostró obstrucción intestinal, hepatoesplenomegalia y adenopatías generalizadas. Se realizó laparotomía con apendicectomía; ganglios compatibles con hiperplasia linfoide. Desarrolló anasarca, derrames pleurales, ascitis, trombocitopenia, lesión renal aguda y marcadores inflamatorios altos. En cuanto al diagnóstico e intervenciones, se realizó biopsia axilar confirmatoria de enfermedad de Castleman multicéntrica idiopática variante plasmocelular, fenotipo TAFRO. Se administraron antibióticos escalonados, hemodiálisis, dexametasona y una dosis de rituximab; la tomografía por emisión de positrones mostró adenopatías de afección moderada. Evolucionó a choque séptico y disfunción multiorgánica; falleció pese a ventilación mecánica y soporte intensivo. **Conclusiones:** La enfermedad de Castleman multicéntrica idiopática con fenotipo TAFRO puede tener presentación clínica fulminante. La sospecha temprana, la repetición de biopsias cuando hay discordancia clínico-patológica y el acceso oportuno a estudios avanzados y terapias dirigidas son claves para la evolución clínica. Este caso subraya la necesidad de protocolos diagnósticos y manejo multidisciplinario precoz.

**Palabras clave:** enfermedad de Castleman, linfadenopatía, HHV-8, interleucina-6, TAFRO, POEMS, reporte de caso.

### ABSTRACT

**Introduction:** Castleman disease is a rare lymphoproliferative disorder whose diagnosis requires integrating clinical, imaging, and histopathological findings. It has a morphological classification (unicentric or multicentric) and a histopathological one (hyaline-vascular, plasmacytic, or mixed variants). The multicentric form may present the TAFRO phenotype (thrombocytopenia, anasarca, fever, renal dysfunction, and organomegaly), which can be potentially fatal. This case highlights aggressiveness, initial diagnostic discordance, and early therapeutic decisions in a tertiary-care oncology hospital. **Case presentation:** A 44-year-old man with progressive abdominal pain, vomiting, and constipation; with peritoneal signs and petechiae. CT showed bowel obstruction, hepatosplenomegaly, and generalized lymphadenopathy. Laparotomy with appendectomy was performed; lymph nodes were consistent with lymphoid hyperplasia. He developed anasarca, pleural effusions, ascites, thrombocytopenia, acute kidney injury, and elevated inflammatory markers. Diagnosis and interventions: A confirmatory axillary lymph node biopsy established idiopathic multicentric Castleman disease, plasmacytic variant,

\* **Autor de correspondencia:** Cruz Santos Diego, [diegocruzsantos92@gmail.com](mailto:diegocruzsantos92@gmail.com)

**Cómo citar:** Calle Caamaño L, Plaza Rodríguez A, Cruz Santos D y Macías Gordillo A. Enfermedad de Castleman multicéntrica idiopática, variante plasmocelular, fenotipo TAFRO: reporte de caso. *Oncología (Ecuador)*. 2025;35(3): 40-48 <https://doi.org/10.33821/820>

© 2025 Sociedad de Lucha Contra el Cáncer. Publicado por la Sociedad de Lucha Contra el Cáncer, Ecuador. Este es un artículo de acceso abierto publicado bajo una licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>)

TAFRO phenotype. Escalated antibiotics, hemodialysis, dexamethasone, and a single dose of rituximab were administered; positron emission tomography demonstrated lymph nodes with moderate tracer uptake. He progressed to septic shock and multiorgan dysfunction and died despite mechanical ventilation and intensive support. **Conclusions:** Idiopathic multicentric Castleman disease with TAFRO phenotype can present fulminant clinical presentation. Early suspicion, repeating biopsies when clinicopathologic discordance exists, and timely access to advanced studies and targeted therapies are key to clinical outcomes. This case underscores the need for diagnostic protocols and early multidisciplinary management.

**Keywords:** Castleman's Disease, Lymphadenopathy, HHV-8, Interleukin-6, TAFRO, POEMS, Case report.

## 1. Introducción

La enfermedad de Castleman (EC) comprende un espectro de trastornos linfoproliferativos muy infrecuentes, cuya evaluación requiere integrar manifestaciones clínicas, imágenes e histopatología [1]. Fue descrita por primera vez en la década de 1950 por Benjamin Castleman como un ganglio linfático alargado caracterizado por un número aumentado de folículos linfoides, centros germinales involucionados con proliferación capilar [2]. La Castleman Disease Collaborative Network (CDCN) clasifica a la EC en unicéntrica (ECU) y multicéntrica (ECM); esta última se subdivide en ECM asociada al virus del herpes humano tipo 8 (ECM-HHV-8), la ECM asociada al POEMS (polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, trastornos monoclonales de células plasmáticas y cambios cutáneos) y la ECM idiopática (ECMi) [2,3]. La clasificación histopatológica está conformada por la variante hipervascular (HV) con centros germinales regresivos y vascularización prominente; la plasmocelular (PC) en la que predominan los centros germinales hiperplásicos y plasmocitosis; o la mixta con características superpuestas [2].

La ECMi puede presentarse con el fenotipo TAFRO (trombocitopenia, anasarca, fiebre, fibrosis reticulínica, disfunción renal y organomegalia), que es una variante clínicamente muy agresiva, cuyo diagnóstico exige hallazgos histopatológicos y criterios clínicos. El otro fenotipo, con una presentación clínica más leve, y que no cumple todos los criterios antes referidos, se conoce como ECMi de tipo no especificado. A pesar de avances en su diagnóstico y tratamiento, la ECMi sigue siendo infrecuente, subdiagnosticada y potencialmente mortal [4].

Este caso de un hombre atendido en el Hospital de Solca Guayaquil destaca por su inusual presentación inicial como abdomen agudo, la evolución rápidamente progresiva como fenotipo TAFRO y la discordancia entre los hallazgos clínico-radiológicos e histológicos iniciales; además, refleja los desafíos diagnósticos y terapéuticos que plantea esta entidad infrecuente.

## 2. Descripción del caso

Paciente masculino de 44 años, ecuatoriano, mestizo, sin antecedentes patológicos personales, familiares o quirúrgicos de relevancia y sin hábitos tóxicos. Acude al servicio de emergencia por dolor abdominal de diez días de evolución, de intensidad progresiva, asociado a vómitos y constipación. Con mucosas orales secas, resistencia peritoneal, múltiples petequias en abdomen y ruidos hidroaéreos ausentes. Se evidenció en estudio TAC abdominopélvico obstrucción intestinal secundaria a ileítis terminal con apendicolito, hepatoesplenomegalia y linfadenopatías mesentéricas, retroperitoneales e inguinales (Figura 1). Se efectuó laparotomía exploratoria por criterio quirúrgico emergente, con apendicectomía, hallazgos intraoperatorios de apendicitis grado III y múltiples adenopatías mesentéricas e ilíacas bilaterales mayores a 1 cm. Se realizó biopsia con resultado de ganglios con hiperplasia linfóide reactiva. Cursó posquirúrgico estable y después de 48 horas recibió alta hospitalaria. Un mes después, de manera ambulatoria, se realizó nueva biopsia de conglomerado ganglionar axilar derecho ante persistencia de adenopatías generalizadas.

**Figura 1.** Tomografía de abdomen. Linfadenopatías retroperitoneales (flecha azul).



**Fuente:** Intranet SOLCA-Guayaquil.

El día 36 desde la presentación clínica inicial en el área de emergencia, el paciente reingresó por dolor abdominal y edema de miembros inferiores; presentó laboratorios iniciales con hiponatremia, hiperkalemia, lesión renal aguda (KDIGO II) y síndrome de lisis tumoral ([Tabla 1](#)). La TAC de cuerpo total evidenció múltiples adenopatías supra e infradiaphragmáticas, derrame pleural, ascitis y hepatomegalia, con conclusión radiológica de un síndrome linfoproliferativo ([Figura 2](#)). El día 37 presentó leucocitosis y elevación de reactantes de fase aguda, recibió ampicilina/sulbactam 1,5 g cada seis horas, con reportes microbiológicos negativos. El día 38 presentó sangrado en área de punción axilar derecha con caída de hemoglobina y requerimiento transfusional. El servicio de Hematología indicó dexametasona 8 mg cada 12 horas por sospecha de enfermedad linfoproliferativa. El día 39 presentó aumento de reactantes de fase aguda y se rotó cobertura antibiótica a Cefepime 1 g cada 8 horas dirigido a foco infeccioso urinario con evolución clínica estacionaria. El día 42 se realizó paracentesis evacuatoria ecoguiada con extracción de 4700 mL de líquido ascítico, citología negativa para enfermedad maligna.

Entre los días 43 y 48 presentó aumento progresivo de edema en miembros inferiores y el día 49 se practicó toracocentesis izquierda con débito de 940 ml, con resultado citológico negativo para malignidad. Se identificó colonización por una bacteria resistente a carbapenemasa en cultivo de hisopado rectal y en coprocultivo una con betalactamasa de espectro extendido. En el día 50, debido al estado hiperdinámico y febril con procalcitonina elevada, el servicio de Infectología rotó cobertura antibiótica a meropenem 1 g cada 12 horas y tigeciclina 50 mg cada 12 horas. Entre los días 51 a 57, cursó con deterioro de la función renal, acidosis metabólica y oliguria refractaria; requirió 3 sesiones de hemodiálisis intermitentes. El día 54 se recabó resultado histológico e inmunofenotípico de ganglio axilar derecho que fue compatible con enfermedad de Castleman multicéntrica (ECM), variante plasmocelular, HHV-8 negativo, sin criterios de POEMS, por lo que se la catalogó como idiopática (ECMi) (ver interpretación resumida en [Tabla 2](#)). El día 55 se realizó biopsia y aspirado de médula ósea, sin evidencia de células con fenotipo patológico.

**Tabla 1.** Resumen de laboratorios significativos

Parámetro	Referencia	Primer ingreso Día 1	Segundo Ingreso Día 36	Pico o nadir	Día de Pico o nadir
Glóbulos blancos ( $\times 10^3/\mu\text{L}$ )	5,00 - 9,50	14,51	11,47	58,26	Día 60
Hemoglobina (g/dL)	12,00 - 16,00	11,30	8,5	6,70	Día 38
Hematocrito (%)	36,00 - 48,00	34,8	26,4	21,00	Día 38
Neutrófilos (%)	37 - 72	72	68	97	Día 60
Plaquetas ( $\times 10^3/\mu\text{L}$ )	150,00 - 450,00	180,00	168,00	28,00	Día 60
Proteína C reactiva (mg/L)	0,00 - 0,50	9,6	13,20	20,30	Día 60
Procalcitonina (ng/mL)	<0,5	0,12	6,86	15,50	Día 60
Urea (mg/dL)	16,60 - 48,50	35,60	90,30	285,00	Día 51
Creatinina (mg/dL)	0,70 - 1,20	1,34	2,05	2,31	Día 60
Ácido úrico (mg/dL)	3,5-7,0	7,70	11,70	11,70	Día 36
Sodio (mEq/L)	135 - 145	130	121	121	Día 38
Potasio (mEq/L)	3,50 - 5,30	4,93	7,19	7,75	Día 51
Cloro (mEq/L)	98 - 109	101	95	95	Día 36
Calcio total (mg/dL)	8,60 - 10,00	-	8,92	7,43	Día 56
Calcio iónico (mmol/L)	4,80 - 5,60	-	4,19	3,30	Día 59
Fósforo (mg/dL)	2,50 - 4,50	3,92	4,81	8,91	Día 59
Albúmina (g/dL)	3,50 - 5,20	2,84	2,27	1,37	Día 60
Proteínas totales (g/dL)	6,60 - 8,70	8,33	6,82	3,65	Día 60
Interleuquina-6 (pg/ml)	< 7	-	-	21,120	Día 60

**Figura 2.** Tomografía contrastada de abdomen. Líquido libre en cavidad (flecha azul). Linfadenopatías (flecha roja).

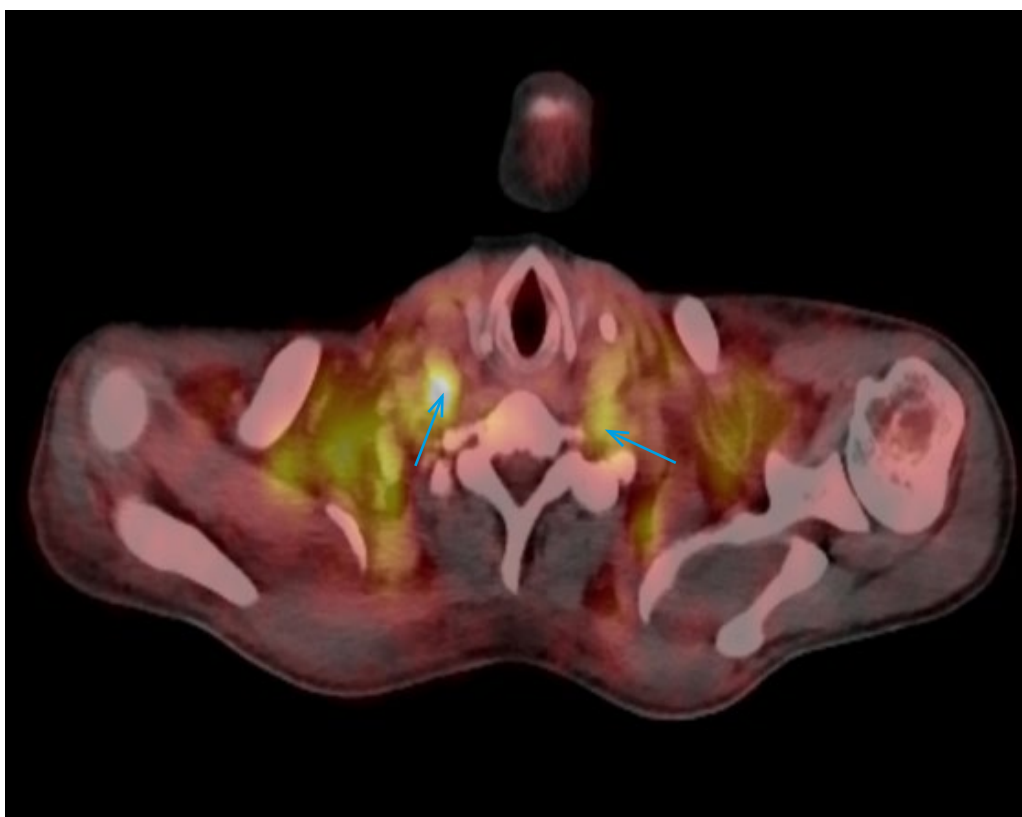
Fuente: Intranet SOLCA-Guayaquil.

**Tabla 2.** Correlación anatomopatológica e inmunohistoquímica de adenopatía axilar derecha con diagnóstico de ECMi variante plasmocelular (fenotipo TAFRO)

Estudio / marcador	Resultado	Relevancia diagnóstica
<b>Morfología ganglionar</b>	Linfadenopatía morfológicamente compatible con enfermedad de Castleman plasmocelular.	Compatible con patrón plasmocelular de enfermedad de Castleman; ausencia de atipia o monoclonalidad sugiere proceso reactivo policlonal.
<b>CD3</b>	Expresión normal en área interfolicular T.	Confirma población T conservada; descarta infiltrado neoplásico T.
<b>CD10</b>	Expresión normal en centros germinales.	Conservación de arquitectura folicular, sin disrupción clonal.
<b>CD20 (L26)</b>	Expresión normal en zona cortical B.	Mantiene población B policlonal; descarta linfoma B.
<b>Kappa / Lambda</b>	Leve predominio Kappa sobre Lambda.	Expresión policlonal, compatible con hiperplasia reactiva, no neoplásica.
<b>CD138</b>	Plasmocitos maduros abundantes en región interfolicular.	Hallazgo cardinal de variante plasmocelular de Castleman.
<b>BCL-2</b>	Expresión normal en zona T interfolicular.	Ausencia de sobreexpresión neoplásica, descarta linfoma folicular.
<b>KI-67</b>	Aumento en centros germinales; expresión en plasmocitos.	Actividad proliferativa reactiva, sin patrón maligno difuso.
<b>CD23</b>	Expresión normal en ovillos dendríticos foliculares.	Mantiene arquitectura folicular reactiva.
<b>EBER (ISH)</b>	Negativo.	Excluye infección por virus de Epstein-Barr.
<b>IgG4</b>	Negativo (< 20 % de plasmocitos).	Descarta enfermedad relacionada a IgG4.
<b>IgG total</b>	Expresión policlonal correlacionada con CD138+.	Refuerza componente hiperplásico policlonal.
<b>HHV-8</b>	Negativo.	Descarta EC asociada a HHV-8; apoya diagnóstico de Castleman idiopático (ECMi).
<b>Nota al diagnóstico</b>	Hallazgos morfológicos compatibles con Enfermedad de Castleman, plasmocelular. No se observan signos de malignidad.	Se define ECMi- plasmocelular, variante TAFRO al asociarse con trombocitopenia, anasarca, fiebre, disfunción renal y organomegalia.

El estudio PET-CT (tomografía por emisión de positrones) del día 56 demostró ganglios cervicales hipermetabólicos en niveles IIa, IIb y IV bilaterales (tamaño hasta 10 mm, SULmáx 2,3-2,9) ([Figura 3](#)); en región axilar, ganglios hipermetabólicos bilaterales en niveles I-II (tamaño hasta 11 mm, SULmáx 2,2-2,3), y un conglomerado ganglionar axilar derecho (57 × 28 × 36 mm) sin afinidad al radiotrazador. Adicionalmente, múltiples adenopatías de hasta 12 mm en niveles intercavaoáortico, lateroaórtico, iliaca común y externa (SULmáx ≤ 1,5) y captación heterogénea del radiotrazador en el esqueleto axial y apendicular reportada como probable hiperplasia medular reactiva.

**Figura 3.** PET-CT. Ganglios cervicales hipermetabólicos bilaterales (flechas azules).



**Fuente:** Intranet SOLCA-Guayaquil.

El día 57 recibió una dosis de rituximab 500 mg. Durante los días 58 a 60, este paciente presentó deterioro agudo de función respiratoria, derrame pleural bilateral recurrente, incremento de marcadores inflamatorios (con predominio de la interleuquina-6 [IL-6]) y choque séptico; requirió ventilación mecánica invasiva, soporte inotrópico e ingresó a Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) donde se exacerbó su fallo multiorgánico. Sufrió un paro cardiorrespiratorio y, posterior a la ejecución de maniobras de reanimación avanzada sin éxito, se declaró su fallecimiento.

### 3. Discusión

En Ecuador, existe un número limitado de publicaciones sobre EC y ausencia de datos epidemiológicos sobre su prevalencia. Duchicela et al. [5] presentaron un paciente de 59 años de edad con ECU variante HV de localización cervical tratado con cirugía; y Cedeño et al. [6], otro caso de 9 años con ECU variante HV en nódulo cervical izquierdo, en el que se realizó la exéresis de dicha lesión. En contraste, el presente reporte describe una ECM con múltiples adenopatías, considerablemente más infrecuente y clínicamente agresiva, cuyo abordaje suele ser clínico y no quirúrgico.

El caso de este reporte presentó la variante histológica plasmocelular (PC), que de acuerdo con el estudio publicado por Murakami et al. [7] corresponde al 86 % de los casos de ECM en general y según Liu et al. [8] corresponde al 33 y 44 % de los pacientes con ECMi de las series de casos y de los ensayos clínicos, respectivamente, incluidos en su revisión sistemática. Dispenzieri et al. [2] publicó que en los pacientes con ECMi-TAFRO, las características patológicas usuales son de tipo hipervascular y mixto, lo que contrasta con este caso.

Respecto al diagnóstico, entre las fortalezas de este caso está el cumplimiento de los criterios clínico-analíticos propuestos por la Castleman Disease Collaborative Network (CDCN) compatibles con ECMi [2,3]; por el contrario, la disociación entre la presentación clínica y el resultado histopatológico inicial que motivó una segunda toma de biopsia se considera una debilidad encontrada. El desafío diagnóstico de ECMi, que a menudo requiere



múltiples biopsias y la exclusión de otras patologías, es similar al reporte de un caso de la misma enfermedad por Semenchuk et al. [9] en el que se tomaron siete biopsias antes de administrar el tratamiento específico.

En la PET/CT, que aporta información diagnóstica y de respuesta al tratamiento, se evidenciaron adenopatías hipermetabólicas, coherentes con descripciones de EC, en las que la avidéz al radiotrazador suele ser moderada y no discriminativa entre etiologías reactivas inflamatorias y patológicas; circunstancia que amplió el diagnóstico diferencial radiológico, por lo que la confirmación histológica fue indispensable [10].

La ECMi de este paciente se asoció al fenotipo TAFRO al cumplir con todos los criterios histopatológicos (patología de ganglio linfático típica, HHV-8 negativo), cuatro de cinco criterios mayores (trombocitopenia, anasarca, fiebre, organomegalia) y un criterio menor (fosfatasa alcalina elevada sin elevación significativa de transaminasas). Este fenotipo usualmente se acompaña de un curso clínico más agresivo, fallos multiorgánicos, periodos de hospitalización más prolongadas y peor supervivencia que los casos con ECM-HHV-8 y ECMi de tipo no especificado [2,4,11].

La ECMi puede provocar complicaciones sistémicas significativas y, a pesar de no considerarse un trastorno maligno, de acuerdo con Hoffman et al. [12], presenta tasa de mortalidad anual del 23 a 49 %, con disfunción multiorgánica y algunas veces progresión a linfoma no Hodgkin. En concordancia con lo descrito en la literatura, el paciente de este reporte desarrolló falla multiorgánica, choque séptico, y requirió soporte clínico intensivo con hemodiálisis y ventilación mecánica, con desenlace fatal.

Si bien el resultado histopatológico permite diagnosticar ECMi, sus variantes histopatológicas por sí solas no guían el abordaje terapéutico [1,2]. Por otro lado, la IL-6 extremadamente elevada es compatible con la patogénesis de la ECMi, por lo que se considera el mediador principal del síndrome hiperinflamatorio. Como se detalla en varias revisiones [1,4], en concordancia con estudios como el publicado por Jitaru et al. [13], el uso del anti-IL-6 siltuximab es efectivo. En un reporte de caso de ECMi publicado por Sikora et al. [14] el tratamiento con tocilizumab (anti-IL-6) resultó en mejoría clínica, normalización de estado inflamatorio y remisión.

Revisiones recomiendan adicionar corticoides según gravedad, el rituximab, los inhibidores del proteasoma y moduladores inmunes son opciones cuando el anti-IL-6 no está disponible o existe refractariedad [4,15]. La rápida progresión de la enfermedad de este paciente limitó la utilización de una sola dosis de rituximab más dexametasona antes de su paso a la UCI, y sus condiciones clínicas graves no permitieron probar esquemas terapéuticos específicos adicionales ni evaluar respuesta a distintas líneas de tratamiento.

En contraste con los pacientes con ECM, aquellos que presentan ECU lo hacen con masas localizadas, generalmente asintomáticas y de resolución quirúrgica, la misma que suele ser curativa, como en el caso reportado por Jaishanker et al. [16] sobre una escisión de una masa retroperitoneal de variante hialina-vascular y en los casos publicados en Ecuador previamente mencionados [5,6].

Este reporte de caso, al ser de naturaleza de caso único, no permite establecer asociaciones causales ni generalizar hallazgos en la población general con EC. Este paciente es el primer caso de enfermedad de Castleman multicéntrica idiopática con fenotipo TAFRO publicado en la institución.

## 4. Conclusión

Este caso ilustra una ECMi variante plasmocelular con fenotipo TAFRO, de evolución fulminante, que debutó con poliseritis, hiperinflamación, trombocitopenia y lesión renal, confirmada por histopatología e inmunohistoquímica. La captación moderada en la PET/CT y la discordancia inicial clínico-patológica permiten enfatizar que la ECMi exige sospecha clínica alta y disponibilidad de estudios de laboratorio y radiológicos avanzados para aplicar un enfoque diagnóstico adecuado. Aunque poco frecuente, esta enfermedad debe considerarse en el diagnóstico diferencial de pacientes con síndromes linfoproliferativos. Se recomienda desarrollar protocolos para su diagnóstico, manejo temprano y seguimiento multidisciplinario estrecho.

## 5. Abreviaturas

CDCN: Castleman Disease Collaborative Network

EC: enfermedad de Castleman

ECM: enfermedad de Castleman Multicéntrica

ECU: enfermedad de Castleman Unicéntrica

ECM-HHV-8: enfermedad de Castleman asociada al virus del herpes humano tipo 8

POEMS: polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, trastornos monoclonales de células plasmáticas y cambios cutáneos

ECMi: enfermedad de Castleman Multicéntrica idiopática

HV: Hipervascular

PC: Plasmocelular

TAFRO: trombocitopenia, anasarca, fiebre, fibrosis reticulínica, disfunción renal y organomegalia

## **6. Información administrativa**

### **6.1 Archivos adicionales**

Ninguno declarado por los autores.

### **6.2 Agradecimientos**

Los autores agradecen al personal del SOLCA Guayaquil por proporcionar la información requerida.

### **6.3 Contribución de los autores**

Carlos Calle Caamaño, Andrea Plaza Rodríguez: conceptualización, metodología, validación, análisis formal, investigación, administración del proyecto.

Diego Cruz Santos; Andrés Macías Gordillo: conceptualización, Investigación, visualización, escritura-borrador original, redacción-revisión y edición.

Todos los autores leyeron y aprobaron la versión final del manuscrito.

### **6.4 Financiamiento**

Ninguno.

### **6.5 Disponibilidad de datos y materiales**

Existe la disponibilidad de datos bajo solicitud al autor de correspondencia. No se reportan otros materiales.

### **6.6 Declaraciones**

No se requiere la aprobación del comité ético para casos clínicos.

### **6.7 Consentimiento para publicación**

El paciente brindó el consentimiento escrito para la publicación de este caso clínico.



## 7. Conflictos de interés

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de competencia o intereses.

## 8. Referencias

1. Lomas OC, Streetly M, Pratt G, Cavet J, Royston D, Schey S, et al. The management of Castleman disease. *Br J Haematol*. 2021;195(3):328-37. <https://doi.org/10.1111/bjh.17688>
2. Dispenzieri A, Fajgenbaum DC. Overview of Castleman disease. *Blood*. 2020;135(16):1353-64. <https://doi.org/10.1182/blood.2019000931>
3. Gündüz E, Özdemir N, Bakanay ŞM, Karakuş S. A rare lymphoproliferative disease: Castleman disease. *Turk J Haematol*. 2021;38(4):314-20. <https://doi.org/10.4274/tjh.galenos.2021.2021.0440>
4. Lang E, van Rhee F. Idiopathic multicentric Castleman disease: An update in diagnosis and treatment advances. *Blood Rev*. 2024;64:101161. <https://doi.org/10.1016/j.blre.2023.101161>
5. Duchicela OV, Villena Guevara F. Enfermedad de Castleman: A propósito de un caso clínico. *Oncología (Quito)*. 2006;16(1/2):41/4. <https://roe.solca.med.ec/index.php/johs/article/view/343>
6. Cedeño Ruiz A, Villacis M, Cabezas Peña J, Ocaña Coronel W, Cedeño Ruiz B, Arias Ortiz C. Enfermedad de Castleman, ION SOLCA Guayaquil: Reporte de un caso. *Rev Med FCM-UCSG*. 2019;22(3):135-39. <https://doi.org/10.23878/medicina.v22i3.1098>
7. Murakami M, Johkoh T, Hayashi S, Ohshima S, Mizuki M, Nakatsuka S-I, et al. Clinicopathologic characteristics of 342 patients with multicentric Castleman disease in Japan. *Mod Rheumatol*. 2020;30(5):843-51. <https://doi.org/10.1080/14397595.2019.1704983>
8. Liu AY, Nabel CS, Finkelman BS, Ruth JR, Kurzrock R, van Rhee F, et al. Idiopathic multicentric Castleman's disease: a systematic literature review. *Lancet Haematol*. 2016;3(4):e163-e175. [https://doi.org/10.1016/S2352-3026\(16\)00006-5](https://doi.org/10.1016/S2352-3026(16)00006-5)
9. Semenchuk J, Merchant A, Sakhdari A, Kukreti V. Five biopsies, one diagnosis: Challenges in idiopathic multicentric Castleman disease. *BMJ Case Rep*. 2020;13(11):e236654. <https://doi.org/10.1136/bcr-2020-236654>
10. Din F, Mellor F, Millard T, Pace E, Khan N, Attygalle AD, et al. Radiology of Castleman disease: The pivotal role of imaging in diagnosis, staging, and response assessment of this rare entity. *Clin Radiol*. 2022;77(6):399-408. <https://doi.org/10.1016/j.crad.2022.01.045>
11. Zhou T, Wang H-W, Pittaluga S, Jaffe ES. Multicentric Castleman disease and the evolution of the concept. *Pathologica*. 2021;113(5):339-53. <https://doi.org/10.32074/1591-951X-351>
12. Hoffmann C, Oksenhendler E, Littler S, Grant L, Kanhai K, Fajgenbaum DC. The clinical picture of Castleman disease: A systematic review and meta-analysis. *Blood Adv*. 2024;8(18):4924-35. <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2024013548>
13. Jitaru C, Symeonidis A, Badelita S, Katodritou E, Colita A, Mpanti A, et al. Siltuximab in idiopathic multicentric Castleman disease: real-world experience. *J Hematol*. 2024;13(5):207-15. <https://doi.org/10.14740/jh1343>
14. Sikora M, Dąbrowska-Leonik N, Buda P, Wolska-Kuśnierz B, Jahnz-Różyk K, Pac M, et al. Castleman Disease—Still More Questions than Answers: A Case Report and Review of the Literature. *J Clin Med*. 2025;14(8):2799. <https://doi.org/10.3390/jcm14082799>
15. Rehman MEU, Chattaraj A, Neupane K, Rafae A, Saeed S, Basit J, et al. Efficacy and safety of regimens used for the treatment of multicentric Castleman disease: A systematic review. *Eur J Haematol*. 2022;109(4):309-320. <https://doi.org/10.1111/ejh.13823>
16. Jaishanker S, D'Cruze L, Muralidharan S, Gunabooshanam B, Singh KB. A huge retroperitoneal Castleman's disease—rare entity. *J Cancer Res Ther*. 2023;19(Suppl 2): S980-82. [https://doi.org/10.4103/jcrt.jcrt\\_61\\_22](https://doi.org/10.4103/jcrt.jcrt_61_22)