

Castleman Hastalığı

Castleman's Disease

Baran GÜNDOĞUŞ,^a
Hatice TÜRKER,^a
Rıza Serdar EVMAN,^b
Sümeyye ALPARSLAN BEKİR,^a
Özlem SOĞUKPINAR,^a
Merve KARAMAN,^a
Ayçim ŞEN,^c
Merve HÖRMET^a

^aGöğüs Hastalıkları Kliniği,
^bGöğüs Cerrahisi Kliniği,
^cPatoloji Kliniği,
Sağlık Bilimleri Üniversitesi
Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve
Göğüs Cerrahisi Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 16.02.2017
Kabul Tarihi/Accepted: 16.05.2017

Yazışma Adresi/Correspondence:
Hatice TÜRKER
Sağlık Bilimleri Üniversitesi
Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve
Göğüs Cerrahisi Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
drhturker@yahoo.com

ÖZET Anjiyofoliküler lenf nodu hiperplazisi olarak da bilinen Castleman hastalığı nadir görülen, nedeni bilinmeyen bir lenf nodu hastalığıdır. Erişkinlerde daha fazla görülse de çocukluktan itibaren her yaşta karşımıza çıkabilmektedir. Sıklıkla toraksta yerleşmekle birlikte, tüm vücutta bulunabilmektedir. Genellikle orta ve ön mediastende lokalizedir. Bu çalışmada, sağ hemitoraks paravertebral alanda solid kitlesel lezyon nedeni ile başvuran ve tanısal torakotomi ile postoperatif patolojisi anjiyofoliküler lenf nodu hiperplazisi olarak rapor edilen olgu literatür ışığı altında tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Dev lenf nodu hiperplazisi, akciğer

ABSTRACT Also known as angiofollicular lymph node hyperplasia, Castleman's disease is an idiopathic and rarely encountered lymph node disease. Although it is generally seen in adults, it could also be the case in all ages from childhood. It usually appears intrathoracically, generally localized in anterior and middle mediastinum, but can be found in any location throughout the body. Hereby, we present a case of incidental solid paravertebral lesion in the right hemithorax, diagnosed as angiography follicular lymph node hyperplasia via exploratory thoracotomy, discussed in light of recent literature.

Keywords: Giant lymph node hyperplasia; lung

Castleman hastalığı (CH), anjiyofoliküler lenf nodu hiperplazisi olarak da bilinen ve seyrek görülen bir lenf nodu hastalığıdır. İlk kez 1954 yılında Castleman tarafından tanımlanmıştır.¹ Hastaların %70'inden fazlasında toraks içinde mediasten veya hilusta yerleşmekle birlikte tüm vücutta da bulunabilmektedir. Etiyolojisi bilinmemektedir.²

Histopatolojik olarak hiyalen vasküler, plazma hücreli ve mikst tip olmak üzere üç ayrı patolojik formda görülmektedir. En sık karşılaşılan, lokalize hiyalen vasküler tiptir. Tek bir lenf nodu veya lenf zinciri tutulabilmektedir. Hiyalen vasküler tip genellikle lokalize ve benign seyirlidir, cerrahi eksizyon küratiftir.³

Foliküler lenfoma, tüberküloz, sarkoidoz ve malign lezyonlar ayırıcı tanıda ön planda düşünülmesi gereken hastalıklardır. Kesin tanı için histopatolojik değerlendirme gereklidir.

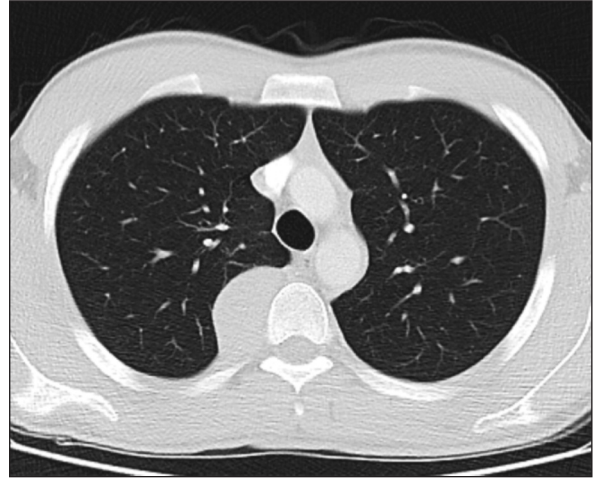
Bu çalışmada, kliniğimizde CH tanısı konulan olgu, literatür ışığı altında tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

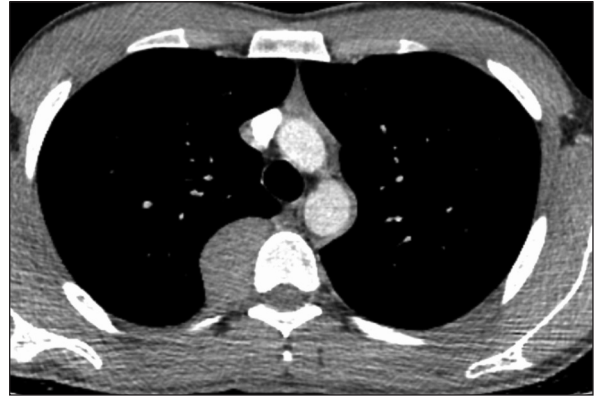
Yakınması olmayan 20 yaşındaki erkek olgu, iş başvurusu sırasında çekilen akciğer grafisindeki lezyon üzerine başvurdu. Öz geçmiş ve soy geçmişinde özellik yoktu. Sigara kullanmıyordu. Fizik muayenesi, rutin kan ve idrar incelemeleri normal bulundu. “Acquired immune deficiency syndrome (AIDS)” açısından bakılan “human immunodeficiency virus (HIV)” negatif bulundu, herpes virüs 8 (HHV-8) tanısına yönelik analiz yapılamadı. Akciğer grafisinde sağ hemitoraks paravertebral bölgede yaklaşık 2 cm boyutlarında homojen, düzgün sınırlı kitle görünümü mevcuttu (Resim 1). Toraks bilgisayarlı tomografi (BT)’de T4 ve T5 vertebra hizasında, sağ paravertebral alanda 23x47x40 mm boyutlarında, yumuşak doku yoğunluğunda lezyon saptandı (Resim 2, 3). Yapılan bronkoskopide, sağ üst lob posterior segment girişinde antrakoz görünümü dışında endobronşiyal lezyona rastlanmadı. Bronkoskopik lavajda aside rezistan basil negatif bulundu, patolojisinde özellik yoktu. Pozitron emisyon tomografi-BT (PET-BT)’de sağ üst lobda, T4-T5 vertebra düzeyinde, sağ paravertebral alanda, plevral yüzeye geniş taban ile dayanan, yaklaşık 40x23 mm boyutlarında, hafif düzeyde hipermetabolizma gösteren (SUV_{max} :



RESİM 1: Akciğer grafisi.



RESİM 2: Toraks bilgisayarlı tomografi parankim kesiti.



RESİM 3: Toraks bilgisayarlı tomografi mediasten kesiti.

3,0) düzgün sınırlı solid kitlesel lezyon saptandı (Resim 4). Olgunun genç olması, sigara kullanmaması, lezyonun düzgün sınırlı olması öncelikle selim bir hastalığı düşündürdüğünden, torakotomi öncesi histopatolojik tanı amaçlı bir girişim düşünülmedi.

Olguya tanısal torakotomi yapıldı. Torakotomi sırasında “frozen section” yapılan olguda lezyonun selim olduğunun bildirilmesi üzerine kitle “wedge” rezeksiyon ile çıkartıldı. Postoperatif patolojisi anjiyofoliküler lenf nodu hiperplazisi, hiyalen vasküler varyant olarak rapor edildi. Yakınması ve sistemik bulguları olmayan olguda cerrahi ile kür sağlandı ve olgu izleme alındı.

TARTIŞMA

CH, lenf nodlarının nadir bir hastalığıdır. Otoimmün ve neoplastik hastalıklardan ayırt edil-



RESİM 4: Pozitron emisyon tomografi-bilgisayarlı tomografi görünümü.

mesi gereklidir. AIDS (HIV) ve HHV-8, CH'yi en çok taklit eden hastalıklardır. CH bir kanseröz hastalık olmamakla birlikte Kaposi sarkomu, non-Hodgkin lenfoma, "polinöropati (P), organomegali (O), endokrinopati (E), monoklonal proteinler (M) ve deri değişiklikleri (S) (POEMS)" sendromu gibi malign durumlara eşlik edebilmektedir.⁴

Toraks veya batında tek lenf nodu ile en sık görülen lokalize CH veya birden fazla lenf nodu tutulumu ile multisentrik CH olarak da görülebilmektedir. Multisentrik formu genellikle HIV ve HHV-8 ile birlikte dir.⁵

Kesin etiyolojisi bilinmemektedir. İnterlökin (IL)-6 salınımının artmasının, CH oluşumunda rolü olduğu düşünülmektedir.

Çocukluktan itibaren her yaşta görülebilen hastalıkta cinsiyet ayrımı yoktur, sıklıkla multisentrik olanlar 50-65 yaş arasındadır. Genç hastalarda daha çok HIV enfeksiyonu ile birlikte görülmektedir.⁴

Lokalize formu asemptomatik olup rutin çekilen radyografilerde saptanmaktadır. Kitle saptandığında, büyüklüğü 1-12 cm arasında değişebilmekte ve kitlenin basısına bağlı semptomlar görülebilmektedir.⁶ Hiçbir yakınması olmayan olgumuzun, kitle boyutu 2 cm olarak tespit edilmiştir.

CH'de hiyalen vasküler, plazma hücreli ve mikst tip olarak üç ayrı tip tanımlanmıştır. Hiyalen vasküler tip, en sık rastlanan formudur. Hastaların %90'ını oluşturan hiyalen vasküler tip baskı semptomları ile karşımıza çıkabileceği gibi, asemptomatik olarak rutin akciğer grafilerinde de saptanabilmektedir. Olgumuzda herhangi bir yakınma olmayıp, görüntü rutin taramada ortaya çıkmıştır. Cerrahi sonrası histopatolojik olarak hiyalen vasküler tip tanımlaması yapılmıştır.

Foliküler lenfoma, tüberküloz, sarkoidoz, vasküler lezyonlar ve malign lezyonlardan ayırıcı tanısının yapılabilmesi için toraks BT, toraks manyetik rezonans (MR), PET-BT tanıda önerilmektedir.⁷ Olgumuzda BT ve MR görüntülerinde farklı görünüm saptanmamıştır. Malignite açısından başka bir odakta tutulum olup olmadığını anlamak için yapılan PET-BT'de SUV_{max}: 3,0 olan kitlesel bir lezyon görülmüştür.

CH'de kesin tanı, eksizyonel biyopsi veya histopatolojik değerlendirme ile konulmaktadır. Olgumuzda cerrahi ile histopatolojik tanı kesinleştirilmiştir. Cerrahi eksizyonla beş yıllık yaşam süresi %100'dür.⁸ Cerrahiye uygun olmayan hastalarda radyoterapi önerilmektedir. Son yıllarda biyolojik ajanlar, IL-6 ve reseptörleri ile yapılan çalışmalar sürmektedir.^{9,10} Yakınması ve sistemik bulguları olmayan olgumuzda cerrahi ile kür sağlanmış ve olgu izlem altına alınmıştır.

Sonuç olarak, CH seyrek görülen, sıklıkla mediasten ve hilusta lokalize olan lenfoproliferatif bir hastalıktır. Mediasten ve hiler kitlelerin ayırıcı tanısında akılda tutulmalıdır.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması veya finansal destek bildirmemiştir.

Yazar Katkıları

Kaynaklar: Özlem Soğukpınar, Merve Karaman; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Merve Hörmet; **Analiz ve Yorum:** Baran Gündoğuş; **Literatür taraması:** Rıza Serda Evman, Ayçim Şen; **Eleştirel İnceleme:** Özlem Soğukpınar.

KAYNAKLAR

1. Castleman B, Towne VW. Case records of the Massachusetts General Hospital; weekly clinicopathological exercises; founded by Richard C. Cabot. N Engl J Med 1954;251(10):396-400.
2. Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK. Castleman disease: the great mimic. Radiographics 2011;31(6):1793-807.
3. Çelik ŞB, Topal Ö, Kırııcı H. [Castleman's disease in a patient with chronic cervical lymphadenopathy: a case report]. Turk Arch Otolaryngol 2011;49(1):18-21.
4. Kligerman SJ, Auerbach A, Franks TJ, Galvin JR. Castleman disease of the thorax: clinical, radiologic, and pathologic correlation: from the radiologic pathology archives. Radiographics 2016;36(5):1309-32.
5. Salisbury JR. Castleman's disease in childhood and adolescence: report of a case and review of literature. Pediatr Pathol 1990;10(4):609-15.
6. Taslak Şengül A, Süllü Y, Ünsal M, Başoğlu A. [Castleman's disease: due to a rare interlobar location]. Solunum 2012;14(2):102-12.
7. Ma Y, Li F, Chen L. Widespread hypermetabolic lesions due to multicentric form of Castleman disease as the cause of fever of unknown origin revealed by FDG PET/CT. Clin Nucl Med 2013;38(10):835-7.
8. Chan KL, Lade S, Prince HM, Harrison SJ. Update and new approaches in the treatment of Castleman disease. J Blood Med 2016;7:145-58.
9. Adam Z, Szturz P, Krejčí M, Koukalová R, Michalková E, Řehák Z, et al. [Treatment of 14 cases of Castleman's disease: the experience of one centre and an overview of literature]. Vnitř Lek 2016;62(4):287-98.
10. Rossi JF, Lu ZY, Jourdan M, Klein B. Interleukin-6 as a therapeutic target. Clin Cancer Res 2015;21(6):1248-57.