

## Castleman hastalığı

(Supraklavikular lokalizasyonlu giant lenf nodu hiperplazisi)

Uzm.Dr.Ş.Nilgün KALAÇ\*, Uzm.Dr.Z.Müjgan GÜLER\*, Yrd.Doç.Dr.H.Canan ARAB\*\*,  
Dr. İbrahim KILIÇ\*, Op.Dr. Ş.Tamer ALBAN\*

*Castleman hastalığı (CD) Giant Lenf Nodu Hiperplazisi (GLNH) de denen benign lenfoproliferatif bir hastalıktır. Olguların 2/3'ü mediasten ve pulmoner tutulum, 1/3'ü mediasten dışı lenf nodları ve ektranodal tutulum gösterir. Histolojik olarak hyalin vasküler tip (HV tip, % 90), plazma hücreli tip (PC tip, % 10) ve çok daha nadir görülen mikst tip olmak üzere 3 tip tanımlanmıştır. Supraklavikular lenf nodu biopsisi ile CD (PC tip) tanısı koyduğumuz olgumuzu hem lokalizasyon hem de histolojik tip olarak nadir rastlanması nedeniyle sunduk ve bu konuda literatür araştırdık.[Turgut Özal Tıp Merkezi Dergisi 1(2):149-153, 1994]*

**Anahtar Kelimeler:** Lenf nodu hiperplazisi, Castleman hastalığı

### Castleman's disease

(A giant lymph node hyperplasia at supraclavicular region)

*Castleman's Disease, also known as giant lymph node hyperplasia, is a benign lymphoproliferatif disorder. 2/3 of the cases shows mediastinal and pulmonary involvement, 1/3 shows extramediastinal lymph node and extra nodal involvement. Histologically, hyaline vascular (HV type, % 90), plasma cell (PC type % 10) and mixed types were identified. This case was diagnosed by supraclavicular lymph node biopsy (PC type). Because of its unusual localization and rare histologic type, we evaluated the literature and reported the case.[Journal of Turgut Özal Medical Center 1(2):149-153, 1994]*

**Key Words:** Lymph node hyperplasia, Castleman's disease

Castleman hastalığı (CD) lokalize, mediastinal lenf nodu hiperplazisi olarak ilk kez 1954'te Castleman ve ark.ları tarafından tanımlanmıştır<sup>1,3</sup>. Etiyolojisi bilinmeyen, benign, lenfoproliferatif bir hastalıktır. GLNH, angiomatoz lenfoid hamartom, benign giant lenfoma ve foliküler retiküloma gibi sinonimleri vardır<sup>3,6</sup>. Olguların 2/3'si mediastinal soliter kitle, 1/3'i ise pelvis, aksillar, supraklavikular, retroperitoneal, mezanter ve ektranodal tutulum gösterir<sup>1,3,5</sup>. Splenomegali ile birlikte olan aksillar ve retroperitoneal tutulumlar da olabilir<sup>6</sup>. Seks predominansı yoktur<sup>8</sup>. Histolojik olarak HV tip % 90, PC tip % 10 ve çok daha nadir olmak üzere de

mikst tipleri tanımlanmıştır<sup>1,3,4</sup>. Supraklavikular lokalizasyonlu plazma hücreli Castleman Hastalığı'na nadir rastlanması nedeniyle olgumuz literatür gözden geçirilerek incelenmiştir.

### OLGU

Hasta C.M. 28 yaşında, pansiyon işletmecisi, Nevşehirli. Yedi yıl önce başlayan öksürük, bol balgam çıkarma yakınmaları son bir senedir artmış, 15 gün önce daha da artan yakınmalarına ateş yükselmesi eklenmiş. Bu nedenle çekilen P.A. akciğer grafisi ile kliniğimize müracaat etti.

\* : Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Merkezi - Ankara

\*\* : İnönü Ün.Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı - Malatya

## **Kalaç ve ark.**

### **Castleman hastalığı**

Soy geçmişinde bir özellik yoktu. Öz geçmişinde ise 7 yıl önce geçirdiği trafik kazası nedeniyle GATA'da yatarak tedavi gördüğünü tanımlıyordu. Daha sonra askere çağırılan hastanın muayenesi neticesinde bronşektazi tanısıyla sağlık kurulu raporu verilmiş ve hasta askerlikten muaf tutulmuştu. Bu raporda P.A. akciğer grafisinde sol orta ve alt zonda homogen dansite artımı mevcut olup bronkografide sol üst lob ve lingulanın görülmediği, alt lob segmentlerinde ektazik genişlemeler olduğu ve segment bronşları ayrılma bölgelerinden sonra hiç opak madde geçişi olmadığı belirtilmekteydi.

Fizik muayenede: T.A.120/80 mmHg, nabız 110/dk, ateş 40°C, genel durum bozuk, koopere, dispneik, soluk ve halsiz görünümde idi.

Boyunda sol supraklavikular bölgede 2.5x1.5 cm çaplı sert, hareketli ağrısız, üzeri düz bir lenfadenopati mevcuttu.

Solunum sesleri sağ hemitoraksta normaldi. Sol üst ve orta bölgede inspiratuar raller alınmıyordu, bazalde solunum sesleri belirgin derecede azalmıştı. Kalp sesleri ritmik, taşikardik, ek ses ve üfürüm yoktu. Karaciğer, dalak ele gelmiyordu.

Laboratuvar bulguları: KK 3.500.000/mm<sup>3</sup>, BK 6.600/mm<sup>3</sup>, Hb % 60, sedimantasyon 115 mm/saat, AKŞ 91 mg/dl, üre 21 mg/dl, SGOT 16 IU, SGPT 12 IU, alkalin fosfataz 92 IU, total protein 6.8, albümin 3.8 g/dl, kanama zamanı 1,5 dk, pıhtılaşma zamanı 3,5 dk, fibrinogen 4.8 gr/l. olup normaldi. Periferik yaymada nötrofil %72, lenfosit %22, monosit %4, eozinofil %2, anizositoz ve hipokromi vardı. Trombositler 170.000 idi. Diğer rutin biyokimyasal ve idrar tetkikleri normaldi. AARB direkt ve homojenizasyon metodu ile menfi olup PPD 7 mm idi.

PA akciğer grafisinde sol hemitoraksta hacim kaybı, sol üst zonda heterojen infiltratif görünüm, orta ve alt zonda ise hiler bölgede daha homojen olmak üzere yoğunluk artışı izlenmekte idi. Kalp ve mediasten sola çekilmiş olup sağ hemitoraksta kompensatris amfizem görülmekteydi (Resim 1). Sol yan grafide ise üst lob posterior ve alt lob apikal segmentlerinde 5x5 cm ebatlarında düzensiz sınırlı pnömonik infiltrasyon ve hiler dolgunluk vardı. (Resim 2).

P.A. akciğer grafisindeki sol hilusta kitle ile birlikte atelektazi görünümü nedeniyle bronş Ca düşünülerek bronkoskopi yapıldı. Sağ sistem normaldi. Sol ana bronştan bol pürülan sekresyon gelmekteydi. Sol ana bronş ileri derecede daralmıştı, bu nedenle lob bronşlarına geçilemedi. Bronkoskopik lavaj sitolojisi Class II ve AARB homojenizasyon metodu ile menfi idi.



**Resim 1.** Hastanın PA akciğer grafisi



**Resim 2.** Hastanın sol yan grafisi

## Kalaç ve ark.

### Castleman hastalığı

Sol supraklavikular lenfadenopati, biyopsi ile çıkarıldı. Histopatolojik olarak incelenmesinde lenf nodunun ileri derecede büyüdüğü, kortekste çok sayıda lenfoid folliküller ve bu folliküllerin yer yer derin kortekse ilerlediği, arada nonaktif lenfoid folliküllerin bulunduğu görüldü. Genel olarak vasküler yapılarda ileri derecede artma, venül duvarlarında kalınlaşma, interfolliküler bölgede ve medullada yer yer matür plazmosit toplulukları ve Russel body'ler dikkati çekmekte idi. Bu hücreler arasında ve diğer sahalarda matür küçük lenfositler, az sayıda immünoblastlar, nötrofil ve eozinofiller bulunmaktaydı. Angiofolliküler lenf nodu hiperplazisi, Castleman hastalığı (plazma hücreli tip) olarak rapor edildi.

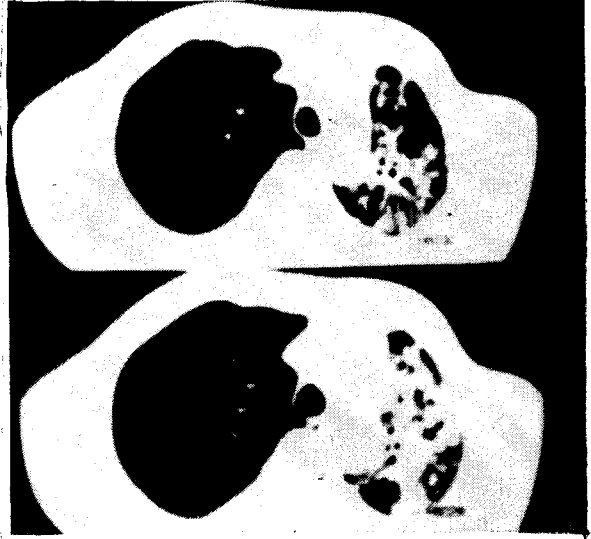
Bilgisayarlı toraks tomografisinde sol akciğerde hacim kaybı, bronşektazik yapılar, trakea ve kalpte sola doğru şift, sol ana bronş duvarında ve sol plevrada kalınlaşma, aortikopulmoner pencere ve prevasküler bölgede 10 mm boyutunda lenf nodu saptandı. (Resim 3, Resim 4). Batın ultrasonografisi normaldi.



Resim 3. Hastanın toraks BT mediasten görünümü

Enfeksiyon kliniğiyle servisimize yatan hasta nonspesifik antibiyotik (penisillin kristalize 20 milyon Ünite + ornidazol 2x250 mg/iv ile 10 gün tedavi edildi. Ateş düştü, pürülan balgam kalmadı, genel durum düzeldi. Sol supraklavikular lenf bezi biyopsisi ile CD (PC tip) tanısı koyduğumuz olgumuz solda bronşektaziye bağlı total atelektazi gelişmesinden dolayı Göğüs Cerrahisi Kliniği ile

konsülte edilerek opere edildi. Operasyonda sol ana bronşta travmatik bronş rüptürüne bağlı bronkostenoz ve bu patolojiden dolayı da sol akciğerde destrüksiyon geliştiği tesbit edildi. Sol pnömonektomi yapıldı. Mediastinal lenf nodlarında reaksiyoner hiperplazi saptandı. 20 gün sonra salahlı taburcu edildi.



Resim 4. Hastanın toraks BT parankim görünümü

## TARTIŞMA

CD veya GLNH benign lenfoproliferatif bir hastalıktır. Etyolojisi bilinmemekle beraber lokalize hiyalin vasküler tipin hamartom orjinli olduğu, sistemik veya multisentrik GLNH'nin kronik inflamatuvar süreçlerle veya otoimmün bozukluklarla ilişkili olduğu düşünülmüştür<sup>1,2,6</sup>. Ebstein-Barr virüsü de etyolojiden sorumlu tutulmaktadır<sup>7</sup>.

Mediastinal ve pulmoner lenf nodları tutulumu % 80, boyun tutulumu ise yalnızca % 15-20 arasında görülür<sup>8</sup>. Olgumuzda da nadir rastlanan supraklavikular lenf nodu tutulumu vardı.

Keller ve arkadaşları tarafından HV tip (% 90), PC tip (% 10) olmak üzere 2 histolojik tipe ayrılmıştır. Daha sonraları da çok nadir görülen mikst tip tanımlanmıştır. HV tip küçük hiyalin follikülleri ile birlikte intrafolliküler kapiller proliferasyon gösterir. PC tip ise geniş follikülleri olan, birbiri içine giren plazma hücresi tabakalarından oluşur ve plazma hücreleri içinde

immünooglobulin agregatları olan Russell body'ler görülebilir<sup>3,4</sup>. HV tipteki hastaların % 70'i 30 yaşın altında ve asemptomatiktir. PC tipte ise ateş, gece terlemesi, anemi, hipergammaglobulinemiye rastlanabilmektedir<sup>1,4,7-9</sup>.

Olgumuza da lenf nodu biopsisi ile az rastlanan Castleman Hastalığı (plazma hücreli tip) tanısı kondu. Ateş, sedimantasyon yüksekliği ve anemisi vardı. Ancak hastanın bronşektazi nedeniyle kronik bir enfeksiyonu da mevcuttu.

Olguların % 80'i mediastinal ve pulmoner tutulum gösterdiği için P.A. akciğer grafisinde de bu patolojilere bağlı belirtiler (özellikle mediastinal kitlelerde baskı belirtileri) görülmektedir. Çok nadir olarak da plevral ve perikardial effüzyonlar saptanabilir<sup>5</sup>. Olgumuzun P.A. akciğer grafisinde ve bilgisayarlı toraks tomografisinde sol akciğerdeki atelektazi görünümü geçirdiği kaza sonucu gelişen bronş fraktürü ve bronşektaziye bağlıydı. Bilgisayarlı toraks tomografisinde de izlendiği gibi operasyonda da mediasten patolojisi saptanmadı. Yani olgumuz sadece sol supraklavikular lenf nodu lokalizasyonlu PC tip CD idi.

Multisentrik GLNH sistemik semptomlarla birlikte olduğundan dissemine lenfadenopati, hepatosplenomegali, deri döküntüleri, nörolojik bulgular ve renal anomaliler görülebilir<sup>1</sup>. Poems Sendromu (polinöropati, organomegali, endokrinopati, M.proteinüri, deri değişiklikleri) ile beraber de bulunabilir<sup>10</sup>. Kaposi sarkomu<sup>11</sup>, AIDS, romatoid artrit, M.gravis, demir eksikliği anemisi, otoimmün hastalıklar, Hodgkin ve Nonhodgkin lenfomalar gibi immünolojik bozukluklarla da birlikte olabilir<sup>2,7,9</sup>.

Laboratuvar bulguları olarak anemi, trombositopeni, sedimantasyon yüksekliği, diffüz hipergammaglobulinemi bulunur<sup>1,3</sup>. Olgumuzun da anemisi vardı ve sedimantasyon yüksekti. Ancak bronşektaziye bağlı kronik bir enfeksiyonu mevcuttu.

CD'da immünohistokimyasal çalışmalar predominant olarak poliklonal plazma hücre popülasyonunun arttığını ve poliklonal hipergammaglobulinemi varlığını göstermektedir. Daha az olarak da monoklonal hücre popülasyonu bulunur. Genellikle IgG veya IgA lamda, IgM paraproteinemi saptanır<sup>2,5,6</sup>. İn situ hibridizasyon ile interfolliküler bölgede yüksek seviyede IL-6 ekspresyonu bulunmuştur<sup>7</sup>. Lenfoid dokuda adezyon moleküllerinin önemli fonksiyonları vardır. Hiperplastik folliküler dentritik hücrelerden belirgin VCAM-1, zayıf ICAM-1 ve aberran ELAM-1 ekspresyonu gözlenmiştir<sup>12</sup>.

Lokalize CD'de tedavi cerrahi olarak kitlenin çıkarılmasıdır<sup>1,3,5</sup>. Multisentrik formlarda ise prednisolon, chlorambucil veya cyclophosphamid yalnız veya kombine olarak kullanılabilir<sup>5</sup>. Olgumuz lokalize supraklavikular lenf nodu tutulumlu idi ve bu lenf nodunun çıkarılması ile CD tedavi edildi. Ancak hastaya bronş fraktürüne bağlı bronşektazi ve atelektazi nedeniyle sol pnömonektomi yapıldı. Mediastinal herhangi bir patoloji saptanmadı. 20 gün sonra salahlı taburcu edildi.

## KAYNAKLAR

1. Baruch Y, Ben-Arie Y, Kerner H, et al. Giant lymph node hyperplasia (Castleman's disease): a clinical study of eight patients. *Postgrad Med J* 1991; 67:366-70.
2. Kimura H, Watanabe Y, Ohashi N, et al. Immunologic study of the hyaline-vascular type of Castleman's disease. a case study. *Acta Otolaryngol (Stockh) suppl* 1993; 504:146-50.
3. Penfold CN, Cottrell BJ, Talbot R. Neonatal giant lymph node hyperplasia (Castleman disease) presenting in the head and neck. *Brit J Oral & Maxillofacial Surg* 1991; 29: 110-1.
4. Loftus MJ, Ford CN, Hafez GR, et al. Pathologic quiz case 1, Pathologic quiz case 2, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 117:224-6.
5. Reynolds SP, Gibbs AR, Weeks H, Davies BH. Massive pleural effusion: an unusual presentation of Castleman's disease. *Eur Respir J* 1992;5:1150-3.
6. Massey GT, Konstein MJ, Wahl D, et al. Angiofollicular Lymph Node Hyperplasia (Castleman's disease) in an adolescent female. *Clinical and Immunologic Findings. Cancer* 1991;68:1365-72.
7. Sherman D, Ramsay B, Theodorou NA, et al. Reversible plane xanthoma, vasculitis and peliosis hepatitis in giant lymph node hyperplasia (Castleman's disease): A case of report and review of the cutaneous manifestations of giant lymph node hyperplasia. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:105-9.
8. Wolf M, Kessler A, Horovitz A. Benign angiofollicular lymph node hyperplasia (Castleman's disease). *Oral Maxillofac Surg* 1991;49:1129-31.
9. Velde G, Thunnissen FBJM. Anterior mediastinal tumor of 30 years duration. *Chest* 1992;100:869-70.
10. Ravet LB, Peuchmaur M, Devergne O, et al. Interleukin-6 Gene Expression in Castleman's disease. *The Am Soc Hematol* 1991;2923-30.
11. Mandel C, Silberstein M, Hennessy O. Case report: fatal pulmonary Kaposi's sarcoma and

***Kalaç ve ark.***

***Castleman hastalığı***

Castleman's disease in a renal transplant recipient.  
Brit J Radiol 1993; 66: 264-5.

12. Ruco LP, Gearing AJH, Pigott R, et al.  
Expression of ICAM-1, VCAM-1 and ELAM-1 in

angiofollicular lymph node hyperplasia (Castleman's disease): evidence for dysplasia of follicular dendritic reticulum cells. Histopathology 1991;19:523-8.

**Yazışma Adresi: Yrd.Doç.Dr. H.Canan ARAB  
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Göğüs Hast. Anabilim Dalı  
44300 - MALATYA**