

# Malattia di Castelman ed amiloidosi secondaria: caso clinico

V. Giancaspro<sup>1</sup>, P. Angelini<sup>1</sup>, G. Cataldi<sup>1</sup>, A. Gentile<sup>2</sup>, A. Scattone<sup>2</sup>, F. Petrarulo<sup>1</sup>

<sup>1</sup> U.O. Nefrologia e Dialisi Ospedale "Umberto I", Altamura (BA)

<sup>2</sup> Istituto di Anatomia e Istologia Patologica Università di Bari, Bari

## Riassunto

La malattia di Castelman (MC) è un disordine linfoproliferativo non neoplastico ad eziologia incerta. Si distinguono forme localizzate che coinvolgono generalmente i linfonodi profondi e forme con localizzazioni multiple che colpiscono generalmente i linfonodi superficiali. La diagnosi è basata sull'accertamento istologico che permette di distinguere la variante ialino vascolare e quella plasmacellulare. La MC si può complicare per la deposizione di sostanza amiloide di tipo AA in differenti organi tra cui il rene. In letteratura sono descritti pochi casi di sindrome nefrosica secondaria ad amiloidosi AA in corso di MC. Descriviamo un caso di MC, con peculiare decorso clinico, in una donna di 51 aa alla quale è stata riscontrata, dapprima ecograficamente e quindi mediante TAC, una lesione espansiva solida di 70 mm di diametro in sede addominale al di sotto del mesocolon trasverso. Il tentativo di exeresi della neoformazione non è stato portato a termine per l'insorgenza di grave sanguinamento associato ad emoperitoneo e shock emorragico; pertanto, è stato effettuato solo prelievo per esame istologico che ha permesso di porre diagnosi di MC varietà plasmocitaria pura con amiloidosi di tipo AA. La paziente ha, quindi, iniziato terapia immunosoppressiva e durante il trattamento ha sviluppato un grave quadro di sindrome nefrosica imputabile ad amiloidosi renale ed una insufficienza renale rapidamente progressiva che ha reso necessario l'inizio del trattamento dialitico. Questo tipo di progressione della malattia è inusuale.

*PAROLE CHIAVE: Malattia di Castelman, Amiloidosi renale, Sindrome nefrosica*

## Castelman's disease and secondary amyloidosis: case report

*Castelman's disease (CD) is a non-malignant lymphoproliferative disorder. Its etiology is still unknown. There are two forms of CD: a local form involving deep lymphnodes and a systemic one involving superficial lymphnodes. The localized form has a good prognosis while the systemic disease has an aggressive clinical course. There are two histologic subtypes: a hyaline vascular variant (80-90% of cases) and a plasma cell variant (10-20% of cases). Systemic AA amyloidosis may complicate CD and nephrotic syndrome secondary to renal amyloidosis has been reported in very few cases. This report describes a case of CD with a peculiar clinical course. CD was diagnosed in a 51-year-old Caucasian woman by abdominal ultrasonography and CT scan. A 7 x 8 cm solid mesenteric mass was observed. We attempted surgical excision but only biopsy was performed due to heavy bleeding and hemorrhagic shock. Microscope examination of the specimen allowed the diagnosis of plasma cell type CD and secondary AA amyloidosis. Immunosuppressive therapy was started. During this treatment our patient developed severe nephrotic syndrome and acute renal failure. This type of clinical progression of the disease is unusual. (Giorn It Nefrol 2000; 17: 299-303)*

*KEY WORDS: Castelman's disease, Renal amyloidosis, Nephrotic syndrome*