

NADİR GÖRÜLEN LENF NODU HASTALIĞI: CASTLEMAN HASTALIĞI

Can ÜLMAN*, Erdal AKYER**, Hatice TÜRKER*, Ergun KARAHALLI*, Ebru SULU*.

* SSK Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Kalp Damar Cerrahisi Merkezi, İSTANBUL.

** SSK Göztepe Eğitim Hastanesi 3. Dahiliye Servisi Göztepe, İSTANBUL.

ÖZET

Dev lenf nodu hiperplazisi, anjiofoliküler lenfoid hiperplazi, lenf nodu hamartomu olarak da bilinen Castleman Hastalığı, etyolojisi tam olarak aydınlatılmayan, tüm vücutta bulunabilmekle beraber sıklıkla toraksta yerleşen reaktif aktif lenf nodu hiperplazisidir. Genellikle genç erişkinlerde görülür ve asemptomatik seyreder; lenf nodu büyük düzgün sınırlı, sıklıkla ön ve orta mediastende lokalizedir. Lokalize olan tipin tedavisi cerrahidir. Bu özellikleri taşıyan olgumuzun nadir olması nedeniyle yayınıyoruz.

Anahtar Kelimeler: Castleman Hastalığı, dev lenf nodu hiperplazisi.

(Solunum 2002;4:255-258)

SUMMARY

CASTLEMAN DISEASE, HYPERPLASIA OF GIANT LYMPH NODE

The Castleman Disease, which is etiologically unknown, is also defined as lymph node hamartoma or angiofollicular lymphoid hyperplasia. This hyperplasia of reactive lymph node is frequently placed in the thorax, however it may also be found at the whole lymphoid tissue. Castleman Disease is mostly observed at young adults. The disease is asymptomatic; the lymph node is in giant size, with smooth borders and often localized at the anterior and middle mediastinum and treatment is surgical.

Keywords: Castleman Disease , hyperplasia of giant lymph node.

(Solunum 2002;4:255-258)

GİRİŞ

Hilusta yer alan lezyonlar, standart göğüs grafilerinde hiler dansitede artış, anormal kontur ya da hiler genişlemeler ile kendini gösterir, ancak küçük lezyonları normal varyasyonlardan ayırmak zordur. Bilgisayarlı tomografi (BT) ile göğüs grafilerinde görülmeyen lezyonlar görülebilir.

Unilateral hiler genişlemeler, parankimal, plevral yada mediastinal hastalıklar ile beraber olabilir. Özellikle hiler genişlemeler arasında; intrabronşiyal neoplazmalar, metastatik lenfadenopati, lenfomalar, lösemiler, Castleman hastalığı, enfektif lenfadenopatiler, sarkoidoz, vasküler patolojiler, pulmoner emboliler,

süperiyor hilus genişlemesi, bronkojenik kist, teratom, timoma, aort anevrizması, konjenital kalp hastalıkları sayılabilir (1).

Hiler genişlemelerde en önemli basamak lezyonun vasküler olup olmadığına karar vermektir. Günümüzde kontrastlı toraks BT ve MR, lezyonun vasküler olup olmadığına karar vermekte oldukça yardımcıdır. Vasküler lezyonlar arasında; pulmoner arter anevrizması, pulmoner stenoza bağlı post stenotik lezyonlar, dilate azigos ven, perikardın yokluğuna bağlı atrial dilatasyon, aort anevrizmasının hilusa herniyasyonu bulunabilir ve bu lezyonlar anjiyografi ile doğrulanabilir (2 ,3).

Vasküler olmayan lezyonlarda; klinik tanı, bronkoskopi,

Yazışma Adresi: Dr. Hatice TÜRKER. SSK Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Kalp Damar Cerrahisi Merkezi

C Blok 19. servis Kat 4 Maltepe, İSTANBUL.

ekstratorasik biyopsi, mediastinoskopi, intratorasik biyopsi izlenecek yollardır. Bronkojenik karsinomlar hiler genişlemenin en sık nedenidir, septomatik seyrederek, orta yaşlı ve sigara içenlerde daha sıktır, servikal lenfadenopati ve vena kava obstrüksiyonu ile beraber olabilir. Tümör dışında tüberküloz, fungal, enfeksiyöz nedenlerle de hiler adenopati görülebilir. Bronkoskopik, bakteriyolojik, serolojik çalışmalar bu hastalıkların ayırıcı tanısında yardımcı olur. Bronkoskop, nonvasküler hilus genişlemesi olan, fonksiyonel ya da radyografik olarak bronş obstrüksiyonu bulunan patolojilerin gösterilmesi için yapılır. Transbronşiyal ve transmukozal biyopsi alınarak karsinomlar, adenomlar, lenfomalar, sarkoidoz ve infektif ajanların tanısı konulabilir. Bronkoskopinin ulaşamadığı yerlerde ise BT eşliğinde iğne biyopsisi mediastinostomi ve torakotomi ile tanıya varılır (4). Castleman Hastalığı birçok sinonimleri olan (dev lenf nodu hiperplazisi, angiofoliküler lenf nodu hiperplazisi) nadir görülen lenf nodu hiperplazisidir, mediastende görülmekle beraber extra nodal dokularda da bulunabilir. Etyolojisi kesin olarak bilinmemekle beraber bir antijene karşı kronik inflamatuvar cevap olarak düşünülmektedir.

Nadir görülen bir hastalık olması nedeniyle literatürün ışığı altında tartışmak istedik.

Olgu

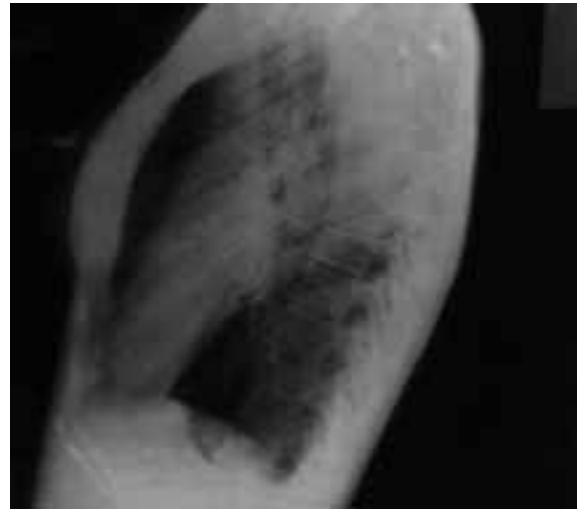
26 yaşında kadın hasta. Herhangi bir yakınması olmayan hasta sağlık kontrolü sırasında çekilen akciğer grafisinde sol hiler lezyon görülmesi üzerine yatırılmıştır. Özgeçmiş ve soy geçmişi özelliği yok.

Fizik muayenede, tüm sistem muayeneleri normal bulundu. Laboratuvar tetkiklerinde, hemogram, idrar analizi ve diğer biyokimyasal testler normal sınırlarda idi. Ekinokok İHA testi negatif bulundu, Anti HIV (-), Anti HCV (-), HBs Ag (-), elektrokardiyografi ve ekokardiyografisi, solunum fonksiyon testleri normal bulundu.

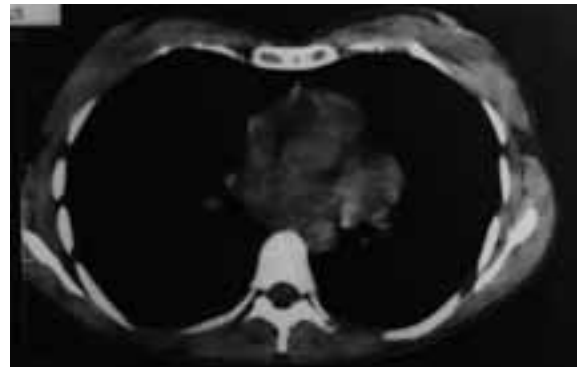
Radyolojik incelemelerde; akciğer grafisinde, sol hiler bölgede 3-4 cm çaplı homojen, düzgün sınırlı, yuvarlak opasite mevcuttu (Resim 1), lateral grafide lezyon orta mediastende lokalize idi (Resim 2). Akciğer BT'sinde sol sub hiler bölgede, kalp ile sınırı net ayırt edilemeyen 3 cm çaplı yumuşak doku kitlesi görüldü (Resim 3), toraks MR tetkikinde de BT'ye ek olarak; solid yapıda sub hiler lezyon dışında patoloji saptanmadı (Resim 4).



Resim 1: Solda hiler opasite izlenmektedir.



Resim 2: Orta mediastende lokalize lezyon.



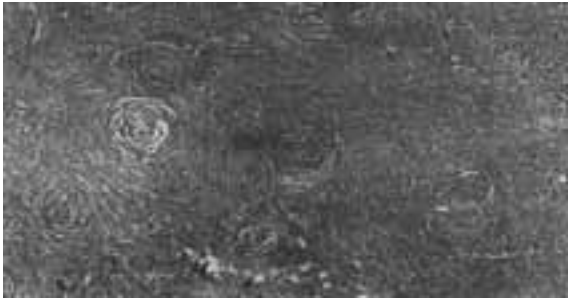
Resim 3: Konvansiyonel toraks BT'de sol subhiler bölgede, kalp ile sınırları net ayrılmayan 3 cm çaplı yumuşak doku kitlesi.



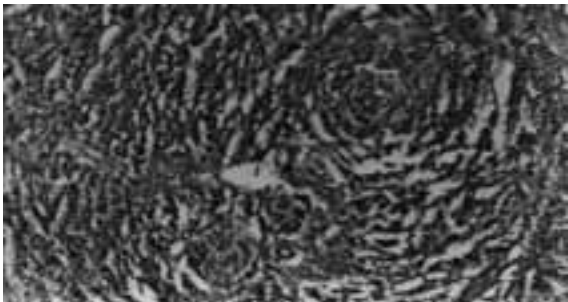
Resim 4: Toraks MR'da solda solid yapıda subhiler lezyon.

Hastaya yapılan bronkoskopik incelemede bilateral kapillerite artışı ve sol ana bronş distalinde hafif mukozal düzensizlik görüldü. Transbronşiyal biyopsinin patolojik incelemesinde tanı konulamayan hastaya diagnostik torakotomi uygulandı. Torakotomi ile parankime yapışık 3 cm çaplı hiler bölgede görülen lenfadenopati ekstirpe edildi. Patolojik tanı: Hyalinize tip Castleman hastalığı (Resim 5, 6).

Torakotomi ile tanı ve tedavisi yapılan hasta iyileşme ile eksterne edildi. Hasta hala takibimiz altında olup, solunum yakınması yoktur.



Resim 5: HLE boyama x 40 büyütme. Hyalinize tip Castleman Hastalığı.



Resim 6: HLE boyama x 200 büyütme. Hyalinize tip Castleman Hastalığı.

TARTIŞMA

Castleman hastalığı seyrek görülen reaktif lenfoid hiperplazidir. Olgumuzun nadir görülmesi nedeniyle literatür bilgisi altında tartışmak istedik. Sıklıkla orta mediastende lokalize olan Castleman hastalığı (bizim olgumuzda da görüldüğü gibi) nadir olarakta beraber akciğeri de kapsayan birçok ekstra nodal dokularda da bulunabilir (5). Etiyolojisi net olarak bilinmemekle beraber bilinmeyen bir antijene karşı kronik inflamatuvar cevap olabileceği düşünülmektedir (5). Olgumuzun hiçbir yakınması yokken iş taramasında tespit edilmesi; özgeçmişinde de bir özellik bulunamaması etyolojisinin literatürlerde olduğu gibi idiyomatik olabileceğini düşündürmüştür. Castleman hastalığı; bildirilen vakalarda, mediastende ve akciğerde soliter, sınırları düzgün, yumuşak yüzeyi düz, gri kırmızı renkte nodül şeklinde gözlenmiştir (6,7). Olgumuzda da benzer şekilde torakotomi sonucundaki mediastinal kitlenin sınırları düzgün, kırmızı renkte, lenf bezi olduğu anlaşılmıştır. Castleman hastalığı histolojik olarak hyalen- vasküler, plazma hücreli, mikst olmak üzere 3 tipi vardır. En sık görüleni hyalen tipidir, malign lenfoma ve timoma ile karışabilmektedir. Bizim olgumuzda hyalinize tip Castleman hastalığı olarak rapor edilmiştir. Vakamızın karışabileceği Hodgkin Lenfoma, timoma hastalıkları ile ayırıcı tanısında istenebilecek kemik iliği biyopsisi ve poliklonal gammapati tetkikleri klinik olarak uyumlu düşülmediği için yapılmamıştır. Ayrıca vakamızda hyalinize tipin karakteristik özelliği olan küçük atrofik germinal merkezler içermesi, küçük hyalinize veziküller tarafından penatrasyonunun gözlenmesi Castleman tanısı kuvvetlendirmiştir. Hyalinize tipte ek olarak germinal merkezlerin etrafında küçük lenfositlerin konsantrik halkalar oluşturduğu zonlar bulunur ve bu görünüm soğan zarına benzetilir. Olgumuzun histopatolojik incelemesinde bu özellikler net biçimde görülmüştür. Plazma hücreli tipi Castleman Hastalığı'nın yaklaşık %10'unu oluşturur ve hiperplastik germinal merkez ve interfoliküler plazma hücreleriyle karakterizedir, genellikle lenf nodlarını tutar akciğerleri tutmaz. Mikst tip ise bu iki tipin özelliklerini gösterir (6).

Castleman hastalığı klinik olarak, lokalize veya multisentrik tutulum gösterir. Lokalize tip genç ve erişkinlerde mediastinel opasite şeklindedir. Her iki cinsi eşit tutar. Lokalize tip genellikle asemptomatik olup rutin çekilen akciğer grafilerinde görülür. Olgumuzda da lokalize tip, asemptomatik olarak iş taramasında ortaya çıkmıştır. Tedavisi cerrahi olup tam iyileşme sağlanır. Büyüklüğü değişmeden yıllarca

kalabilir Olgumuzda lokazie hiler kitle olması tanı amaçlı girişimsel cerrahide torakotomiye göre daha invaziv olan video eşliğinde torakoskopi (VATS) yapılabilirdi ancak teknik yetersizlik nedeniyle tanı için torakotomi seçilmiştir. Multisentrik tip, hyalinize tipin aksine sistemik olarak semptom verir. Akciğer ve mediastenden daha çok periferik lenf nodlarında görülür (7). Histolojik olarak multisentrik Castleman Hastalığı plazma hücreli veya mikst tip özelliklerini taşır. Multiple miyelom, Kaposi Sarkomu, B hücreli lenfomalarla birlikte görülebilir (8). Multisentrik tipte interlökin (IL)6, IL 10'un disregülasyonunun bulunduğunu gösterilmiştir (9). Tedavisinde de sistemik kemoterapi ve/veya steroid ile semptomlarda azalma ve kaybolma görülür.Son yıllarda interferon alfa kullanımı tedavide önerilmektedir (10).

KAYNAKLAR

1. Lillington A. G. Unilateral hilar enlargement. In: Lillington A.G, eds.A diagnostic approach to chest diseases. 3 rd ed.London,Williams and Wilkins 1987;274-282.
2. Stanley Dc,Cho SR et al:Pulmonary arteriography in patients with hilar or mediastinal masses and lung scans suggesting pulmonary embolism. South Med J 1981;74:960.
3. Gerald W, Kostianovsky M, Rosia J: Development of vascular neoplasia in Castleman's disease:report of seven cases, Am J Pathol 1998;14:603-614.
4. Hirleman MT, Yiu-Chiu VS et al: The resectability of primary lung carcinomas: a diagnostic staging rewiev. CT 4:146,1998.
5. Firzera G: Castleman's disease and related disorders. Semin Diagn Pathpl 1988;5:346-364.
6. Keller AR, Hochholzer L, Castleman B: Hyaline-vascular and plasma cell types of gaint lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations, Cancer 1972;29:670-683.
7. Frizzera G, Banks PM, Masserelli G, et al: A Systemic lymphoproliferative disorder with morphologic features of Castleman's disease, AM J Surg Pathol 1983;7:211,291,.
8. Chen KTK: Multicentric Castleman's disease and Kaposi's sarcoma, Am J Surg Pathol 1984;8:287-293.
9. Kim JE, Kim CJ, Park IA, Kim WH, Seo JW, Jang JJ, Kim CW, Chi JG, Kim YI, Ham EK: Disregulation of IL6 and IL10 in multicentric type of Castleman's Disease. Department of Pathology, Seoul National University College of Medicine Korea, J Korea Med Sci2000;15:393-398.
10. Maloisel F, Anders E, Campos F, Operea C, Deslanders M, Randriamahazaka R, Kurtz JE, Kounarianou A, Dufour P (Is there a place for interferon alpha treatment strategy of multicentric Castleman's disease ?) Rev Med Interne, 2000;21:435-438.