
Castleman Hastalıklı Bir Olgu

Koray DURAL*, Serdar HAN*, Erkan YILDIRIM*, Neslihan G. ULAŞAN*, Ünsal HAN**

* Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göğüs Cerrahisi Kliniği,
** SSK Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, ANKARA

ÖZET

Castleman hastalığı, genellikle mediastende lokalize, ayırıcı tanısı zor yapılabilen, hiyalen vasküler (HV), plazmaselüler (PC) ve mikst olmak üzere 3 histolojik tipi tanımlanmış, nadir görülen bir hastalıktır. Düz akciğer grafsinde tesadüfen fark edilen ve tanısı torakotomi sonrası dokunun histolojik incelenmesi ile konulabilen Castleman hastalıklı bir olguyu, literatür bilgileri ışığında sunduk.

Anahtar Kelimeler: Castleman hastalığı, mediastinal kitle ayırıcı tanısı.

SUMMARY

A Case of Castleman's Disease

Castleman's disease is generally localized in mediastinum. Differential diagnosis is difficult to do. It is seen rarely with three histologic types as hyalen vascular (HV), plasmacellular (PC) and mixed. A case of Castleman's disease determined by a plain chest radiography and diagnosed by hystologic examination of the specimen after thoracotomy in the view of the literature.

Key Words: Castleman's disease, differential diagnosis of mediastinal masses.

Castleman hastalığı, ilk defa 1954 yılında Castleman tarafından tanımlanan nadir görülen bir hastalıktır (1,2). Üç histolojik tipi tanımlanmıştır (1). Hiyalen vasküler (HV) tip daha sık görülür ve lokalize hastalık şeklinde kendini gösterir. Hastalarda yavaş büyüyen bir kitle vardır. Tipik olarak asemptomatiktir (3,4). Plazmaselüler (PC) tip ise daha az sıklıkla görülür ve genellikle multisentriktir (5). Mikst tip ise patolojik açıdan son zamanlarda tarif edilmeye başlanılmıştır. Kilo kaybı, halsizlik, ateş gibi semptomlar ve anemi, lökopeni, poliklonal hipergamaglobulinemi gibi laboratuvar bulguları görülebilir. Bu

bulgular lezyonun rezeksiyonu sonrası sıklıkla kaybolur (2,3,6). Diğer neoplastik veya otoimmün hastalıklar, Castleman hastalığını taklit edebilir (7). HV tipte komplet cerrahi eksizyon, primer tedavidir; PC tipte ise kemoterapi gerekebilir (4,6,7). Biz torakotomi sonrası tanı konulan ve tedavisi sağlanan HV tip Castleman hastalıklı bir olgu sunduk.

OLGU SUNUMU

Dispepsi yakınmasıyla gastroenteroloji polikliniğine başvuran, 20 yaşında kadın hastaya endos-

kopi ile bulbitis ve kronik süperfiyel gastrit tanısı konulmuş, tetkikler sırasında çekilen düz akciğer grafisinde sol akciğerde lezyon saptanması üzerine kliniğimize sevk edilmişti.

Öz ve soy geçmişinde özellik olmayan hastanın fizik muayene ve laboratuvar incelemesinde patoloji saptanmadı.

Hastanın düz akciğer grafisinde, sol akciğer üst zonda düzgün sınırlı yaklaşık 3-4 cm çaplı kitle mevcuttu (Resim 1). Bilgisayarlı toraks tomografisinde sol alt paratrakeal bölgede, 3 x 3 x 2 cm boyutlarında ve üst lob bronşu ve pulmoner artere komşu yumuşak doku dansitesinde kitle lezyonu tespit edildi (Resim 2).

Bronkoskopik inceleme ve lavajında pozitif bulgu yoktu. Hastanın teşhisinin yapılamaması nedeniyle tanı ve tedavi amaçlı sol eksploratris torakotomi yapıldı. Sol ana bronşa komşu kapsüllü, lobüle, çevre dokudan kolayca sınırlabilen lezyonun "frozen section" incelemesinde benign

lenf nodu olarak rapor edildi. Kitle kapsülü ile birlikte total olarak eksize edildi.

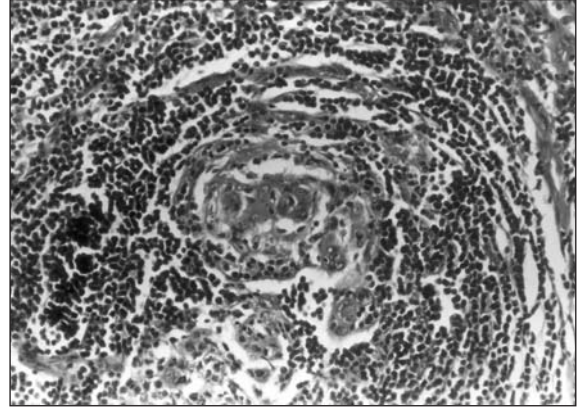
Patoloji HV tip Castleman hastalığı olarak raporlandı (Resim 3). Operasyon sonrası dönemde takiplerinde problemi olmayan hasta taburcu edildi. Beş ay sonra yapılan kontrolde ve akciğer filminde patoloji yoktu (Resim 4).

TARTIŞMA

İlk olarak 1954 yılında lokalize mediastinal kitleli bir hastada tanımlanan Castleman hastalığının (anjyofoliküler lenf nodu hiperplazisi) HV, PC ve mikst olmak üzere 3 histolojik tipi vardır (1-3). HV tip küçük HV foliküller ve interfoliküler kapiller proliferasyonla; PC tip ise plazma hücre tabakaları ve geniş foliküllerle karakterizedir (2,3,6-8). HV tip PC tipe oranla 10 kat daha sık görülür (3,6). HV tip genellikle asemptomatik lokalize mediastinal bir kitle ile kendini gösterir. Mediasten dışında boyun, pelvis, aksiller bölge, retroperitoneal alan gibi ekstratorasik yerleşimlere de



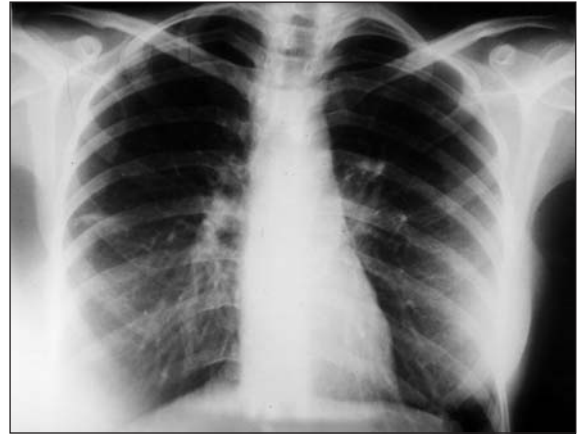
Resim 1. Preoperatif PA akciğer grafisi.



Resim 3. Germinal merkezlerde hiyalin vasküler proliferasyon (HE x 100).



Resim 2. Toraks tomografisi.



Resim 4. Postoperatif PA akciğer grafisi.

rastlanmıştır (8). Mikst tip ise son zamanlarda patolojik olarak ifade edilmeye başlanılmıştır (1).

Üç histolojik varyant, 2 klinik tablo olarak karşımıza çıkar. Başlıca klinik tablolar lokalize ve multisentrik formlardır. Lokalize hastalık genel olarak tek büyümüş lenf nodları veya mediastinum genişlemesi ile karşımıza çıkar. Multisentrik hastalık ise hepatosplenomegali, konstitüsyonel semptomlar, anemi, hipoalbuminemi ve hiper-gamaglobulineminin eşlik ettiği sistemik lenfoproliferatif bozukluklarla karakterize lenfadenopati ile kendini gösterir (1).

Kontraslı tomografide kötü sınırlı sentrilobüler nodüller, bronkovasküler demette kalınlaşma ve interlobüler septal kalınlaşma bulguları izlenebilir. Daha az sıklıkla izlenen bulgular ise subpleural nodüller, buzlu cam gölgelenmesi, hava içeren konsolidasyonlar ve bronşiektazidir. Pulmoner parankimal bulgular genellikle hastalıkla birlikte görülebilen lenfositik interstisyel pnömoniye bağlıdır (4,5).

Olgumuzda da belirgin bir klinik bulgu yoktu. Araştırma sırasında çekilen düz akciğer grafisinde lezyon fark edilmişti. HV tipin karakteristiğinde olduğu gibi lezyon, mediastende lokalize idi. PC tipte anemi, trombositopeni, hiper-gamaglobulinemi gibi laboratuvar anomaliler görülebilmesine karşın HV tipte bunlara genellikle rastlanmaz (2,3,5,6).

Olgumuzda laboratuvar bulguları tamamen normaldi. Diğer neoplastik veya otoimmün hastalıklar Castleman hastalığını taklit edebilir (7). Bu nedenle kesin tanının konulabilmesi için histolojik incelemeye ihtiyaç vardır. Benign, bir hastalık olmasına karşın neoplastik bir hastalıktan ayırımının yapılması gereklidir, bazı durumlarda büyüyen kitle etkisine bağlı olarak lenfatik drenajın bozulması ağrı, bronşlara bası gibi lokal semptomlara yol açabilir (6).

Ayırıcı tanıdaki zorluklardan dolayı tanı ve tedavinin yapılabilmesi genellikle torakotomi ile konulur. Literatürde intratorasik yerleşimli olup operasyon öncesi ayırıcı tanısı yapılamayan ve kesin tanıya, ancak eksploratris torakotomi ile gidilebilen pekçok olgu mevcuttur. Bazı hastalar ise operasyon öncesinde radyolojik olarak nörofibroma, adenoma gibi tanımlar ile torakotomiye alınmıştır (8).

Cerrahi olarak iyi vaskülarize olan bir lezyon olduğu için kanama sorunu ile karşılaşılabılır, bu

nedenle operasyon öncesi embolizasyon öneren yazarlar da mevcuttur (7). Bizim olgumuzda da operasyon öncesi yapılan tetkikler ile ayırıcı tanısı yapılamadı ve hastalığın tanısı, ancak eksploratris torakotomi ile konulabildi.

HV tipte tedavi komplet eksizyondur, tam olarak eksizye edilemeyen olgularda ise radyoterapi uygulanabilir (6,7). Cerrahiye yanıt son derece iyidir, rekürrense rastlanmamıştır (8). Multisentrik tipte ise prognoz küratif cerrahiden bağımsız seyredir ve sıklıkla agresif sistemik terapiyi gerektirir (1,5). Bizim olgumuzda operasyon sırasında lezyonun kapsüllü olması ve çevre yapıardan kolayca sıyrılabilmesi nedeniyle total eksizyonla hastalığın tedavisi sağlandı. Komplikasyonsuz taburcu edilen hastanın 6 ay sonrasında kontrolü normaldi.

KAYNAKLAR

1. Maslousky I, Uriev L, Luga S. The heterogeneity of Castleman disease: Report of five cases and review of the literature. *Am J Med Sci* 2000; 320: 292-5.
2. Buijs L, Wijermans PW, Groningen K, Gerrits WB. Hyaline-vascular type Castleman's disease with concomitant malignant B-cell lymphoma. *Acta Haematol* 1992; 87: 160-2.
3. Vasef M, Katzin WE, Mendelshon G, Reydmann M. Report of a case of localized Castleman's disease with progression to malignant lymphoma. *Am J Clin Pathol* 1992; 8: 633-6.
4. Johkoh T, Muller NL, Ichikado K, et al. Intrathoracic multicentric Castleman disease: CT findings in 12 patients. *Radiology* 1998; 209: 477-81.
5. Akyüz C, Kale G, Emir S, et al. T-cell lymphoma in a child with multicentric Castleman disease. *Med Pediatr Oncol* 2000; 35: 133-4.
6. Blankenship ME, Rowlett J, Timby CJW, Roth RS. Giant lymph node hyperplasia (Castleman's disease) presenting with chylous pleural effusion. *Chest* 1997; 112: 1132-3.
7. Smith RM, Dubinett SM, Grudka K, Rosenow EC. Clinical conference on management dilemmas'a young woman with a 10 cm chest mass. *Chest* 1998; 114: 295-306.
8. Cioffi U, de Simone M, Nosotti M, et al. Hyaline vascular Castleman's disease of the mediastinum. *Int Surg* 1999; 84: 115-7.

Yazışma Adresi:

Dr. Serdar HAN

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Göğüs Cerrahisi Kliniği

ANKARA