

Mediastinal Castleman Hastalığı: İki Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

MEDIASTINAL CASTLEMAN'S DISEASE: REPORT OF TWO CASES AND REVIEW OF THE LITERATURE

Gün Murat EYÜBOĞLU¹, Sami KARAPOLAT¹, Ahmet ÖNEN¹, Aydın ŞANLI¹, Eyüp Sabri UÇAN², Aydanur KARGI³, Ünal AÇIKEL¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

ÖZET

Castleman hastalığı, yaş ve cinsiyetten bağımsız olarak görülen lenf nodlarının aşırı büyümesidir. Kliniğimizde cerrahi olarak tedavi edilen ve histopatolojik inceleme sonunda Castleman hastalığı tanısı alan 37 yaşında kadın ve 38 yaşında erkek olgular tartışılmaktadır.

Her iki hastaya da tanısız torakotomi yapılarak kitleler rezekt edilmiş ve patoloji sonuçları hyaline-vasküler tipte Castleman hastalığı olarak bildirilmiştir. Olgular halen takip altında ve asemptomatiklerdir.

Anahtar sözcükler: Castleman hastalığı, lenf nodu, cerrahi

SUMMARY

Castleman's disease is an enlargement of lymph nodes without differentiation of age and sex. A 37-year-old woman and a 38-year-old man patients were treated surgically in our clinic who were diagnosed as Castleman's disease with histopathological examination.

For both of the patients diagnostic thoracotomy was performed and tumoral masses were resected. Postoperatively, hyaline-vascularized type Castleman's disease was diagnosed and our patients were remained asymptomatic at follow-up. Our patients were remained asymptomatic for follow-up after operation.

Key words: Castleman's disease, lymph node, surgery

Sami KARAPOLAT

Menderes Cad

Gürer Apart, No: 52 / 8

Buca, İZMİR

Tel: (532) 3157047

e-posta: samikarapolat@yahoo.com

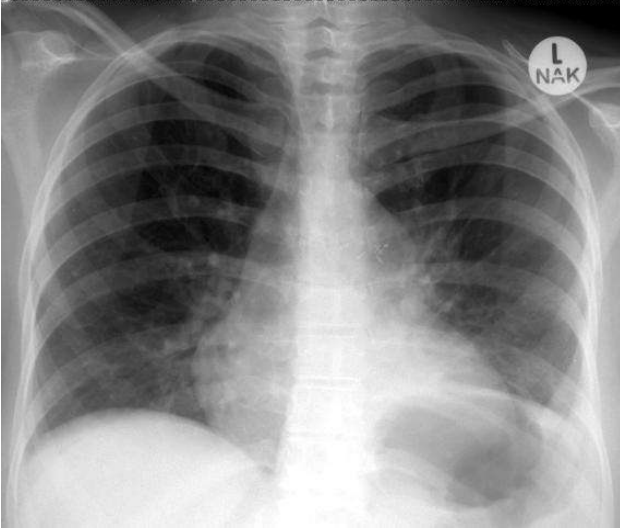
Castleman hastalığı, çok nadir görülen ve lenfoproliferatif hastalıklar grubuna üye bir hastalıktır. Genellikle asemptomatik olgularda rutin taramalar esnasında fark edilir (1). Bu olgu sunumunda, cerrahi işlem sonrasında Castleman hastalığı tanısı alan iki olguyu tartışacağız.

OLGU SUNUMLARI

Olgu 1: 37 yaşında şikâyeti olmayan, sigara kullanmayan bayan hastanın yapılan rutin sağlık kontrolleri sırasında çekilen akciğer grafisinde sol hiler dansite artışı tespit edildi (Resim 1). Bunun üzerine çekilen bilgisayarlı toraks tomografi ve manyetik rezonans görüntülemesinde,

solda aortik ark komşuluğunda arkustan başlayarak inferiora sol alt lob bronş ayırımına kadar devam eden yaklaşık 25 x 50 mm boyutunda heterojen iç yapıda, düzgün sınırlı, yoğun kontrast tutan ve periferinde kalsifikasyonlar içeren kitlesel lezyon saptanmıştır. Özellikle manyetik rezonans görüntülerinde kitlesel lezyonun sol pulmoner arter ve desenden aorta düzeyinde vasküler yapılarla arasındaki yağ planı silinmiş olup görünüm vasküler invazyonla uyumlu olarak değerlendirilmiştir (Resim 2). Yapılan fiberoptik bronkoskopi normaldi. Fizik muayenede patoloji tespit edilmedi. Batın ultrasonografisi ve beyin manyetik rezonans görüntüleme tetkikleri normaldi.

Hastaya hem tanı hem de tedavi amaçlı olarak sol posterolateral torakotomi yapıldı. Sol pulmoner artere ve aortaya komşu 40 x 50 x 25 mm çaplarında, orta sertlikte, beyaz-pembe renkli, lobüle kitle görüldü. Kitlenin üzerindeki iki adet 10 x 10 mm ebadındaki lenf nodu çıkarıldı. Kitleden frozen için biyopsi alındı. Patoloji sonucunun benign olduğu öğrenildi. Kitle, çevre dokular ve pulmoner arterden ayrılarak çıkarıldı. Kanama kontrolü sonrası tabakalar anatomik olarak kapatılıp operasyona son verildi. Postoperatif dönemde problem yaşanmadı ve hasta 4. gün taburcu edildi. Histopatolojik inceleme sonucunda olgu hyaline-vasküler tip Castleman hastalığı olarak rapor edildi. Olgu 6 aylık takip sonunda asemptomatiktir.



Resim 1. Birinci olguya ait akciğer röntgenogramında sol hiler bölgede dansite artışı

Olgu 2: İkinci olgu 5 paket / yıl sigara öyküsü olan 38 yaşında bir erkek hastaydı. Yaklaşık iki aydır başlayan ve giderek şiddetlenen öksürük şikâyeti mevcuttu. Akciğer grafisinde sağ paramediastinal kitle görüldü (Resim 3). Bilgisayarlı toraks tomografisinde sağ üst mediastende pulmoner arter komşuluğunda 60 x 50 mm ebadında yoğun kontrast tutan düzgün sınırlı kitle ve sağ hiler bölgede en büyüğü 10 mm çapında multipl lenfadenopatiler saptandı. Manyetik rezonans görüntülemesinde sağ paramedi-

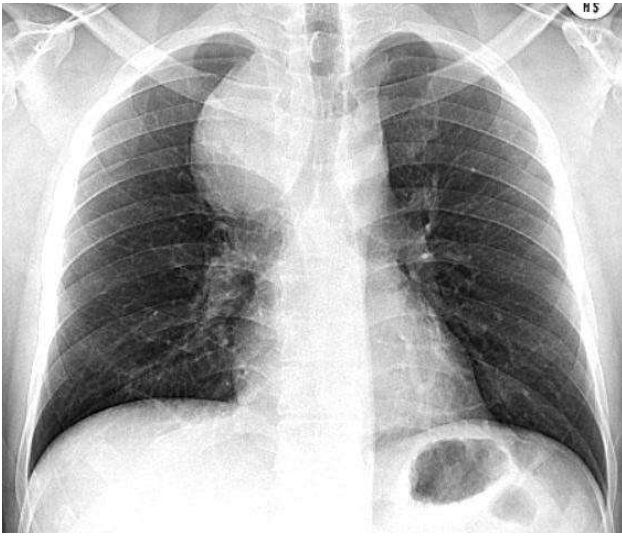
astinal alanda 63 x 58 x 60 mm boyutlarında belirgin kontrast tutan, hipervasküler kitle tespit edildi (Resim 4). Fizik muayenede sağ akciğer apikalinde solunum sesleri azalmıştı. Fiberoptik bronkoskopi normaldi. Olguya doku tanısı amacıyla sağ posterolateral torakotomi yapıldı. Posterior mediastende 100 x 70 mm boyutlarında vena kava superior ve frenik sinire yapışık kitle künt diseksiyonla bu yapılardan ayrılarak çıkarıldı. Kanama kontrolü sonrası tabakalar anatomik olarak kapatılıp operasyona son verildi. Postoperatif dönemde sorun yaşanmadı ve hasta 6. gün taburcu edildi. Histopatolojik inceleme sonucunda olgu hyaline-vasküler tip Castleman hastalığı olarak rapor edildi (Resim 5). Olgu 3 aylık takip sonunda asemptomatiktir.



Resim 2. Birinci olguya ait manyetik rezonans görüntülenmesinde sol hiler kitlenin görünümü

TARTIŞMA

Castleman Hastalığı veya anjiofolliküler lenfoid hiperplazi, ilk olarak 1956 yılında Dr. Benjamin Castleman tarafından tanımlanan heterojen lenfoproliferatif hastalık grubunun nadir görülen bir üyesidir.



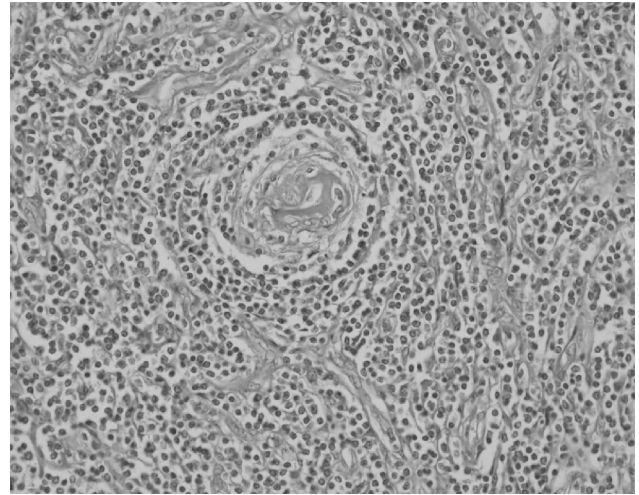
Resim 3. İkinci olguya ait akciğer röntgenogramında sağ paramediastinal kitlenin görünümü



Resim 4. İkinci olguya ait manyetik rezonans görüntüsü

Lokalize ve multisentrik olmak üzere iki formu ve plazma hücreli tip, hyaline-vasküler tip ve miks tip olarak tanımlanan histolojik alt tipleri bulunur (1). Multisentrik form özellikle bir interlökin-6 homologu olan viral interlökin - 6 salgılayan Human Herpes Virüs - 8 ile ilişkilidir ve immunsuprese hastalarda sıktır (2- 4).

Hastalığın iki histolojik tipi olan hyaline-vasküler tip ve plazma hücreli tipten hyaline-vasküler tip daha iyi prognozudur, benign klinik gidişe sahiptir ve lokalize formda daha sık görülür. Plazma hücreli tip ise kötü prognozudur, agresif klinik gidişe sahiptir ve multisentrik formda daha sık görülür (5).



Resim 5. İkinci olgunun histopatolojik görünümü (Hematoksilen & Eosin x 400)

Vücudun herhangi bir bölgesinde görülebilmesine rağmen, lokalize form için en sık tutulum yeri medias-tendir. Bu formun en sık karşılaşılan histolojik tipi hyaline-vasküler tiptir. Parez ve ark 83 pediatrik vakadan %54'nün hyalinevasküler tip, %24'nün plazma hücreli tip ve % 22'sinin miks tip olduğunu saptamıştır (6). Her iki histolojik tip de sistemik lupus eritemozus, pemfigus gibi heterojen otoimmün fenomenlerle birlikte olabilir (7). Multisentrik

formun yaş ortalaması 56, lokalize formun ise 24' tür.

Lokalize formda hastalar genelde asemptomatik olup rutin muayene, akciğer grafisi ve batin ultrasonografisi sonrası rastlantısal olarak tanı alır. Bizim iki olgumuzda da mediasten yerleşimli asemptomatik seyreden kitleler ancak rutin olarak çekilen akciğer röntgenogramı sonrasında fark edilmişlerdir.

Castleman hastalığının etiolojisi tam olarak anlaşılmamıştır. Ancak özellikle Castleman hastalığı tespit edilen immunsuprese hastalarda fırsatçı Human Herpes Virüs - 8 ile enfekte olan olguların fazlalığı, bu virüsün salgıladığı viral interlökin - 6'nın etiolojide rol alabileceği hipotezinin geliştirilmesini sağlamıştır.

Lokalize form Castleman hastalığında, kitlenin boyutu 1–12 cm arasında değişir ve bası etkisine bağlı olarak torasik ya da abdominal ağrıya neden olabilir (8). Ayrıca genelde asemptomatik seyretmekle beraber hastaların üçte birinde asteni (%20), ateş (%20) ve kilo kaybı (%11) görülebilir. Radyolojik olarak bu form iyi sınırlı ve lobüle mediastinal kitle olarak karşımıza çıkmaktadır.

Multisentrik form Castleman hastaları artmış interlökin-6 düzeylerine bağlı olarak daima semptom verirler (asteni %65, ateş %69, kilo kaybı %67). Periferik lenfadenopati ve hepatosplenomegali sık tespit edilir. Hastaların %24'ünde POEMS sendromu (periferik polinöropati, organomegali, endokrinopati, monoklonal gammopati, "skin changes") gözlenmektedir (9). Bazı hastaların Kaposi sarkomu ile ilişkili olduğu saptanmıştır (8,9). Biyokimyasal değişiklikler özellikle multisentrik formda belirgin olup; eritrosit sedimentasyon hızında artış, anemi, trombositopeni, poliklonal gammoglobulinemi en sık görülenlerdir (10).

Tanı için çıkarılan lenf nodunun histopatolojik incelenmesi önerilmektedir. Bizim iki olgumuzda da mediastinal yerleşimli kitlenin tanısına ulaşılabilmek için torakotomi yapılması uygun görülmüştür.

Cerrahi rezeksiyon ile mükemmel prognoz elde edilmektedir. Rezeksiyon yapılamayan ya da tam olmayan rezeksiyon yapılan olgularda adjuvant radyoterapi gerekmektedir (11). Rezeksiyon sonrası literatürdeki tüm vakalarda kür sağlanmıştır. Postoperatif dönemde takip gerek-

siz görülmüştür. Olgularımızda cerrahi ile tam kür elde edilmiş ve erken dönemde yapılan takiplerinde nükse rastlanmamıştır. Takipte detaylı bir klinik muayene yapılmış ve radyolojik tetkik olarak olgulara toraks tomografisi çekilmiştir.

Lokalize formdan farklı olarak multisentrik formun tedavisinde henüz fikir birliği yoktur. Cerrahi operasyona ek olarak, kemoterapi ve kortikoterapi verilmektedir. Bunlarda yanıt değişken, prognoz ise kötüdür. Olguların aynı zamanda oluşan veya sonradan oluşabilecek maligniteler yönünden tetkik ve izlemi şarttır.

Sonuç olarak mediastinal yerleşimli kitlelerde Castleman hastalığı ön tanımlar içinde yer almalıdır. Cerrahi olarak yapılan tam rezeksiyon ile mükemmel erken ve geç dönem sonuçları elde edilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Olak J. Benign lymph node disease involving the mediastinum In: Thomas W Shields, General Thoracic Surgery, 6th Edition. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins; 2005;2676-2681.
2. Gaba AR, Stein RS, Sweet DL, Variakojis D. Multicentric giant lymph node hyperplasia. Am J Clin Pathol 1978; 1: 86-90.
3. Burger R, Neipel F, Fleckenstein B, et al. Human herpesvirus type 8 interleukin-6 homologue is functionally active on human myeloma cells. Blood 1998; 6: 1858-1863.
4. Cazorla Jimenez A, Gorgolas Hernandez - Mora M, Fernandez Guerrero M, Renedo Pascual G, Rivas Manga C. Multicenter Castleman disease in AIDS. Its relationship with HHV-8 or herpes virus associated to Kaposi's sarcoma. Study of two cases. Rev Clin Esp 2005; 12: 607-609.
5. Hung IJ, Lin JJ, Yang CP, Hsueh C. Paraneoplastic syndrome and intrathoracic Castleman disease. Pediatr Blood Cancer 2006; 5: 616-620.
6. Perez N, Bader-Meunier B, Roy CC, Dommergues JP. Paediatric Castleman disease: report of seven cases and review of the literature. Eur J Pediatr 1999; 8: 631-637.
7. Mimouni D, Anhalt GJ, Lazarova Z, et al. Paraneoplastic pemphigus in children and adolescents. Br J Dermatol 2002; 4: 725-732.

8. Herrada J, Cabanillas F, Rice L, Manning J, Pugh W. The clinical behavior of localized and multicentric Castleman disease. *Ann Intern Med* 1998; 8: 657-662.
9. Dispenzieri A, Kyle RA, Lacy MQ, et al. POEMS syndrome: definitions and long-term outcome. *Blood* 2003; 7: 2496-2506.
10. Delmer A, Karmochkine M, Le Tourneau A, et al. Castleman's disease (giant lymph node hyperplasia): clinical, biological and developing polymorphism. Apropos of 4 cases. *Ann Med Interne* 1990; 2: 123-128.
11. Ozkan H, Tolunay S, Gozu O, Ozer ZG. Giant lymphoid hamartoma of mediastinum (Castleman's Disease). *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 38: 321-323.