

Atipik Lokalizasyonlu Bir Castleman Hastalığı Olgusu

Dr. Gökçen GÖKCAN (1), Dr. Çiğdem USUL AFŞAR (1), Dr. Cüneyt MÜDERRİSOĞLU (1),
Dr. Hayri POLAT (1), Dr. Hanife USTA (1), Şefika AKSOY (2), Zuhul GÜCİN (2)

ÖZET

Castleman hastalığı, nadir, değişik klinik ve morfolojik varyantlarla ortaya çıkan bir hastalıktır. Histolojik olarak, hiyalin vasküler (%90), plazma hücreli (%10) ve mikst tipleri tanımlanmıştır. 1/3 olguda ekstraintestinal lenf nodları tutulumu bildirilmiştir. Bu vakada tanı biopsi ile konulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Lenf hiperplazisi, Castleman hastalığı

SUMMARY

Castleman Disease

Castleman disease (CD) is arare, benign lymphoproliferative disorder with several clinical and morphologic variants associated with distinct outcomes. Histologically, hyaline vascular (HV type, % 90), plasma cell (PC type % 10) and mixed types were identified. 2/3 of the cases shows mediastinal and pulmonary involvement, 1/3 shows extramediallymph node and extra nodal involvement. This case was diagnosed by right axillary lymph node biopsy. Because of its unusuallocalization, we evaluated the literature and reported the case.

Keywords: Lymph node hyperplasia, Castleman's disease.

GİRİŞ

Castleman hastalığı; ilk kez 1956 yılında Benjamin Castleman tarafından tanımlanmış, 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 seyreder. Plazmasellüler tip ise daha seyrek görülür; hiyalen tipin aksine ateş, halsizlik ve kilo kaybı görülebilir. Anemi, lökopeni, hipalbuminemi, poliklonal hipergamaglobulinemi saptanabilir (1-4). Burada; aksiler lenf nodu biopsisi sonrası tanısı konulan hiyalen vasküler tip Castleman hastalıklı bir olgu sunmayı amaçladık.

OLGU

20 yaşında bayan hasta, son bir haftadır farketmediği sağ koltuk altında kitle şikayetiyle polikliniğimize başvurdu.

SB İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dahiliye Kliniği (1),

SB İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Genel Cerrahi (2),

SB İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü (3)

Yapılan fizik muayenede, sağ aksillada yaklaşık 1.5 * 1.5 cm boyutlarında ağrısız, düzgün sınırlı, immobil, iki adet lenfadenomegali dışında özellik saptanmadı. Kan sayımında WBC: 5000 i mm³, Hb: 12.4 g/dL ve PLT: 306/mm³ olup, saatlik sedimantasyon değeri 9 mm idi. Diğer biyokimyasal verilerde özellik saptanmadı. PA akciğer grafisinde özellik yoktu. Tüm batin ultrasonografisinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Sağ aksiller bölge ultrasonografisinde 25*8 mm ve 15*15 mm boyutlarında iki adet hipoekoik, düzgün sınırlı, yağ hilusu kaybolmuş lenfadenomegaliler izlendi. Bu bölgeden alınan eksizyone lenf nodu biopsisi sonucu hiyalen vasküler tip Castleman hastalığı ile uyumlu bulundu. 2 ay sonra poliklinik kontrolüne çağırılan hastada nüks saptanmadı. Hasta halen polikliniğimizden takiplidir.

TARTIŞMA

Castleman hastalığı, anjiyofoliküler lenf nodu hiperplazisi, giant lenf nodu hiperplazisi, lenf nodu hamartomasi, benign giant lenfoma olarak da bilinmekte olup, atipik lenfoproliferatif hastalık grubundandır (2,5,6). Et-

yolojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte, immün değişim ile ilişkili olduğu düşünülmektedir (2,7). Patogenezde IL-6'nın aşırı yapımının rol aldığı ileri sürülmektedir (2,7,8). Hastalığın lokalize ve multisentrik olmak üzere iki formu vardır. Lokalize formda ortalama yaş 23 olup, premalign potansiyel nadirdir. 5 yıllık yaşam süresi % 100'dür. Cerrahi ile kalıcı kür sağlanır ve sistemik semptomların kaybolduğu görülür. Olgumuz 20 yaşındaydı ve sistemik semptomları mevcut değildi. Multisentrik (generalize) formda ise ortalama yaş 56 olup, premalign potansiyel siktir; ortalama yaşam süresi 26 ay ve mortalite % 50'dir. Cerrahi endike değildir. Bunlarda Kaposi sarkomu, B hücre neoplazmaları, multipl miyeloma riski yüksektir. Yalnızca kemoterapi velveya steroid tedavisi ile semptomların azaltılması sağlanır (1,2,5,8).

Keller ve arkadaşları 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 merkezli e karakterize olup; bu merkezde foliküler hücreler azalır, dendritik retikulum hücreler ise artar. 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 olabilir (1,6,8). Hiyalen vasküler tip çoğunlukla asemptomatik seyreder. Ancak bazen lenf nodu basısına bağı olarak ağrı gelişebilir. Hastamızda ise belirgin bir klinik bulgu yoktu. Plazmasellüler tip ise daha seyrek görülür; multisentrik formu daha siktir. Hiyalen tipin aksine anemi, lökopeni, hipoalbuminemi, poliklonal hipergamaglobulinemi saptanabilir (6). Hastamızda anemi, trombositopeni, sedimentasyon hızı yükselmesi gibi sistemik tutulumu düşündürecek laboratuvar bulguları yoktu. Castleman hastalığını en çok taklit eden hastalıklar; foliküler lenfoma, Kaposi sarkomu, AIDS ve POEMS'tir (2). Kesin tanı için histopatolojik tanı gereklidir. Malign dejenerasyon, plazmasellüler alt grubun multisentrik formunda oldukça sık olup, tedavi de sadece kemoterapi önerilmekle birlikte, steroid ile beraber radyoterapi de verilebilmektedir (7). Bu nedenle prognoz da değişken ve genellikle kötüdür; ortalama yaşam süresi 26 aydır (1,2). Malignite gelişme riski nedeniyle sıkı 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 multifokal formunda nadir de olsa malignite gelişme olasılığı vardır (1,2,5,7). Tam rezekte edilmeyen veya rezeksiyona uygun olmayan olgularda tek başına radyoterapi veya radyoterapi ile birlikte steroid tedavisi önerilmekte olup, bu tedavi ile iyi sonuç bildirilen sonuçlar da mevcuttur. Radyoterapi, kitlenin boyutlarında ve

hematolojik anormalliklerin düzeltilmesinde sınırlı etkiye sahiptir (6). Olgumuzda 2 adet lokalize lenf nodu olması nedeniyle sadece komplet cerrahi rezeksiyon uygulandı.

Sonuç olarak; Castleman hastalığı, özellikle hiyalen vasküler tip, asemptomatik seyretmesi nedeniyle ayırıcı tanısı zor olan bir hastalıktır. Bu nedenle lenfadenomegalisi olan olgularda herhangi bir semptom ve bulgu yoksa Castleman hastalığı mutlaka akla gelmelidir.

KAYNAKLAR

1. **Blankenship ME, Rowlett J, Timby CJW et al.** Giant lenf no de hyperplasia (Castleman's disease) presenting with chylous plevral effusion. *Chest* 1997; 112: 1132-3.
2. **Jemi Olak.** Benign lymph no de disease involving the mediastinum. In: *General thoracic surgery*. 5 tlı ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2000: 2254-5.
3. **Dural K, Ulaşan N, Yıldırım E, Ulaş S.** Castleman hastalıklı bir olgu. 25. yıl Akciğer Günleri Kongre kitabı. 6-10 Mayıs 2000 Bursa i Türkiye 2000: 267-71.
4. **Becamp MM, Swanson SJ, Sugarbaker DJ.** *Gwenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 6th ed. Stanford, Appleton and Lange; 1996: 643-63.
5. **Giuseppe GP, Kevin ES.** Lymphoproliferative and hematologic disease involving the lung. In: *Fishman JA, Grippi MA, Kaiser LR, Senior R; (EDS). Fishman's pulmonary diseases and disorders*. 3th ed. New York; Mc Graw-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 che st 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 disease and disorders*. 3th ed. New York; Mc Graw-Hill; 1998: 1500-37.