

Castleman Hastalığı: Dev Lenf Nodu Hiperplazisi *

İrfan TAŞTEPE, Sedat DEMİRCAN, Akın KUZUCU, Nurettin KARAOĞLANOĞLU,
Can KÜRKCÜOĞLU, Ş. Tuba LİMAN, Mehmet ÜNLÜ, Güven ÇETİN
Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Merkezi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Ankara

Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Merkezi, Göğüs Cerrahisi Kliniği'nde 1982-1994 yılları arasında tedavi gören 7 dev lenf nodu hiperplazisi olgusu literatür gözden geçirilerek analiz edildi. Olguların 6'sında lezyon intratorasik, 1'inde servikal lokalizasyonlu idi. Servikal lokalizasyonlu olgu histopatolojik olarak plazma hücreli tip, diğerleri hyalen vasküler tip olarak değerlendirildi. Vakaların 6'sında total cerrahi eksizyon, 1'inde subtotal eksizyon gerçekleştirildi. Total cerrahi eksizyon gerçekleştirilen 6 olguda küratif bir tedavi sağlandı. Diğer olgunun takiplerinde de recurrens gözlenmedi.

GKD Cer Derg 1996; 4:135-137

Castleman hastalığı lenfoid dokunun nadir rastlanan bir hastalığıdır. Angiofolliküler lenf nodu hiperplazisi veya dev lenf nodu hiperplazisi olarak da adlandırılır. Bu antite ilk kez 1956'da Castleman ve arkadaşları tarafından "timoma benzeri lokalize mediastinal lenf nodu hiperplazisi" olarak tanımlanmıştır (D. Dev lenf nodu hiperplazisi en sık mediastende soliter, benign bir kitle olarak görülür (2). Histopatolojik olarak hyalen vasküler tip ve plazma hücreli tip olmak üzere iki tipi vardır. Bu çalışmada 7 dev lenf nodu hiperplazisi olgusu retrospektif olarak değerlendirildi.

Materyel ve Metod

1982-1994 yılları arasında Atatürk Göğüs Hastalıkları Hastanesi Göğüs Cerrahisi bölümünde 7 hastada dev lenf nodu hiperplazisi saptandı.

(*) Türkiye Solunum Araştırmaları Derneği'nin (TÜSAD) XXIII. Ulusal Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur (11-14 Haziran 1995, İstanbul).

Castleman's Disease: Giant Lymph Node Hyperplasia

Seven patients with giant lymph node hyperplasia were treated between 1982 and 1994 in Atatürk Chest Disease and Thoracic Surgery Center. In six of cases the lesions were located in intrathoracic and in one in the cervical regions. Histopathologic diagnosis were reported as hyaline vascular type in six cases and as plasma cell type in the case with the cervical located lesion. We performed total excision in six cases and subtotal excision in one case. In six cases with total excision the treatments were curative. Other case is still under our follow up without evidence of any recurrence.

Olgular literatür taranarak retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların en genci 20 yaşında en yaşlısı 49 yaşında olup yaş ortalaması 32.7'dir. Hastaların 4'ü erkek, 3'ü kadındı.

Sonuçlar

Kliniğimizde tedavi gören Castleman hastalığı olgularında en sık karşılaşılan semptom göğüs ağrısıydı. Hastaların fizik muayene ve laboratuvar tetkiklerinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Semptomların hastalara göre dağılımı Tablo 1'de gösterilmiştir.

Literatürde % 70 mediastinal tutulumun nadir olarak da akciğer, larinks, pankreas ve kas gibi ekstralatenfatik tutulumun görüldüğü bildirilmiştir. Serimizde oldukça nadir görülen bir intraparakimal, iki interkostal bölgeden köken alan dev lenf nodu hiperplazisi olgusu mevcuttur. Olguların lokalizasyonlarına göre dağılımı Tablo 2'de gösterilmiştir.

Tablo 1.

Semptomlar	
Göğüs ağrısı	4 (% 57.1)
Öksürük	3 (% 42.8)
Ateş	1 (% 14.2)
Çarpıntı	1 (% 14.2)
Halsizlik	1 (% 14.2)
Zayıflama	1 (% 14.2)
Kanlı balgam	1 (% 14.2)

Tablo 2.

Lokalizasyon	
Hilomediastinal	2 (% 28.5)
Üst mediastinal	1 (% 14.2)
İnterkostal	2 (% 28.5)
İntraparankimal	1 (% 14.2)
Servikal	1 (% 14.2)

Biri hariç tüm olgularda çıkarılan kitlenin makroskopik ve mikroskopik özellikleri benzerlik göstermektedir. Bu altı olguda doku parçaları makroskopik olarak 4 cm'den 10 cm'e kadar değişik boyutlarda kapsüllü, lobüle yapıda, vasküler, granüler görünümde idi.

Mikroskopik olarak fibröz kapsül altında, lenf nodu yapısında folliküler hiperplazi içeren, folliküllerin germinal merkezlerinde hyalinizasyon gösteren bir yapı mevcuttur. İntertisyumda fibrozis ve vaskülarizasyon görülmüştür. Vakalar bu bulgular ile hyalen vasküler tip lenf nodu hiperplazisi olarak tanımlanmıştır.

Servikal lenf nodu biyopsisi ile yaklaşık 4 cm'lik bir lenf nodu eksize edilen bir olguda histopatolojik tanı plazma hücreli dev lenf nodu hiperplazisi olarak geldi.

İntratorasik vakaların hiçbirinde radyolojik olarak veya diğer invaziv tanı yöntemleri ile preoperatif bir tanıya gidilememiştir. Bu hastaların tümü hem tanısasal hem de terapötik amaçlı olarak operasyona alınmış ve hepsine klasik posterolateral torakotomi uygulanmıştır. Torakotomi uygulanan vakaların 5'inde kitle total olarak eksize edilirken, birinde kitlenin üst ve orta lob venlerine sıkı yapışıklık göstermesi nedeniyle subtotal eksizyon gerçekleştirilmiştir. Servikal tutulumu olan hastada ise lenf nodu,

eksizyonel biyopsi ile total olarak çıkarılmıştır. Bu hastaların takiplerinde semptomların tamamen düzeldiği görüldü ve hiçbirinde nüks saptanmadı.

Tartışma

Castleman hastalığı nadir rastlanan, benign lenf nodu hiperplazisi ile karakterize bir hastalık olup literatürde yalnızca birkaç yüz vaka bildirilmiştir⁽³⁾. En sık asemptomatik mediastinal bir kitle olarak karşımıza çıkar. Bunu boyun, pelvis, retroperitoneum ve aksilla izler^(2,4). Pediatrik yaş grubunda da görüldüğü bildirilmişse de^(5,6) en sık 20-30 yaş grubunda görülür. Her iki cinste eşit olarak saptanmıştır. Hastalığın gelişiminde identifiye edilmiş bir risk faktörü yoktur. Etyolojisi tam açıklanamamıştır. Muhtemelen kronik inflamatuvar bir cevap olarak gözükmektedir⁽⁷⁾.

Castleman hastalığı klinik olarak lokalize veya dissemine bir formda ortaya çıkabilir. Multisentrik Castleman hastalığı dev lenf nodu hiperplazisi histolojik bulguları ile ortaya çıkan ve sistemi belirtiler veren atipik lenfoproliferatif bir hastalıktır⁽⁸⁻¹⁰⁾. Bu form yüksek morbidite ve mortaliteye, malign lenfoma ve Kaposi sarkomu gelişmesi riskine sahiptir^(8,10-12).

Lokalize form benign seyirlidir ve değişik klinik semptomlar veren iki histolojik tipe ayrılır⁽²⁾. Olguların % 90'ını oluşturan hyalen vasküler tip bası semptomları ile karşımıza çıkabilir, ancak genellikle asemptomatik olarak rutin göğüs grafilerinde saptanır. % 10 olguda karşılaşılan plazma hücreli tipte ise periferik lenfadenopati, ateş, halsizlik, anemi, eritrosit sedimentasyon hızında artma, hiperglobulinemi, hipoalbuminemi, yükselmiş alkalin fosfataz konsantrasyonu görülebilir^(3,13). Bu tip daha çok mezenter ve retroperitoneal olarak görülür⁽¹⁴⁾.

Akut inflamatuvar cevabın klinik göstergeleri ile birlikte görüldüğü için plazma hücreli tipin hastalığın daha erken ve daha aktif bir stage'i olduğu, buna karşın hyalen vasküler tipin daha geç bir stage olduğu öne sürülmüştür⁽²⁾. Keller

ve ark. 81 vakalık bir çalışmada, hastalık % 86 mediastinal (özellikle ön-üst mediastinal) yerleşim eğilimindedir. Castleman hastalığı yalnızca lenf nodlarını tutmaz, pek yaygın olmayarak akciğer, larinks, parotid, pankreas ve kas gibi ekstralatenfatik organları da tutabilir (14,15).

Radyolojik olarak PA akciğer grafide ve toraks CT'de granülatöz veya neoplastik oluşumlardan ayrılamadığından genellikle tanı preoperatif konamamaktadır (3). Castleman hastalığı için kabul edilen görüş hem tanısal hem de terapötik yaklaşım olarak cerrahi eksizyondur (3). Lokal formlarda kitlenin total eksizyonu küratif tedavi için yeterlidir ve anemi, hiperгамaglobulinemi gibi bulgular normale döner (3,5,7,13,16). Bu vakalarda rekürrens gözlenmemiştir. Total cerrahi eksizyonun mümkün olmadığı durumlarda parsiyel eksizyonun da faydalı olduğu bildirilmiştir (2,16).

Radyoterapi kitlenin boyutlarında ve hematolojik patolojilerin düzelmesinde sınırlı bir etkiye sahiptir (2). Yaygın formda steroidler ve antineoplastik ilaçların kullanımında alınan cevaplar ise değişkenlik göstermektedir (17,18).

Kaynaklar

1. Castleman B, Iverson L, Menendez VP Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 1956; 9:822-30.
2. Keller RA, Hochholzer L, Castleman B: Hylaline vascular and plasma cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer* 1972; 29:670-83.
3. Charig MJ: Mediastinal castleman disease: A missed preoperative diagnosis? *Clin Radiol* 1990; 42:440-2.

4. De Paepe M, Van Der SM, Roels H: Mediastinal angiofollicular lymph node hyperplasia with systemic manifestations. *Eur J Respir Dis* 1983; 64:134-40.
5. Pejaver RK, Watson AH: Castleman's disease. *Respiratory Medicine* 1994; 88:309-11.
6. Salisbury JR: Castleman's disease in childhood and adolescence: Report of a case and review of literature. *Pediatric Pathology* 1990; 10:609-15.
7. Moon KW, Im Jung-Gi, Kim MJS, Choi CG: Mediastinal Castleman disease: CT findings. *J of Comput Assist Tomogr* 1994; 18(1):43-6.
8. Weiserburger DD, Nathwani BN, Winberg CD, Rappaport H: Multicentric angiofollicular lymph node hyperplasia: A clinicopathologic study of 16 cases. *Hum Pathol* 1985; 16(2):162-72.
9. Peterson BA, Frizzera G: Multicentric Castleman's disease. *Semin Oncol* 1993; 20(6):636-47.
10. Krishnan J, Danon AD, Frizzera G: Reactive lymphadenopathies and atypical lymphoproliferative disorders. *Hematopathology* 1993; 99(4):385-96.
11. Gerald W, Kostianovsky M, Rosai J: Development of vascular neoplasia in Castleman's disease. *Am J Surg Pathol* 1990; 14(7):603-14.
12. Chan JKC, Tsang WYW, Ng CS: Follicular dendritic cell tumor and vascular neoplasm complicating hyaline -vascular Castleman's disease. *Am J Surg Pathol* 1994; 18(5):517-25.
13. Nicolosi AC, Almassi HG, Komorowski R: Cardiac tamponade secondary to giant lymph node hyperplasia. *Chest* 1994; 105(2):637-9.
14. Ferrerios J, Leon NG, Mata MA, Casanova R, Pedrosa CS, Cuevas A: Computed tomography in abdominal Castleman's disease. *J Comput Assist Tomogr* 1989; 13:433-6.
15. Bragg DG, Chor PJ, Murray KA: Lymphoproliferative disorders of the lung histopathology, clinical manifestation and imaging features. *Am J Reogenol* 1994; 163:273-81.
16. Reynolds SP, Gibbs AR, Weeks R, Adams H, Davies BH: Massive pleural effusion: An unusual presentation of Castleman's disease. *Eur Respir J* 1992; 5:1150-3.
17. Libson E, Fields S, Strauss S, Boom RA, Okon E, Polliack A: Widespread Castleman disease: Ct and US findings. *Radiology* 1988; 166:753-5.
18. Frizzera G: Castleman's disease: More questions than answers. *Hum Pathol* 1985; 16:202-5.