

Pulmoner Arter Anevrizmasına Benzeyen Bir Castleman Hastalığı Olgusu

Mehmet Özgel*, Ömer Soysal*, Akın Kuzucu*

*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi AD, Malatya

Castleman hastalığı, nadir görülen benign bir lenf bezi hiperplazisidir. Olgu: 39 yaşında kadın hasta göğüs ağrısı ve nefes darlığı şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesi normaldi. Akciğer grafisinde sağ hilusda 3x4 cm ebadında düzgün kenarlı, yuvarlak, lobüle kitle vardı. Bilgisayarlı toraks tomografisi ve manyetik rezonans görüntüleme ile kitlenin hiler vasküler oluşumlardan ayrımı yapılamadı. Bronşiyal arteriografi yapıldı ve lezyonun bronşiyal arterden beslendiği tesbit edildi ve besleyen bronşiyal arter embolize edildi. Pulmoner arter anjiyografisi normaldi. Torakotomi ile 5x4x3 cm ebadında, interlobar ve ekstrapulmoner yerleşimli lenf nodu tama yakın çıkartıldı. Histopatolojik inceleme hyalen vasküler tip Castleman hastalığı olarak raporlandı. Castleman hastalığı sıklıkla mediasten yerleşimlidir ve hiler bölgede de bulunabilir. Castleman hastalığının lokalize soliter formunda tanı ve tedavi amacıyla cerrahi eksizyon uygun tedavi yaklaşımıdır.

Anahtar Kelimeler: Castleman Hastalığı, İnterlobar fissür, Pulmoner arter anevrizması, Embolizasyon

A Case of Castleman's Disease Mimicking Local Pulmonary Artery Aneurysm

Castleman's disease is a rare benign lymph node hyperplasia. Case: A 39-year-old female patient presented with chest pain and dyspnea. Her physical examination was unremarkable. Chest X-Ray showed a 3x3 cm, lobulated, well-circumscribed and spherical right hilar mass. Differentiation of the mass from the hilar vascular structures could not be demonstrated with thoracic computed tomography and magnetic resonance imaging. Bronchial arteriogram was performed, and it was observed that the artery supplying the mass was originating from the bronchial artery, and the artery was embolized. Pulmonary artery angiogram was normal. The 5x4x3 cm lymph node was localized extrapulmonary and interlobar and was resected subtotally with thoracotomy. Histopathologic examination of the resected specimen was revealed a hyaline-vascular type Castleman's disease. Castleman's disease is generally seen in mediastinum, and it may also be found at hilar area. Surgical excision is a favorable approach in Castleman's disease with the aims of diagnosis and treatment.

Key Words: Castleman's Disease, Interlobar fissure, Pulmonary artery aneurysm, Embolization

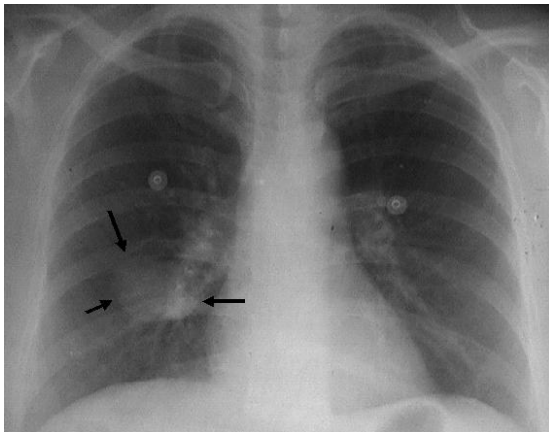
Castleman hastalığı 1956 yılında "mediastinal yerleşimli timoma benzeri lenf nodu hiperplazisi" olarak tanımlanmıştır.¹ Histolojik olarak atipik lenfoproliferatif hastalıklara örnektir. Lenfoid proliferasyon ne tam reaktif ne de tam neoplastik karakterdedir. Hyalen vasküler tip ve plazma hücreli tip olmak üzere iki histopatolojik tip tanımlanmıştır.² Hyalen vasküler tip çoğunlukla soliter olarak görülürken, plazma hücreli tip çoğunlukla multisentrik yerleşimlidir.³ Soliter form benign seyirlidir ancak multisentrik tip malignite potansiyeli taşır.^{2,4}

Castleman hastalığı, nadir görülen benign bir lenf bezi hiperplazisidir. Olgu: 39 yaşında kadın hasta göğüs ağrısı ve nefes darlığı şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesi normaldi. Akciğer grafisinde sağ hilusda 3x4 cm ebadında düzgün kenarlı, yuvarlak, lobüle kitle vardı. Bilgisayarlı toraks tomografisi ve manyetik rezonans görüntüleme ile kitlenin hiler vasküler oluşumlardan ayrımı yapılamadı. Bronşiyal arteriografi yapıldı ve lezyonun bronşiyal arterden beslendiği tesbit edildi ve besleyen bronşiyal arter embolize edildi. Pulmoner arter anjiyografisi normaldi. Torakotomi ile 5x4x3 cm ebadında, interlobar ve ekstrapulmoner yerleşimli lenf nodu tama yakın çıkartıldı. Histopatolojik inceleme hyalen vasküler tip Castleman hastalığı olarak raporlandı. Castleman hastalığı sıklıkla mediasten yerleşimlidir ve hiler bölgede de bulunabilir. Castleman hastalığının lokalize soliter formunda tanı ve tedavi amacıyla cerrahi eksizyon uygun tedavi yaklaşımıdır.

OLGU SUNUMU

Otuzdokuz yaşında kadın hasta 3-4 aydır devam eden göğüs ağrısı, nefes darlığı yakınması ile başvurdu. Fizik muayenesi normaldi. Hemoglobün, hematokrit, beyaz küre sayımları ve karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlarda idi. HIV serolojik olarak negatifti. Akciğer grafisinde sağ hilusta 3x4 cm ebadında düzgün kenarlı, lobüle kitle mevcuttu (Resim 1). Bilgisayarlı toraks tomografisinde sağ hilustaki kitlenin hiler vasküler yapılarla ayrımı yapılamıyordu ve orta derecede kontrast tutuyordu (Resim 2). Kitlede kalsifikasyon veya soğan zarı görünümü yoktu. Toraks magnetik rezonans incelemede sağ ana pulmoner arter komşuluğunda T1 ve T2'de hiperintens kitle lezyonu görüldü fakat pulmoner arterle kesin ayrımı yapılamadı (Resim 3). Eş zamanlı yapılan pulmoner arter ve bronşial arter anjiyografisinde pulmoner arterden bağımsız ve geniş bir bronşial arterle beslenen ve yoğun kontrast madde tutulumu olan kitle tespit edildi (Resim 4). Kitleyi besleyen bronşial arter embolize edildi (Resim 5). Fiberoptik bronkoskopide endobronşial patolojiye rastlanılmadı. Sağ torakotomi ile interlober ve ekstraparankimal yerleşimli, alt lob parankimine ve intermedier bronşa bası yapan, kapsüllü ve alt lob superior segment arteri ve bazal trunk pulmoner arterini içine alan lenf nodu tama yakın çıkartıldı. Operasyonda yapılan frozen patolojik incelemesi atipik hücre içermeyen lenfoid doku geldi. Histopatolojik incelemede 5x4x3 cm ebadındaki kitleye hyalen vasküler tip Castleman hastalığı tanısı konuldu. Postoperatif komplikasyon gelişmedi.

Resim 1.

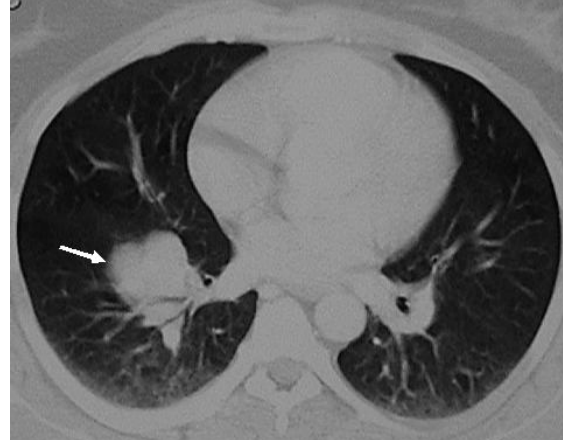


TARTIŞMA

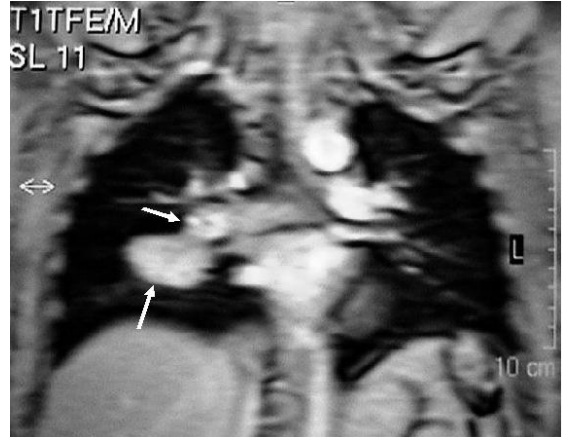
Castleman hastalığı lenfoproliferatif ve endotelial hiperplazi ile birlikte belirgin kapiller proliferasyon

gösteren bir hastalıktır.¹ Etiyolojisi tam olarak tespit edilememiştir. Ancak hamartomatöz, infeksiyöz veya inflamatuvar patogeneze düşünülmemektedir.^{2,3} Hastaların % 70'i 30 yaşın altındadır, erkeklerde ve kadınlarda eşit oranda görülür.² Hastamız 39 yaşındaydı ve hyalen vasküler tipteydi.

Resim 2.



Resim 3.



Plazma hücreli tipinde inflamatuvar yanıtın klinik göstergeleri ile birlikte. Ateş, anemi, anoreksia, yorgunluk ve miyalji görülür. Klinik olarak malign lenfomayı taklit eder. Hyalen vasküler tip ise genellikle asemptomatiktir. Bu tipde trakeobronşial sisteme baskıya bağlı öksürük, dispne ve pnömoni gelişebilir. Soliter hyalen vasküler tipin malign transformasyona uğraması hakkında net bir görüş bildirilmemiştir.² Olgumuzda, nefes darlığı ve göğüs ağrısı mevcuttu.

Castleman hastalığı lenfatik zincir boyunca her yerde görülebilir. En sık mediastinal yerleşimli olduğunu

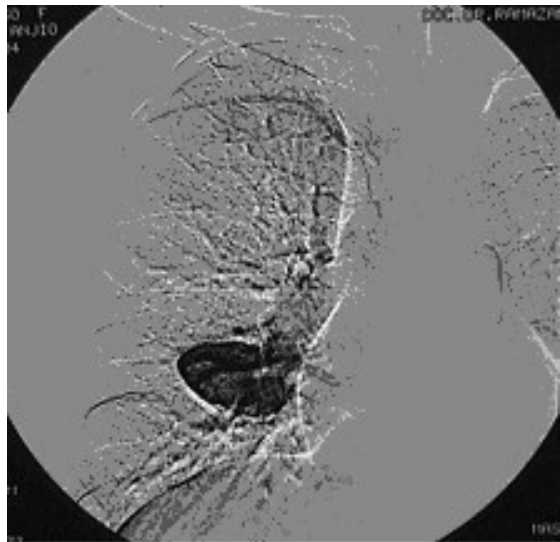
#

bildirilmiştir.² Soliter formu %10 oranında ekstratorasik yerleşimli olabilir. Nadiren yerleştiği yerler boyun, larinks, parotid, retroperiton, mezenter, dalak, karaciğer, kas ve pankreas olabilir.² Hastamızda kitle intratorasik, ekstraparankimal, interlobar fissür yerleşimliydi ve hilusa uzanıyordu.

Resim 4.



Resim 5.



Lenf nodu görülebilir bir büyüklüğe ulaştığında olgumuzda olduğu gibi direkt grafide lobüle, yuvarlak, düzgün sınırlı ve bazı olgularda kalsifikasyon içeren kitle lezyonu şeklinde görülebilir.² Bilgisayarlı toraks tomografisinde hücre tipine göre farklı görünüm

olabilir. Plazma hücreli tipte vasküler proliferasyon olmadığı için kontrast tutulumu azdır. Hyalen vasküler tipinde ise hipervaskülarizasyon nedeniyle yoğun ve homojen kontrast madde tutulumu görülür. Kitlenin merkezinden ışksal dağılımı olan kalsifikasyon, Castleman hastalığı için tipik kabul edilmektedir.⁵ Magnetik rezonans görüntüleme bulgular nonspesifiktir. Lezyon T1'de hipointens, T2'de hiperintens görülebilir.⁵ Anjiyografik olarak bu lezyonun pulmoner arter, bronşial arterle bağlantısı ve diğer kollateralleri gösterilebilir.⁶ Olgumuzda kitlenin lokalizasyonu ve kontrast tutması öncelikle pulmoner arter anevrizmasını düşündürdü ve ayırıcı tanı için pulmoner arter anjiyografisi yapıldı.

Radyolojik olarak benzerlik gösteren lenfoma, tüberküloz, sarkoidoz, fungal lenfadenopati, Sjögren sendromu, Wegener granülomatosis gibi granülamatöz hastalıklar, pulmoner arter anevrizması, arteriovenöz malformasyon, karsinoid tümör, hemangioperisitoma, Kaposi sarkomu, hipervasküler metastaz ve hipovasküler adenopatiler, primer ve sekonder neoplazmlar ve infeksiyonlar gibi mediastinal ve hiler kitle lezyonları ayırıcı tanıda düşünülmelidir.² Ancak preoperatif tanı sıklıkla konamaz.^{7,8} Tanı için ince iğne aspirasyon biyopsisi vaskülarizasyonun çok olması nedeniyle önerilmemektedir.⁶ Yedi olgulu bir seride hiçbir olguda preoperatif tanı konamadığını bildirilmiştir.⁷ Hastanın yaşına, semptomuna, yerleşimine ve tipine bağlı olarak VATS ile biyopsi ve/veya rezeksiyon denenebilir.^{9,10} Ancak Hacıbrahimoglu ve ark. olgularında VATS ile biyopsi sonrası postoperatif hemotoraks geliştiğini ve takibinde torakotomi ile lenf nodu eksizyonu yapıldığını bildirmişlerdir.⁹ Cerrahi eksizyon sırasında da ciddi kanamalar ile karşılaşılabilir.² Kitlenin geniş besleyici damarının embolizasyonu ile biyopsi ve/veya operasyon sırasında meydana gelebilecek kanama azaltılabilir.⁶ Hastamızın bronşial arterden beslenen lezyonu preoperatif embolize edildi ve operasyondaki kanama minimale indirildi. Total eksize edilen olgularda prognoz mükemmeldir. Total eksizyonun mümkün olmadığı olgularda parsiyel eksizyon önerilmektedir.² Nadiren nüks geliştiği bildirilmiştir.^{2,8}

Mediastinal veya hiler kitleli, asemptomatik veya belirgin semptomları olmayan hastalarda ayırıcı tanıda Castleman hastalığını düşünülmelidir. Castleman hastalığında bugün kabul edilen yaklaşım hem tanı hem de tedavi için cerrahi eksizyondur. Lenf nodu eksizyonu çoğunlukla küratifdir, Ancak nüks açısından takip edilmeleri gerekir.

Özgel ve ark

KAYNAKLAR

1. Castleman B, Iverson L, Menendez PV. Localized mediastinal lymph-node hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 1956;9:822-830.
2. Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer* 1972;29:670-683.
3. Emad A. Prolonged fever as an unusual manifestation of the hyaline vascular type of Castleman's disease in the chest: report and review of the literature. *Ann Hematol* 1997;75:161-164.
4. Weisenburger DD, Nathwani BN, Winberg CD, Rappaport H. Multicentric angiofollicular lymph node hyperplasia: A clinicopathologic study of 16 cases. *Hum Pathol* 1985;16:162-172.
5. Ferrozzi F, Tognini G, Spaggiari E, Pavone P. Focal Castleman disease of the lung MRI findings. *Journal of Clinical Imaging* 2001;25:400-402.
6. Safford SD, Lagoo SA, Samuel A, Durham M. Preoperative embolization as an adjunct to the operative management of mediastinal Castleman's disease. *J Pediatr Surg* 2003;38(9):1-3.
7. Taştepe İ, Demircan S, Kuzucu A, Karaođlanođlu N, Kürkcüođlu C. Castleman Hastalığı:Dev lenf nodu hiperplazisi. *GKD Cer Derg* 1996;4:135-137.
8. Kim JH, Jun TG, Sung SW, Shim SY, Han SK, Kim YW, Yoo CG, Seo JW, Rho JR. Giant lymph node hyperplasia (Castleman's Disease) in chest. *Ann Thorac Surg* 1995;59:1162-1165.
9. Hacubrahimođlu G, Solak O, Erkan L, Gürses A. VATS ile Castleman hastalığı tanısı: Olgu bildirisi. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2000;8:817-818.
10. Seirafi AP, Ferguson E, Edwards FH. Thoracoscopic resection of Castleman's disease: Case report and review. *Chest* 2003;123(1):280-282.

Yazışma Adresi:

Mehmet Özgel

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi

Göğüs Cerrahisi AD.Malatya

Tel: 422 341 0660

Fax:422 341 0728

Email: mozgel@inonu.edu.tr

#