

Castleman Hastalığı

Castleman Disease
Radyoloji

Başvuru: 02.09.2019
Kabul: 05.06.2020
Yayın: 21.08.2020

Hüseyin Akdeniz¹, Nurşen Toprak¹, Ali Mahir Gündüz¹, Adem Yokuş², Harun Arslan²

¹ Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Dursun Odabaş Tıp Merkezi
² Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi

Özet

Castleman hastalığı ender görülen ve etiyolojisi tam olarak bilinmeyen benign bir lenfoproliferatif hastalıktır. En sık mediastinal lenf nodu tutulumu görülmekle beraber servikal, retroperitoneal, aksiller ve diğer bölgelerdeki lenf nodları da tutulabilir. Histopatolojik olarak hyalin vasküler, plazma hücreli ve miks tip olmak üzere üç tipi bulunmaktadır. Kliniğine göre de lokalize ve sistemik (multisentrik) formları bulunmaktadır. Lokalize tip genellikle asemptomatiktir ve kitle veya şişlik ile kendini gösterir. Sistemik (multisentrik) tipe ise ateş, anemi, yaygın lenfadenopati ve hepatosplenomegali gibi nonspesifik semptomlar görülür. Lokalize tipin tedavisi kitlenin cerrahi eksizyonudur. Sistemik tip tedavisinde genellikle steroid, kemoterapi ve radyoterapi kullanılmasına rağmen kesin tedavisi yoktur. Bu çalışmada ses kısıklığı şikâyeti ile gelen ve hyalin vasküler tip Castleman hastalığı tanısı konulan bir olgu sunuldu.

Anahtar kelimeler: *Castleman hastalığı, lenf nodu, mediastinal*

Giriş

Castleman hastalığı (CH) ender görülen ve etiyolojisi tam olarak bilinmeyen benign bir lenfoproliferatif hastalıktır. Anjiyofoliküler lenf nodu hiperplazisi, foliküler lenforetiküloma, dev lenf nodu hiperplazisi, benign dev lenfoma ve lenfoid hemartoma gibi adlarla da isimlendirilmektedir. En sık mediastinal bölgede, ikinci sıklıkta ise boyun bölgesinde izlenmektedir. Genç erişkinlerde daha sık karşılaşılmaya rağmen her yaşta görülebilir¹. Klinik olarak tek bölgeyi tutan lokalize ve birden fazla bölgeyi tutan multisentrik (sistemik) formu bulunmaktadır. Histopatolojik olarak hyalin vasküler, plazma hücreli ve miks tip olmak üzere üç tipi bulunmaktadır². Lokalize formu ilk olarak 1956 yılında Castleman tarafından, multisentrik formu ise 1978'de Gaba ve ark. tarafından tanımlanmıştır^{3,4}.

Bu çalışmada, ses kısıklığı şikâyeti ile gelen hastada boyun ultrasonografide (USG) rastlantısal olarak tespit edilen superior mediasten yerleşimli hyalin vasküler tip Castleman hastalığı tanısı konulan bir olgu sunulmuştur.

Abstract

Castleman disease is a rare benign lymphoproliferative disorder of unknown etiology. Although, the disease most commonly appears in the mediastinal lymph nodes, it can occur in cervical, retroperitoneal, axillary lymph nodes or in other lymph node regions. Three histological variants as hyaline-vascular, plasma cell and mix type have been described. Clinically, it is also divided in two types: a localized and systemic types. Localized type is usually asymptomatic and presented as a mass or swelling. Systemic (multicentric) type is characterized with nonspecific symptoms such as fever, anaemia, generalized lymphadenopathy or hepatosplenomegaly. Complete surgical excision is curative for localized type. Although, systemic type is usually treated with radiation therapy, corticosteroids and chemotherapy, there is no certain treatment. In this study, we present a patient who presented with hoarseness and diagnosed as hyaline vascular type Castleman disease.

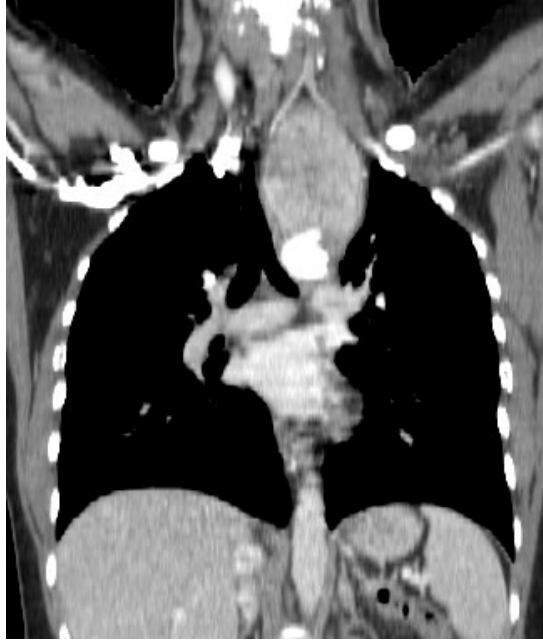
Keywords: *Castleman disease, lymph node, mediastinal*

Olgu Sunumu

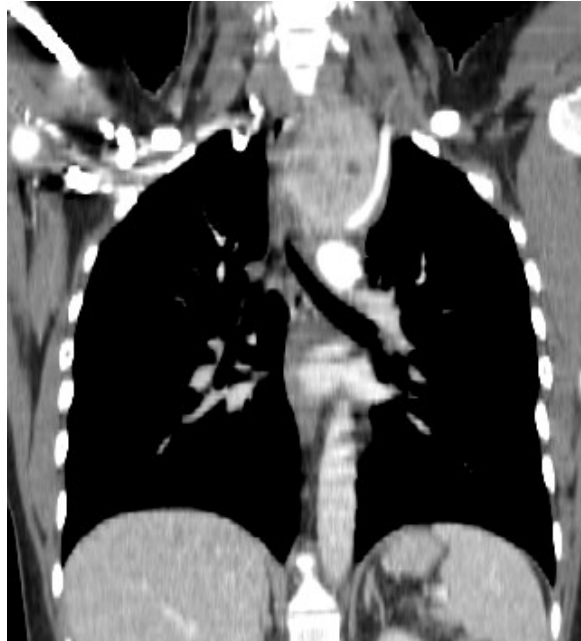
Otuz iki yaşında kadın hasta ses kısıklığı şikâyeti ile başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde patolojik bir bulguya rastlanmadı. Hastanın sigara ve alkol kullanma, sistemik hastalık ve daha önceden geçirilmiş bir operasyon hikâyesi yoktu. Rutin laboratuvar tetkikleri normal sınırlardaydı. Boyun USG incelemesinde; tiroid sol lob inferior komşuluğundan başlayıp mediasten sol yarımına uzanan belirgin vaskülaritesi bulunan hafif hipoekoik kitle lezyon izlendi. Bilgisayarlı tomografide (BT); tiroid sol lob inferior komşuluğundan başlayıp süperior mediasten sol yarımına uzanan, arkus aortaya oturan, sol ana karotid arter ve subklavian arter ile yakın komşuluk gösteren, kistik nekrotik alanlar ve milimetrik boyda kalsifikasyon içeren belirgin kontrast tutan düzgün sınırlı kitle lezyon izlendi. Kitle lezyon basısına sekonder trakea ve özefagus sağa deviye, sol ana karotid arter anteromediale, sol subklavian arter posterolaterale ve sol vertebral arter sağa deplase olarak izlendi. (Şekil 1,2,3).



Şekil 1 : Aksiyel BT görüntüsünde; süperior mediasten sol yarımında sol CCA ve subklavian arteri deplase eden, kistik nekrotik alanlar içeren ve belirgin kontrast tutan düzgün lobüle konturlu kitle lezyon izlenmektedir.



Şekil 2 : Koronal BT görüntüsünde; süperior mediasten sol yarımında arkus aortaya oturan, trakea ve özefagusa bası yapıp sağa deviye eden belirgin kontrast tutan düzgün lobüle konturlu kitle lezyon izlenmektedir.



Şekil 3 : Koronal BT görüntüsünde; süperior mediasten sol yarımında arkus aortaya oturan, trakea ve özefagusa bası yapıp sağa deviye eden belirgin kontrast tutan düzgün lobüle konturlu kitle lezyon izlenmektedir.

İnce iğne aspirasyon biyopsisi sonucu benign lenfoid sitoloji olarak geldi. Hasta genel anestezi altında operasyona alındı ve kitle total olarak çıkartıldı. Histopatolojik tanı hiyalin vasküler tip Castleman hastalığı olarak rapor edildi. Postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyon olmadı. Hastanın diğer vücut bölgeleri Castleman hastalığı yönünden tarandı ve patolojik lenf nodu izlenmedi. Postoperatif 5 yıllık takibinde nüks görülmedi.

Tartışma

Castleman hastalığı, atipik lenfoproliferatif hastalık grubunda olup, etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Enfeksiyon, enflamatuvar reaksiyonlar, immün sistem bozukluğu ve hamartamatöz gelişimin etiyolojide rol aldığı düşünülmektedir. *Epstein-Barr virus* (EBV) ve human herpes virus (HHV)-8, interlökin-6 ve vasküler endotelial büyüme faktörü gibi sitokinler suçlanan ajanlar arasındadır ¹.

Lokalize CH en sık 3 ve 4. dekada görülür. Kadın erkek oranı 1.4:1'dir ⁵. En sık tutulum yeri mediasten olup vücudun herhangi bir bölgesinde görülebilir. Bu formun en sık karşılaşılan histolojik tipi hiyalin vasküler tiptir. Perez ve ark., yaptıkları çalışmada 83 pediatrik olgudan %54'ünün hiyalin vasküler tip, %24'ünün plazma hücreli tip ve %22'sinin miks tip olduğunu saptamıştır ⁶. Lokalize formda hastalar genelde asemptomatik olup rutin muayene, akciğer grafisi ve batin USG sonrası rastlantısal olarak tanı alır. Bazı hastalarda asteni, ateş, kilo kaybı ve kitle basısına bağlı ağrı görülebilir. Bizim hastamızda ses kısıklığı nedeniyle çekilen USG'de, mediasten yerleşimli kitle, rastlantısal olarak saptandı.

Lokalize form radyolojik olarak düzgün sınırlı ve lobüle konturlu mediastinal kitle olarak karşımıza çıkmaktadır.

Lokalize CH'nin tedavisi cerrahi rezeksiyondur ve tam rezeksiyon yapıldıysa genellikle küratiftir ⁵. Tamamen eksize edilemeyen hastalık için radyoterapi iyi bir tedavi seçeneğidir. Olgumuzda cerrahi ile tam kür elde edilmiş ve 5 yıl yapılan takiplerinde nükse rastlanmamıştır.

Multisentrik CH sıklıkla 6.dekada ortaya çıkar ancak *human immunodeficiency virus* (HIV) enfeksiyonu olan hastalar daha erken yaşta tanı alır ⁷. Erkeklerde görülme sıklığı biraz daha fazladır. Bu form özellikle bir interlökin-6 homologu olan viral interlökin-6 salgılayan human herpes virüs-8 ile ilişkilidir ve immunsuprese hastalarda siktir ^{8,9}. HIV enfeksiyonu önemli bir risk faktörüdür ve HIV ilişkili multisentrik CH olan tüm hastalar HHV-8 ile de enfektir ¹⁰. Hastaların çoğu ateş, gece terlemesi, kilo kaybı ve halsizlik ile başvurur. Fizik muayenede yaygın lenfadenopati ve hepatosplenomegali belirgindir. Birçok hastada alt ekstremitelerde ödem, plevral ve perikardiyal effüzyon, asit vb, sıvı yüklenmesi bulguları görülür. Anemi, hipergammaglobulinemi, inflamatuvar belirteçlerde yükseklik ve hipoalbuminemi sık görülür ⁷. Multisentrik CH'nin seyri değişkenlik gösterir. Bazı hastalarda, multisentrik CH yavaş seyirli olup aylar ve yıllar içinde çok yavaş progresyon gösterir. Bazı hastalar ise relaps ve remisyonlarla gider, ya da haftalar içinde ölümle sonuçlanan akut ve fulminan bir seyir gösterir ¹¹.

Lokalize formdan farklı olarak multisentrik formun tedavisinde henüz fikir birliği yoktur. Cerrahi tedaviye ek olarak kemoterapi, kortikoterapi, antiviral ajanlar ve CD20 ya da IL-6'yı hedefleyen monoklonal antikolar verilmektedir. Bunlarda yanıt değişken, prognoz ise kötüdür. Hastaların eş zamanlı veya sonradan oluşabilecek maligniteler yönünden tetkik ve izlemi şarttır.

Hyalin vasküler tip, plazma hücreli tipten daha iyi prognozlu olup benign klinik gidişe sahiptir. Plazma hücreli tip ise kötü prognozlu olup agresif seyirlidir ve multisentrik formda daha sık görülür ¹².

Castleman hastalığının ayırıcı tanısında; infektif (tuberkuloz), inflamatuvar (sarkoidoz), neoplastik (timoma, lenfoma, renal hücreli karsinom, papiller tiroid karsinom ve kaposi sarkomu) ve lenfoproliferatif (anjioimmünoblastik lenfadenopati) patolojiler yer alır ¹³.

Radyolojik tetkikler hastalığın tanısını koymak için nonspesifiktir. USG kitlenin büyüklüğü ve yapısı hakkında bilgi verir. Manyetik rezonans görüntülemesinde lenf nodu santralinde stellat hipointensite varlığı, BT'de mikrokalsifikasyon, artmış vaskülarite ve fibrozisin olması CH olabileceğini düşündürmelidir ¹⁴.

Kesin tanı histopatolojik inceleme ile konur. Ayırıcı tanıdaki zorluklardan dolayı genellikle hastalara torakotomi ile tanı konulur.

Sonuç olarak, Castleman hastalığı nadir görülen, sıklıkla mediastene lokalize lenfoproliferatif bir hastalık olup mediasten, hiler ve servikal kitlelerin ayırıcı tanısında mutlaka düşünülmelidir. Bu hastalarda tanı ve tedavi için eksploratris torakotomi önerilmektedir.

Referanslar

1. Yaman H, et al. Boyun yerleşimli Castleman Hastalığı. Selçuk Üniv Tıp Derg. 2010;26:153-5.
2. Olak J. Benign lymph node disease involving the mediastinum In: Thomas W Shields, General Thoracic Surgery, 6th Edition. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins; 2005;2676-81.
3. Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma. Cancer. 1956;9:822-30.
4. Gaba AR, et al. Multicentric giant lymph node hyperplasia. Am J Clin Pathol. 1978; 69:86-90.
5. Talat N, Belgaumkar A P, Schulte K M. Surgery in Castleman's disease: a systematic review of 404 published cases. Ann Surg. 2012;255(4):677-84.
6. Perez N, et al. Paediatric Castleman disease: report of seven cases and review of the literature. Eur J Pediatr. 1999; 8: 631-7.
7. Herrada, J., Cabanillas, F., Rice, L., Manning, J., & Pugh, W. (1998). The clinical behavior of localized and multicentric Castleman disease. Ann Intern Med. 1998;128(8):657-62.
8. Burger R, et al. Human herpesvirus type 8 interleukin-6 homologue is functionally active on human myeloma cells. Blood. 1998; 6: 1858-63.
9. Cazorla Jimenez A, et al. 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: 607-9.
10. Soumerai J D, Sohani A R, Abramson J S. Diagnosis and management of Castleman disease. Cancer Control. 2014;21(4), 266-78.
11. Bower M, et al. Clinical features and outcome in HIV associated multicentric Castleman's disease. J Clin Oncol. 2011;29(18), 2481-86.
12. Hung IJ, et al. Paraneoplastic syndrome and intrathoracic Castleman disease. Pediatr Blood Cancer. 2006; 5: 616-20.
13. Moon WK, Im JG, Kim JS, et al: Mediastinal Castleman disease: CT findings. J Comput Assist Tomogr 8:43-46, 1994.
14. Dural K, ve ark. Castleman hastalıklı bir olgu. Özyardımcı N, ed. 25.Yıl Akciğer Günleri Kongre Kitabı. 6-10 Mayıs, Bursa. 2000:267-71.