

# LINFOMA BENIGNO DI CASTELMAN A LOCALIZZAZIONE TIMICA. TRATTAMENTO CHIRURGICO

Casistica

R. Lodi, U. Morandi, F. Massolo\*, A. Romano,  
M. Pellegrino\*\*, G. Tazzioli, G. Fontana,  
F. Bruno

Università degli Studi di Modena  
Cattedra di semeiotica chirurgica  
e divisione di chirurgia toracica

\* Clinica pediatrica 2<sup>a</sup>

\*\* Clinica fisiologica e delle malattie dell'apparato  
respiratorio

**Riassunto** - Gli Autori illustrano un raro caso di iperplasia angiofollicolare dei linfonodi a localizzazione timica, riscontrata in una paziente di 9 anni. Il quadro clinico era caratterizzato da anemia e crisi di tachicardia parossistica sopraventricolare.

L'ablazione della massa timica ha portato alla regressione dei segni clinici ed allo sviluppo ponderostaturale normale. Vengono discusse l'etiopatogenesi e l'anatomia patologica della lesione.

**Parole chiave:** Linfoma timico benigno; iperplasia angiofollicolare dei linfonodi; timectomia totale.

## Benignant Castelman Lymphoma with Thymic Location. Surgical Treatment.

**Summary** - A case of angiofollicular hyperplasia of the lymphonodal tissue of thymic location, is described in a 9 years old girl, with anemia and paroxysmal supraventricular tachycardia.

Clinical normalization and normal physical growth was achieved after total thymectomy.

The etiology and the pathology of the lesion are discussed.

**Key-Words:** Benignant thymic lymphoma; angiofollicular hyperplasia of the lymphonodal tissue; total thymectomy.

### Introduzione

La denominazione di «iperplasia angiofollicolare dei linfonodi» viene oggi attribuita ad una patologia del tessuto linfatico a sede prevalentemente, ma non esclusivamente, toracica che può raggiungere, in alcuni casi, dimensioni gigantesche con caratteristiche ed aspetti istologici simulanti tumori timici (9).

Gli studi successivi di Castelman e coll. (2) hanno chiarito l'individualità di tale patologia, pur mantenendo il presupposto di una derivazione da tessuto timico localizzato in sede ectopica.

La definizione proposta da questi Autori venne modificata da ulteriori osservazioni di altri. L'ultima denominazione (7) di: «iperplasia gigante dei linfonodi del mediastino e di altre sedi a tipo ialino-vascolare e plasmacellulare», sembra la più esatta ed ha il pregio di chiarire i caratteri isto-patologici dell'affezione, attribuendole caratteristiche di neoformazione benigna, a differenza di chi tende a considerarla una forma dubbia con aspetti di malignità.

Trattasi di una patologia rara e, da una revisione della letteratura degli ultimi 25 anni, risultano descritti poco più di 200 casi, dei quali 4 in Italia osservati uno da Talamazzi e Ravasi (8), e tre da Cozzutto e Torre (3). Per quanto sopra, si è ritenuto di interesse clinico illustrare un caso occorso alla nostra osservazione, facendo riferimento in particolare alla diagnosi ed alla terapia di tale affezione.

### Il caso

*T. Olga di anni 9. Nell'anamnesi familiare e fisiologica nulla di patologico. Nell'anamnesi patologica, fin dalla primissima infanzia la paziente ha accusato episodi sporadici di tachicardia parossistica, insorgenti in modo bizzarro, senza relazione con lo sforzo fisico. Per tale*

*patologia venne studiata in ambiente pediatrico e cardiologico senza, peraltro, che si chiarisse l'origine di tale fenomeno; venne comunque trattata con terapia digitale per os. La paziente in seguito ad episodio influenzale, con febbre, tosse stizzosa e produttiva, venne sottoposta a radiografia del torace che mise in evidenza un'opacità a sede mediastinica anteriore con estrinsecazione verso l'emitorace sinistro (fig. 1). Giungeva pertanto alla nostra osservazione per ulteriori accertamenti e per i provvedi-*

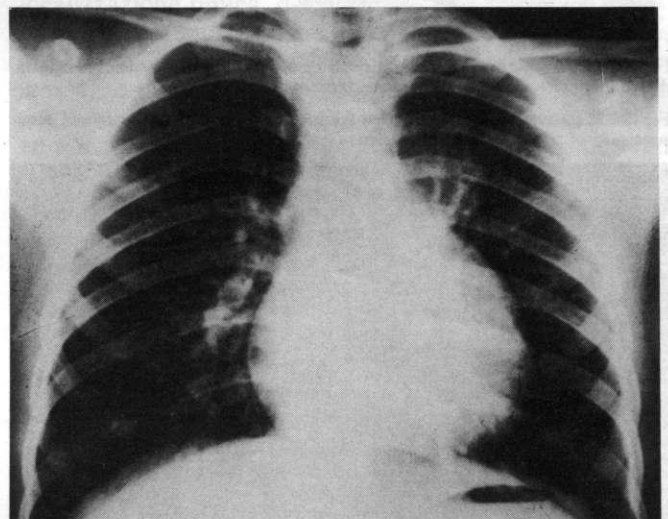


Fig. 1 - Esame radiologico del torace. Proiezione anteroposteriore. Si nota, nella regione para-illare sinistra, un'immagine rotondeggiante del volume di una castagna. La trachea non è in asse, ma è spostata verso destra. L'ombra cardiaca è aumentata di volume in toto, con particolare riguardo al ventricolo sinistro.

Fig. 1 - X-ray examination of the chest. Antero-posterior view. In the left para-hilar area a roundish image is visible, with the size of a chestnut. Trachea is not in axis, but is shifted to the right side. Heart shadow is totally increased in volume with a special reference to the left ventricle.

Casistica

R. Lodi, U. Morandi, F. Muzzolo, A. Romano,  
M. Pizzarello, G. Tassio, G. Fontana,  
F. Birino  
Università degli Studi di Modena  
Cattedra di Anatomia Clinica  
e Divisione di Chirurgia Toracica  
e Chirurgia Endocrina  
e \* Cattedra Diagnostica e delle malattie dell'apparato  
respiratorio

menti terapeutici del caso. All'esame obiettivo non presentava all'ingresso alterazioni di rilievo, se non una riduzione dello sviluppo fisico in rapporto al sesso e all'età. L'esame obiettivo del torace risultava nei limiti di norma.

Dagli esami bio-umorali risultava un aumento considerevole della fosfatasi alcalina, una linfocitosi relativa, ed una modesta diminuzione del V.C.M. Non vi era pertan-

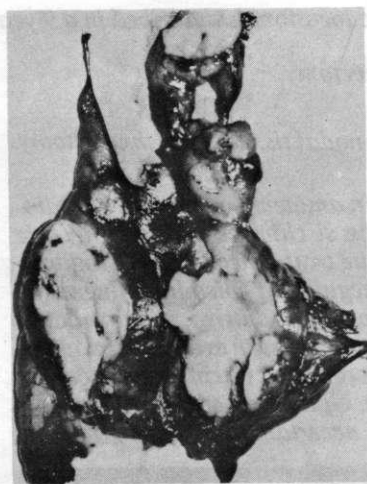


Fig. 2 - Macroscopicamente il pezzo asportato era riferibile a massa timica composta di due lobi delle dimensioni di un mandarino.

Fig. 2 - Macroscopically the removed section could be related to a thymic mass consisting of two lobes having the size of a tangerine.

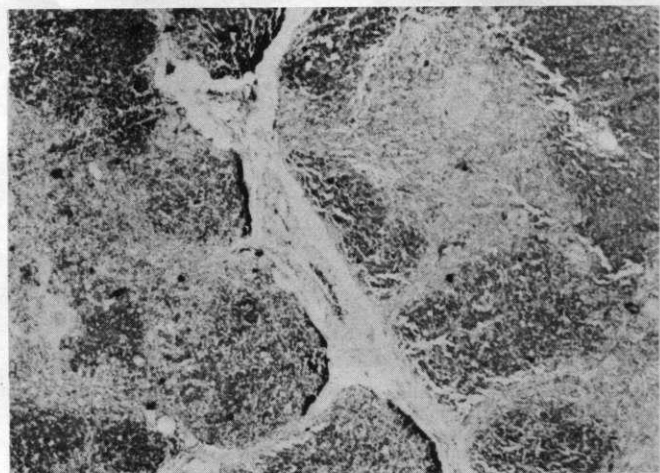


Fig. 3 - Struttura di tipo linfoide con centri chiari germinativi. Colorazione ematosilina-eosina (32X).

Fig. 3 - Lymphoid-like structure with clear germinal centres. Ematoxylin-eosin staining (32X).

LINFOMA BENIGNO  
DI CASTELMAN  
A LOCALIZZAZIONE TIMICA  
TRATTAMENTO CHIRURGICO

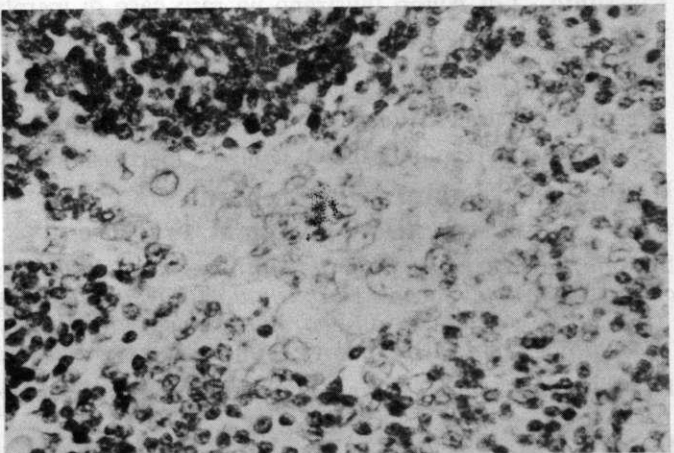


Fig. 4 - Centro germinativo caratterizzato da cellule giganti di aspetto schiumoso con caratteristiche di virociti (125X).

Fig. 4 - Germinal center characterized by giant cells with foamy aspect having features of virocytes (125X).

to nulla di ben obiettivabile, specialmente tenendo conto che la paziente precedentemente aveva contratto infezione virale, ed era stata trattata con antibiotici. Gli esami bio-umorali assumevano importanza a posteriori, dopo la diagnosi istologica, dato che l'iperplasia gigantofollicolare frequentemente si associa a lieve anemia, leucocitosi relativa con linfocitosi, ed incremento della fosfatasi alcalina (rilievo che non trova tuttora una motivazione clinica).

L'indagine tomografica della regione mediastino-polmonare sinistra documentava «in regione parasternale superiore, un'opacità pleuro-parenchimale ovoidale, policiclica, delle dimensioni di 4 x 2 cm circa. Nel settore superiore la lesione sembra aderire alla parete toracica». Nell'indagine fibro-tracheo-broncoscopica l'unico dato patologico era rappresentato da una flogosi della mucosa bronchiale di sinistra, senza segni di compressione estrinseca, nè di interessamento diretto dei bronchi lobari e segmentari. L'esame citologico eseguito sul broncoaspirato dava esito ad un reperto lievemente flogistico con presenza di isolati elementi distrofici come da infezione virale.

Vennero anche eseguiti accertamenti ematologici ed uno studio delle popolazioni cellulari ematiche mediante puntato sternale. Tali accertamenti risultarono peraltro tutti nei limiti di norma. Si eseguiva quindi indagine tomodensimetrica del mediastino; tale esame evidenziava la presenza di massa solida nel mediastino antero-superiore, sviluppantesi prevalentemente a sinistra. Tale massa si estendeva dall'arco aortico fino a livello della biforcazione tracheale, e, nella sua estensione verso sinistra,

# LINFOMA BENIGNO IN CASTELMAN A LOCALIZZAZIONE TIMICA TRATTAMENTO CHIRURGICO

presentava aspetto triangolare «a vela». I caratteri densitometrici deponivano per una neoformazione di tipo solido del mediastino antero-medio-superiore riferibile a neoplasia del timo. Pertanto veniva posta l'indicazione ad intervento toraco-chirurgico.

## Intervento:

Asportazione della neoformazione mediastinica per via toracotomica sinistra. Macroscopicamente il pezzo asportato era riferibile a massa timica composta di due lobi delle dimensioni di un mandarino (fig. 2). L'esame istopatologico del pezzo operatorio metteva in evidenza una iperplasia timica tipo Castelman, ialino-vascolare (figg. 3,4,5).

## Considerazioni conclusive

A corollario di quanto esposto aggiungiamo che, non solo l'etiopatogenesi dell'iperplasia gigantofollicolare risulta ancora oscura, ma la sede d'insorgenza può essere varia, toracica ed extratoracica. Le ipotesi patogenetiche più probabili fanno risalire tale patologia ad una forma infettiva ed infiammatoria cronica. Questa considerazione nasce dal fatto che, nella forma istologica ialino-vascolare si trovano granulociti eosinofili, plasmacellule, cellule reticolari e cellule con caratteri di virociti, elementi tipici e di normale riscontro in processi adenitici ad etiologia virale. Per quanto concerne la forma plasmacellulare l'intensa iperplasia dei follicoli, nonché l'infiltrazione plasmocita-

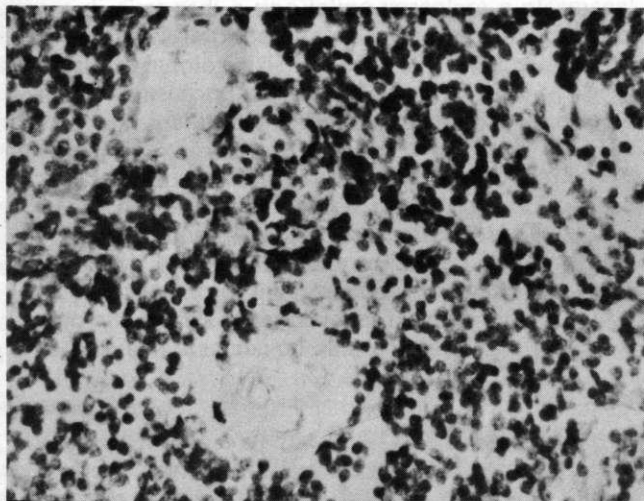


Fig. 5 - Evidente ialinosi perivasale (125X).  
Fig. 5 - Perivascular hyalinosis (125X).

ria, sono reperti osservati in linfonodi esposti sia all'azione di agenti virali, sia all'azione di anticorpi verso antigeni non ben identificati, come in corso di artrite reumatoide.

Sulla benignità dell'affezione è d'accordo la maggioranza degli autori, anche se Zettergren (10) e Fisher e coll. (4) la ritengono una forma neoplastica maligna. Le caratteristiche evolutive dell'affezione, e la considerazione che questa si avvalga in maniera definitiva dell'exeresi chirurgica, ci porta a privilegiare la tesi della benignità del processo. Inoltre le stigmate anemiche osservate nei pazienti esaminati, regredivano completamente nel giro di pochi mesi dopo exeresi della massa.

Il caso da noi riferito, pur inquadrato nell'ambito della iperplasia angiofollicolare (tipo ialino-vascolare) si è presentato sotto una forma alquanto atipica per la localizzazione timica del processo. Tenendo presente che il timo è l'organo colonizzatore del tessuto linfatico, ed è esso stesso di natura linfatica, non si può a priori escludere la possibile insorgenza della neoformazione da tessuto timico, come risulta dalle prime esperienze di Castelman e coll. (2).

Il problema si può comunque considerare tuttora aperto e l'etiopatogenesi è postulabile, ma non dimostrata. In questo senso il caso da noi osservato non può contribuire a dirimere questi dubbi, anzi aumenta l'incertezza, data la localizzazione timica, del tutto atipica.

Circa la presunta benignità o malignità della tumefazione, a distanza di 10 mesi dall'intervento di rimozione della massa, non possiamo esprimere indicazioni precise. Il fatto che nuovi esami radiologici non abbiano dimostrato recidive e la constatazione che la paziente ha presentato uno sviluppo pondero-staturale normale per la sua età ed il sesso, può senz'altro sottolineare ulteriormente la natura benigna dell'affezione (7).

## Bibliografia

- 1) Abell M.R.: *Localized lymphonodal hamartoma versus thymic choristoma of pulmonary hilum*. Arch. Pathol. 64: 548, 1957.
- 2) Castelman B., Iverson L., Menedex V.: *Localized mediastinal lymph-node hyperplasia resembling thymoma*. Cancer 9: 822, 1956.
- 3) Cozzutto C., Torre C.: *Il cosiddetto linfoma benigno di Castelman*. Rec. Progr. in Med. 58: 179, 1975.
- 4) Fisher E.R., Sieracki J.C., Goldemberg D.: *Identity and nature of isolated lymphoid tumor (so called nodal hyperplasia, hamartoma and angiomatous hamartoma)*. Cancer 25: 1286, 1970.
- 5) Flendrig J.A.: *The benign giant lymphoma*, Proefschrift, katolieke universiteit te Nijmegen N.V. Drukkerij «Helmond» (Helmond, the Netherlands, 1969).
- 6) Harrison E.G., Bernatz P.E.: *Angiofollicular-mediastinal lymph-node hyperplasia resembling thymoma*. Arch. Path. 75: 284, 1963.
- 7) Keller A.R., Hochholzerl, Castelman B.: *Hyaline-vascular and plasmacell types of the mediastinum and other location*. Cancer 29: 670, 1972.
- 8) Talamazzi F., Ravasi G.: *Iperplasia angiofollicolare dei linfonodi*. Tumori 51: 265, 1965.
- 9) Thorburn N., Brodie S.: *Benign thymoma in the hilus of the lung*. Thorac. Surg. 24: 540, 1952.
- 10) Zettergren L.: *Probably neoplastic proliferation of lymphoid tissue (follicular lymphoreticuloma)*. Acta Path. Microbiol. Scand. 51: 113, 1961.