

Dev Lenf Nodu Hiperplazisi: Castleman Hastalığı (Bir Olgu Nedeniyle)

Ufuk Çobanoğlu*, Hatice Özusan Kırgın*, Gamze Uğurluer**

Özet

Castleman Hastalığı nadir görülen benign bir hastalıktır. Castleman Hastalığı, etyolojisi tam olarak aydınlatılamayan, tüm vücutta bulunabilmekle beraber sıklıkla toraksta yerleşen reaktif aktif lenf nodu hiperplazisidir. Sıklıkla ön ve orta mediastende lokalizedir. Hiyalen vasküler ve plazmasellüler olmak üzere iki histolojik tipi tanımlanmıştır.

PA akciğer grafisinde rastlantısal olarak farkedilen ve tanısı torakotomi ile alınan dokunun histopatolojik incelemesi ile konulmuş bir olguyu literatür bilgileri ışığında sunduk.

Anahtar kelimeler: Castleman hastalığı, mediastinal kitle, tedavi

Castleman hastalığı ilk kez 1956 yılında Castleman tarafından tanımlanan, genellikle mediastende lokalize, hiyalen vasküler ve plazmasellüler olmak üzere iki histolojik tipi tanımlanmış nadir görülen bir hastalıktır (1-4).

Hastalık, olguların % 70'den fazlasında toraks içinde mediasten veya hilusta yerleşmekle birlikte daha az sıklıkla boyun, pelvis, plevra, kas, retroperitoneal bölge, batın ve aksiller bölgede de lokalize olabilir (2-4).

Hiyalen vasküler tip daha sık görülür; genellikle mediastende lokalizedir ve asemptomatik seyredir. Plazmasellüler tip ise daha seyrek görülür; hiyalen tipin aksine ateş, halsizlik, kilo kaybı görülebilir. Anemi, lökopeni, hipoalbuminemi, poliklonal hipergamaglobulinemi saptanabilir (2-4).

Timoma, lenfoma, tüberküloz, sarkoidoz ve malign lezyonlar ayırıcı tanıda ön planda düşünülmesi gereken hastalıklardır (3, 4).

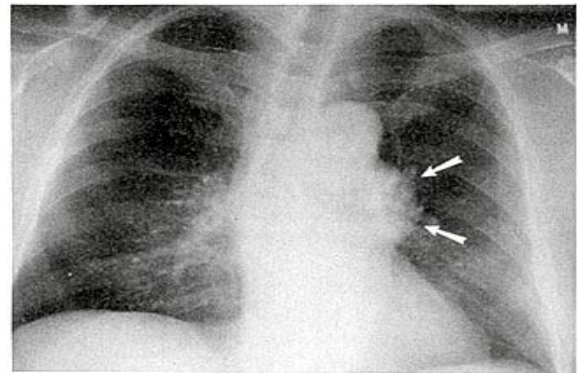
Bu yazıda toraks içi lokalizasyon gösteren Castleman Hastalığı tanımlı bir olgu sunulmuş ve tartışılmıştır.

Olgu

22 yaşında erkek hasta, son iki aydır başlayan öksürük, balgam ve eforla gelen nefes darlığı şikayeti ile başvurduğu bir sağlık merkezinde

çekilen akciğer grafisinde sol hiler bölgede lezyon görülmesi üzerine kliniğimize sevk edildi. 15 yıldır sigara kullanma öyküsü olan hastanın soy geçmişinde bir özellik yoktu.

Fizik muayenede; ateş: 37 oC, nabız: 90/dak, kan basıncı: 120/80 mmHg, solunum sayısı: 16/dak idi. Oskültasyonda bilateral alt zonlarda seyrek ronküsler duyuluyordu. Laboratuvar tetkiklerinde, hemogram, idrar analizi ve diğer biyokimyasal testler normal sınırlarda idi. Ekinokok IHA testi negatif bulundu, Anti HIV (-), Anti HCV (-), HBs Ag (-), elektrokardiyografi ve ekokardiyografisi, solunum fonksiyon testleri normal bulundu.



Resim 1: Sol hiler bölgede kitle imajı

PA akciğer grafisinde sol hiler bölgede düzgün sınırlı homojen gölgelenme mevcuttu (Resim 1). Toraks BT'de sol hiler yerleşimli, solid kitle saptandı (Resim 2). Bronkoskopik incelemede

*YYÜ Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi AD. Van

**YYÜ Tıp Fakültesi Radyasyon Onkolojisi Ad. Van

Yazışma Adresi: Yrd. Doç. Dr. Ufuk ÇOBANOĞLU
YYÜ Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi AD. Van

endobronşiyal sistem normal olarak değerlendirildi.



Resim 2: Tomografide sol hiler bölgede solid lezyon

Hastaya hiler kitle etyolojisini araştırmak amacıyla frozen eşliğinde sol torakotomi uygulandı. Torakotomide mediastende sol üst lob komşuluğunda, parakardiyal bölgede gri-kırmızı renkte, 5x7 cm boyutlarında kitle saptandı (Resim-3).

Frozen incelemesinin sonucu benign lezyon olarak bildirildi. Kitle çıkartıldı. Patolojik inceleme sonucu hyalen vasküler tip Castleman Hastalığı olarak rapor edildi (Resim-4). Torakotomi ile tanı ve tedavisi yapılan hasta iyileşme ile taburcu edildi. Hasta hala takibimiz altında olup, solunum yakınması yoktur.



Resim 3: Torakotomi ile çıkarılan lenf nodu

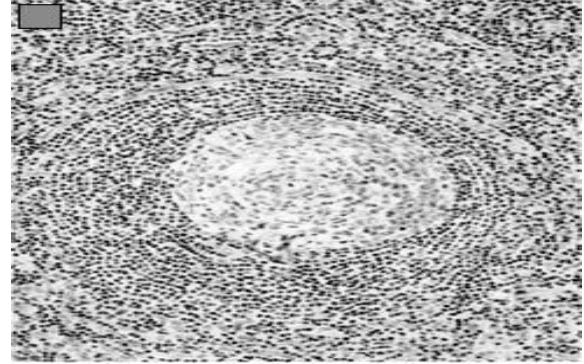
Tartışma

İlk kez 1956 yılında, lokalize mediastinal kitleli bir hastada tanımlanan Castleman hastalığı anjiofoliküler lenf nodu hiperplazisi, giant lenf nodu hiperplazisi, lenf nodu hamartomasi, benign giant lenfoma olarak da bilinmekte olup, atipik lenfoproliferatif hastalık grubundadır (5,6).

Hastalık farklı şekillerde gruplandırılmaktadır. Lokalizasyon açısından bir bölgeyi (unicentric) veya birden fazla bölgeyi (multicentric) tutabilir.

Birden fazla bölgeyi tutan olgular artmış malign hastalık gelişimi riskine sahiptirler (4).

Multisentrik (generalize) formda ortalama yaş 56 olup, ortalama yaşam süresi 26 ay ve mortalite %50' dir. Cerrahi endike değildir. Bunlarda multipl miyeloma, B hücre neoplazmaları, kaposi sarkomu riski yüksektir. Yalnızca kemoterapi ve/veya steroid tedavisi ile semptomların azaltılması sağlanır. Son yıllarda interferon alfa kullanımı tedavide önerilmektedir (7). Lokalize formda ortalama yaş 23 olup, premalign potansiyel nadirdir. Beş yıllık yaşam süresi %100'dür. Cerrahi ile kalıcı bir kür sağlanır ve sistemik semptomların kaybolduğu görülür (1, 2). Bizim olgumuzda literatürle uyumlu olarak lokalize formda görülen yaş sınırları içerisinde idi ve uygulanan cerrahi girişim ile sağaltım sağlandı.



Resim 4: Germinal follikülde hyalinize vasküler proliferasyon ve çevresinde onion skin görünümünde konsantrik lenfosit dizelenmesi (H&E x 100)

Castleman hastalığı; bildirilen vakalarda, mediastende ve akciğerde soliter, sınırları düzgün, yumuşak yüzeyi düz, gri kırmızı renkte nodül şeklinde gözlenmiştir (8, 9).

Olgumuzda da benzer şekilde torakotomi sonucundaki mediastinal kitlenin sınırları düzgün, kırmızı renkte, lenf bezi olduğu anlaşılmıştır.

Keller ve ark.ları tarafından hyalen vasküler ve plazmasellüler olmak üzere iki histolojik tipi tanımlanmıştır (8). Hyalen vasküler tip atrofik germinal merkezle karakterize olup; bu merkezde foliküler hücreler azalır, dendritik retikulum hücreleri ise artar. İnterfoliküler kapiller proliferasyon ve hyalen materyal depolanması olur. Plazmasellüler tipe ise; hiperplastik germinal merkez vardır. İnterfoliküler zon matür plazma hücreleri, geniş foliküller ve az vasküler stroma ile karakterizedir. Hyalen vasküler tip plazmasellüler tipe göre 10 kat daha sık görülür; genellikle mediastende lokalize (%52) olup, boyun, aksilla, retroperitoneal bölge, mezenter ve pelvis yerleşimli de olabilmektedir (10).

Hastamızda materyalin patolojik incelenmesi sonucu hiyalen vasküler tip olarak rapor edilmiştir.

Hiyalen vasküler tipin tedavisinde ilk seçenek komplet rezeksiyondur. Cerrahiye yanıt oldukça iyi olup, 5 yıllık yaşam süresi %100 dür. Hiyalen vasküler tipin unifokal tipinde nadir de olsa malignite gelişme olasılığı vardır (8, 10). Tam rezeke edilemeyen veya rezeksiyona uygun olmayan olgularda tek başına radyoterapi veya radyoterapi ile birlikte steroid tedavisi önerilmekte olup, bu tedavi ile iyi sonuç bildirilen çalışmalar da mevcuttur. Radyoterapi kitlenin boyutlarında ve hematolojik anormalliklerin düzelmesinde sınırlı etkiye sahiptir (11). Olgumuzda mediastende tek adet lenf nodu olması nedeniyle komplet rezeksiyon uygulandı.

Castleman hastalığı diğer mediastinal kitle yapan otoimmün ve neoplastik hastalıklardan ayırt edilmelidir. Foliküler lenfoma, kaposi sarkomu, AIDS Castleman hastalığını en çok taklit eden hastalıklardır (2). Kesin tanı için histopatolojik tanı gereklidir. Ayırıcı tanıdaki zorluklardan dolayı genellikle hastalara torakotomi planlanır (11).

Sonuç olarak, Castleman Hastalığı nadir görülen bir hastalıktır. Özellikle hiyalen vasküler tipi, asemptomatik seyretmesi ve rastlantısal olarak akciğer filminde saptanması nedeniyle ayırıcı tanısı zor olan bir hastalıktır. Hastalık sıklıkla mediasten veya hilusta lokalize kitle ile karşımıza çıkar. Mediasten ve hiler kitlelerin ayırıcı tanısında bu hastalık da düşünülmelidir Bu hastalarda hem tanının konması, hem de tedavisi için torakotomi önerilmektedir.

Giant Lymph Node Hyperplasia: Castleman's Disease (A Report of One Case)

Abstract

Castleman Disease is a rare benign disease. The Castleman Disease, which is etiologically unknown, this hyperplasia of reactive lymph node is frequently placed in the thorax, however it may also be found at the whole lymphoid tissue. It is usually located to anterior and middle mediastinum. It is seen rarely with two histologic types as hyalen vascular and plasmacellüler.

A case of Castleman's disease determined by a plain chest radiography and diagnosed by hystologic examination of specimen after toracotomy in the view of the literature.

Key words: *Castleman's disease, mediastinal mass, treatment*

Kaynaklar

1. Blankenship ME, Rowlett J, Timby CJW, et al. Giant lenf node hyperplasia (Castleman's disease) presenting with chylous plevral effusion. *Chest*. 1997; 112:1132-3.
2. Jemi Olak. Benign lymph node disease involving the mediastinum. In: *General thoracic surgery*. 5.th. ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2000:2254-5.
3. Dural K, Ulaşan N, Yıldırım E, Ulan S. Castleman hastalıklı bir olgu. eds. Özyardımcı N. 25.yıl Akciğer günleri kongre kitabı. 6 -10 Mayıs 2000 Bursa / Türkiye 2000:267-71.
4. Bowne WB, Lewis JJ, Filippa DA et al. The management of unicentric and multicentric Castleman's Disease. A report of 16 cases and a review of the literature. *Cancer*. 1999; 85: 706-17.
5. Giuseppe GP, Kevin ES. Lymphoproliferative and hematologic diseases involving the lung. In: Fishman AP, Elias JA, Fishman JA, Grippi MA, Kaiser LR, Senior R; (eds). *Fisman's pulmonary diseases and disorders*. 3.th ed. Newyork; Mc Grow-Hill; 1998:1861-79.
6. Demircan S, Kuzucu A, Taştepe I. Atipik lokalizasyonlu bir Castleman hastalığı olgusu. *Solunum hastalıkları dergisi*. 1995; 6: 273-7.
7. Maloisel F, Anders E, Campos F, et al. Is there a place for interferon alpha treatment strategy of multicentric Castleman's disease? *Rev Med interne*, 2000;21:435-8.
8. Keller AR, Hocholzer L, Castleman B. Hyaline vascular and plasma cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer* 1972; 29: 670-82.
9. 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.
10. Somdas MA, Ketenci I, Bicer S et al. Castleman's Disease as an unusual neck mass: Case report. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2004; 113: 459-61.
11. Smith RM, Dubinett SM, Grudka K, et al. Clinical conference on management dilemmas young woman with a 10 cm chest mass. *Chest*. 1998; 114: 295-306.