

Castleman Hastalığı: Olgu Sunumu

Serap Ket*, Tülay Özdemir*, Candan Öğüş*, Aykut Çilli*

* Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

ÖZET

Castleman hastalığı genellikle mediastende lokalize, hiyalen vasküler ve plazmasellüler olmak üzere iki histolojik tipi tanımlanmış, nadir görülen, çoğunlukla asemptomatik seyirli olmakla birlikte, değişik semptomların da eşlik ettiği bir hastalıktır. Biz akut bronşit semptomları ile başvuran ve PA akciğer grafisinde rastlantısal olarak farkedilen ve tanısı torakotomi ile alınan dokunun histopatolojik incelemesi ile konulmuş bir olguyu literatür bilgileri ışığında sunduk.

Akciğer Arşivi: 2003; 4: 107-109

Anahtar Kelimeler: Castleman hastalığı, anjiyofoliküler lenf nodu hiperplazisi, mediastinal kitle

SUMMARY

Castleman's Disease: A Case Report

Castleman's disease is generally localized in mediastinum. It is seen rarely with two histologic types as hyalen vascular and plasmacellüler. Castleman's disease is rare and can be present with a variety of symptoms or asymptomatic. 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.

Archives of Pulmonary: 2003; 4: 107-109

Key Words: Castleman's disease, angiofollikular lymph node hyperplasia, mediastinal mass

Giriş

Castleman hastalığı ilk kez 1954 yılında Castleman tarafından tanımlanan, genellikle mediastende lokalize, hiyalen vasküler ve plazmasellüler olmak üzere iki histolojik tipi tanımlanmış nadir görülen bir hastalıktır (1-3). Hiyalen vasküler tip daha sık görülür; genellikle mediastende lokalizedir ve asemptomatik seyrederek. Plazmasellüler tip ise daha seyrek görülür; hiyalen tipin aksine ateş, halsizlik, kilo kaybı görülebilir. Anemi, lökopeni, hipalbuminemi, poliklonal hipergamaglobulinemi saptanabilir (1-4). Ayırıcı tanısının zor olması nedeniyle, mediastinal kitlesi olan olgularda akla gelmelidir. Biz torakotomi sonrası tanısı konulan hiyalen vasküler tip Castleman hastalıklı bir olgu sunduk.

Olgu

Otuz iki yaşında kadın hasta kliniğimize beş gün önce başlayan kuru öksürük, giderek artan efor

dispnesi ve hırıltılı solunum yakınmaları ile başvurdu. Sigara alışkanlığı ve ilaç kullanımı öyküsü yoktu.

Fizik muayenede; ateş: 36 °C, nabız: 84/dak, kan basıncı: 110/70 mmHg, solunum sayısı: 18/dak idi. Sırtta sağ skapula altından itibaren bazalde seyrek ronküsler duyuluyordu.

Laboratuvar incelemesinde; Hb: 13,4 gr/dl, BK: 6880/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı: 1 mm/saat idi. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal saptandı. Solunum fonksiyon testinde FEV₁: 2.72 L (beklenenin %82'si), FVC: 3.14 L (beklenenin %93'ü) idi. PA akciğer grafisinde sağ hiler bölgede düzgün sınırlı, etrafında spiküler uzanımı olmayan homojen gölgelenme mevcuttu (Resim 1). Toraks BT'de sağ hiler yerleşimli, 55x45x47 mm boyutunda, içinde punktat kalsifikasyon olan heterojen solid kitle ve patolojik boyutlarda olmayan çok sayıda mediastinal ve hiler lenf nodları saptandı (Resim 2). Üst batın ultrasonografisi normaldi. Fiberoptik bronkoskopide tüm bronş sisteminde mukoza hiperemik ve sağ üst ana bronş ayırımı hafif genişlemiş idi.

Hastaya hiler kitle etyolojisini araştırmak amacıyla frozen eşliğinde sağ torakotomi uygulandı. Sağ pulmoner artere komşu lastik kıvamlı, vasküler ya-

Yazışma Adresi: Dr. Serap Ket
Meltem mahallesi Kartal sitesi C Blok 7-28 Antalya
Telefon: 0 242 2375647, 0 535 9419287
Faks: 0 242 2274490, E-mail: drserapket@mynet.com

pidan zengin olan kitle ile çok sayıda olmasından dolayı yalnızca 5 ve 11 no'lu lenf nodları disseke edildi. Frozen inceleme benign olarak yorumlandı. Histopatolojik olarak "hiyalen vasküler tip anjiofoliküler lenf nodu hiperplazisi" saptanan hastaya Castleman hastalığı tanısı konuldu. Radyoterapi önerilen, ancak kabul etmeyen hastanın 3 ,6 ve 9 ay sonraki kontrollerinde kitle boyutu ve özellikleri açısından herhangi bir değişiklik saptanmadı.

Tartışma

İlk kez 1956 yılında, lokalize mediastinal kitleli bir hastada tanımlanan Castleman hastalığı anjiofoliküler lenf nodu hiperplazisi, giant lenf nodu hiperplazisi, lenf nodu hamartoması, benign giant lenfoma olarak da bilinmekte olup, atipik lenfoproliferatif hastalık grubundadır (2,5,6). Etiyolojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte, immün değişim ile ilişkili olduğu düşünülmektedir (2,7). Patogeneizde interlökin 6'nın aşırı yapımının önemli rol oynadığı ileri sürülmüştür (2,7,8).

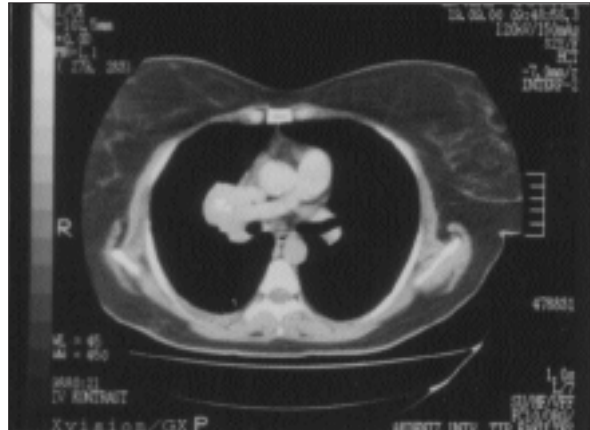
Hastalığın lokalize ve multisentrik olmak üzere iki formu vardır. Lokalize formda ortalama yaş 23 olup, premalign potansiyel nadirdir. Beş yıllık yaşam süresi %100'dür. Cerrahi ile kalıcı bir kür sağlanır ve sistemik semptomların kaybolduğu görülmür. Multisentrik (generalize) formda ise ortalama yaş 56 olup, premalign potansiyel siktir; 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



Resim 1. Sağ hiler bölgede düzgün sınırlı kitle.

semptomların azaltılması sağlanır (1,2,5,8).

Keller ve ark.ları tarafından hiyalen vasküler ve plazmasellüler olmak üzere iki histolojik tipi tanımlanmıştır (1,2). Her iki alt grubu içeren mikst formları da bildirilmiştir (5). Hiyalen vasküler tip atrofik germinal merkezle karakterize olup; bu merkezde foliküler hücreler azalır, dendritik retikulum hücreleri ise artar. İnterfoliküler kapiller proliferasyon ve hiyalen materyal depolanması olur. Plazmasellüler tipe ise; hiperplastik germinal merkez vardır. İnterfoliküler zon matür plazma hücreleri, geniş foliküller ve az vasküler stroma ile karakterizedir. Hiyalen 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 (1,6,8). Hiyalen vasküler tip çoğunlukla asemptomatik seyredir. Ancak bazen lenf nodu basısına bağlı olarak ağrı gelişebilir. Hastamızda ise belirgin bir klinik bulgu yoktu. Akut bronşit kliniği ile başvuran hastada rutin çekilen PA akciğer filminde lezyon farkedildi. Hiyalen vasküler tipin özelliğine uygun olarak lezyon mediastende idi. Plazmasellüler tip ise daha seyrek görülür; multisentrik formu daha siktir. Hiyalen tipin aksine ateş, halsizlik, kilo kaybı görülebilir. Anemi, lökopeni, hipoalbuminemi, poliklonal hipergamaglobulinemi saptanabilir. Akut inflamatuvar yanıtın klinik göstergeleri ile birlikte olduğu için plazmasellüler tipin hastalığın daha erken ve aktif bir evresi olduğu ; hiyalen vasküler tipin daha geç dönemi olduğu öne sürülmüştür (6). Hastamızda anemi, trombositopeni, sedimentasyon hızı yükselmesi gibi sistemik tutulumu düşündürecek laboratuvar bulguları yoktu.



Resim 2. Toraks BT'de punktat kalsifikasyon içeren sağ hiler kitle.

Castleman hastalığı diğer mediastinal kitle yapan otoimmün ve neoplastik hastalıklardan ayırt edilmelidir. Foliküler lenfoma, kaposi sarkomu, AIDS ve POEMS Castleman hastalığını en çok taklit eden hastalıklardır (2). Kesin tanı için histopatolojik tanı gereklidir. Ayırıcı tanıdaki zorluklardan dolayı genellikle hastalara torakotomi planlanır. Ancak iyi vaskülarize olan bir lezyon olduğu için operasyon sırasında aşırı kanama olabilir. Bunu önlemek için operasyon öncesinde embolizasyon önerilmektedir (7).

Malign dejenerasyon plazmasellüler alt grubun multisentrik formunda oldukça sık olup, tedavide sadece kemoterapi önerilmekle birlikte, steroid ile birlikte radyoterapi de verilebilmektedir. Ancak tedaviye yanıt farklı olarak bildirilmiştir (7). Bu nedenle prognoz da değişken ve genellikle kötüdür; ortalama yaşam süresi 26 aydır (1,2). Malignite gelişme riski nedeniyle sık takip önerilmektedir (4). Hiyalen vasküler tipin tedavisinde ise 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 (1,2,5,7). Tam rezekte 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 (6). Olgumuzda mediastende çok sayıda lenf nodu olması nedeniyle komplet rezeksiyon yapılamadı. Radyoterapi önerildi, ancak hasta kabul etmedi. Operasyondan sonraki 3,6 ve 9. aylarda yapılan kontrol toraks tomografilerinde kitlede ve lenf nodlarında anlamlı bir değişiklik saptanmadı.

Sonuç olarak; Castleman hastalığı, özellikle hiyalen vasküler tipi, asemptomatik seyretmesi ve rast-

lantısal olarak akciğer filminde saptanması nedeniyle ayırıcı tanısı zor olan bir hastalıktır. Bu yüzden mediastinal kitlesi olan olgularda herhangi bir semptom veya bulgu yok ise Castleman hastalığı akla gelmelidir. Bu hastalarda hem tanının konması, hem de tedavisi için torakotomi önerilmektedir.

Kaynaklar

1. Blankenship ME, Rowlett J, Timby CJW, et al. Giant lenf node hyperplasia (Castleman's disease) presenting with chylous pleural 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. Decamp MM, Swanson SJ, Sugarbaker DJ. Anterior mediastinal masses. *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 6.th ed. Stanford , Appleton and Lange 1996; 643-63.
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. 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.
8. Roberts JR, Kaiser LR . Acquired lesions of the mediastinum benign and malignant. In: Fishman AP, Elias JA , Grippi MA , Kaiser LR , Senior R; (eds). *Fishman's pulmonary diseases and disorders*. 3.th ed. Newyork;