

Castleman hastalığı olan bir olgu sunumu

Nermin KARAHAN, Özden ÇANDIR

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, Isparta

Özet

Castleman hastalığı etyolojisi tam olarak bilinmeyen lenfoproliferatif bir hastalıktır. Bu yazıda boyunda soliter kitle oluşturmuş klinik olarak malign neoplazmi taklit eden pediatrik Castleman hastalığı sunuldu.

Anahtar kelimeler: Castleman Hastalığı, Boyunda Kitle

Abstract

Castleman's disease: A case report

Castleman disease is a lymphoproliferative disorder that its etiology is not known exactly. In this case report, pediatric Castleman disease clinically imitating malignant neoplasm and which has developed a solid mass in neck is presented.

Keywords: Castleman Disease, mass of neck

Olgu

20 aylık bir kız çocuğu boyun sağ tarafta şişlik nedeniyle hastaneye getirildi. Yapılan fizik muayenesinde sağ supraklavikular bölgede yaklaşık 3x3cm boyutunda düzgün sınırlı sert solid lobüle mobil lastik kıvamında kitle tespit edildi. Dört aydan beri yavaş büyüdüğü öğrenildi. Rutin laboratuvar tetkikleri ve akciğer grafisi normaldi. Boyunda kitle dışında hiçbir fizik muayene bulgusu yoktu. Başka bir hastalıkla birlikteliği de tespit edilmedi.

Kitle cerrahi olarak eksize edildi. Üniversitemizin patoloji anabilimdalına gönderilen kitlenin makroskopik incelemesinde; iki adet; büyüğü 3x2x1.8cm, küçüğü 1.5x1.2x1cm ölçülerinde üzeri kapsüllü lenf nodülü yapısında dokular görüldü. Dokuların kesit yüzlerinin hipertrofik lenf nodülü özelliğinde olduğu izlendi. Parafin blokların H&E boyalı kesitleri mikroskopik incelendiğinde; lenfoid doku içerisine dağılmış hem kortikal hem medüller alanda çok sayıda lenf follikülleri izlendi. Folliküllerin ortalarında anormal germinal merkezlerde hyalinizasyon ve belirgin vasküler proliferasyon görüldü. Follikül periferinde mantle zona uyan alanda onion skin görünümünde konsantrik lenfosit dizelenmesi görüldü (Resim1). Bu özelliklerle olgu Castleman hastalığı olarak tanımlandı.

Tartışma

Castleman hastalığı, boyunda oluşan kitlelerin nadir bir sebebidir (1,2). Keller ve arkadaşları 81 hastanın sadece %5'inde (%5.88) boyun bölgesinde lokalize olduğunu ve bunların hepsininde olgumuzda olduğu gibi hyalin vasküler tipte olduğunu bildirmiştir (3). Etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Etiyopatolo-

genezinde genellikle immün sistem bozukluğu sorumlu tutulmaktadır. Kimura ve arkadaşları Castleman hastalığının antijenik sitümulasyona anormal immün cevapla oluşan atipik bir lenfoid hiperplazi olabileceğini bildirmişlerdir (4). Sistemik lupus eritematozus, behçet hastalığı gibi otoimmün hastalıklarla, Kaposi sarkomu gibi bazı tümörlerle birlikteliği tanımlanmıştır.

Klasik formda Castleman hastalığı yani dev lenf nodu hiperplazisi genellikle soliterdir. Ancak daha nadir olarak multisentrik olabilir (1, 2, 5 - 8).

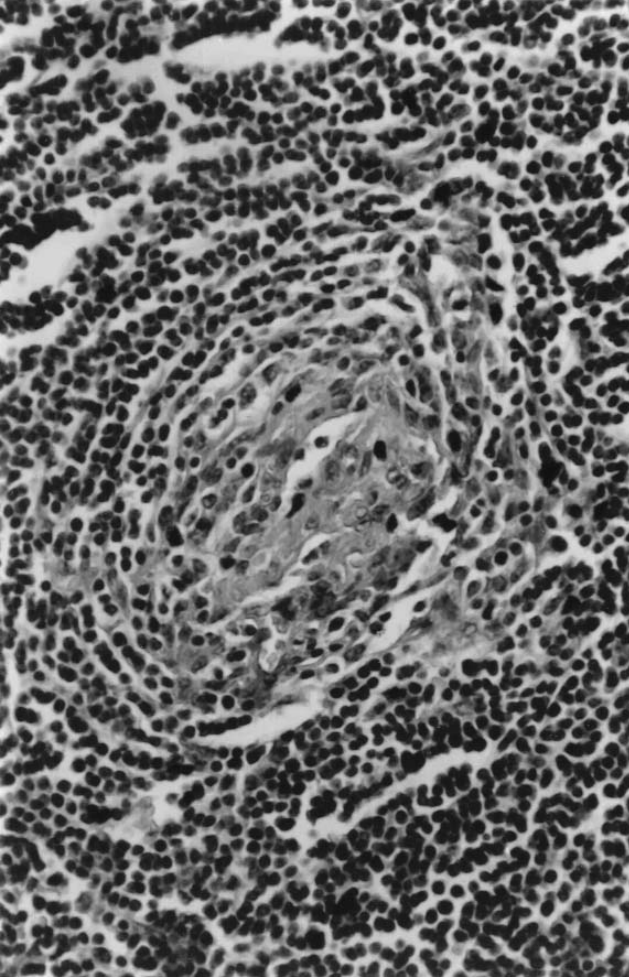
Klinik olarak soliter ve multisentrik olmak üzere iki farklı formda görülür. Soliter tip; yaygın olarak mediastende yerleşen bir kitle şeklinde görülür. Fakat daha nadiren boyun, aksilla, mezenter, retroperiton, retropankreasda da lokalize olabilir (6). Hastaların yaş ortalaması çocukluk çağı ile yedinci dekad arasında değişir. Pediatrik literatürde bu güne kadar 76 vaka tanımlanmıştır. Ortalama yaşları 2 ay ile 17 yaş arasında değişmektedir. Soliter tipte olan vakalarda herhangi bir klinik semptom görülmezken multisentrik olan vakalarda tabloya sistemik belirtiler eşlik etmektedir (1).

Multisentrik tip yada sistemik tip; jeneralize lenfadenopatilerle birliktedir. Bazen hastalık POEMS sendromu ile birliktelik gösterir (polinöropati, organomegali, endokrinopati, M proteini, deri değişiklikleri) (1,2,6,8-10).

Makroskopik olarak genellikle düzgün sınırlı oval sert, yaklaşık 3-8 cm çapında bir kitledir(2).

Histopatolojik olarak; hyalin vasküler tip (anjiofolliküler tip) ve plazma hücreli tip olmak üzere iki tipe ayrılır. En çok hyalin vasküler tip görülür(1,2,5).

Hyalin vasküler tipte; lenfoid doku içerisine dağılmış



Resim 1 : Follikülün santralinde aşırı halinize vasküler proliferasyon, çevresinde onion skin görünümünde konsantrik lenfosit dizelenmesi(200XHE).

büyük folliküller vardır. Folliküllerin anormal germinal merkezlerinde hyalinizasyon ve belirgin vasküler proliferasyon vardır. Folliküllerin periferinde onion skin yada lolipop görünümünde sıkı konsantrik lenfosit dizilimi vardır. İnterfolliküler stromada plazmositoid monositler, immünoblastlar, eosinofiller ve plazma hücrelerinin karışımı ile birlikte çok sayıda postkapiller venül tipinde hiperplastik damarlar belirgindir(1,5,6).

Plazma hücreli tipte; interfolliküler stromada diffüz plazma hücre proliferasyonu ile karakterlidir. Folliküllerdeki hyalin vasküler değişiklikler belli belirsiz ya da yoktur. İmmünohistokimyasal olarak normal lenf nodu ile uyumlu olup; B hücreleri CD20 ve CD79a ile, T hücreleri CD3 veCD45RO ile pozitif boyanma gösterir (1, 2, 7).

Castleman hastalığının tanısında problem baş boyun bölgesine yerleşen diğer neoplazmaları taklit etmesinden kaynaklanır. Kitlenin eksize edilerek histopatolojik incelenmesi tanıyı kesinleştirir (2,5).

Castleman hastalığının prognozu genellikle iyidir. Çok ender olarak eşlik edebilen sekonder sistemik hastalıklar veya aynı anda lenfoma,kaposi

sarkomu lenfoma gibi sistemik malignite gelişiminden dolayı mortalite görülebilir.

Castleman hastalığının tedavisi lezyonun total olarak çıkarılması ve hastanın düzenli aralıklarla izlenmesidir. Olgumuzda total eksizyondan sonra 9 aylık izlemde tekrarlama gözlenmemiştir.

Kaynaklar

1. Parez N,Menuiner-Bader B.Paediatric Castleman disease: report of seven cases and review of literature. Eur J Pediatr1999 ;158:631-37.
2. Üstün O, Cureoğlu S, Yaldiz M.Castleman's disease (giant lymph node hyperplasia) of the neck: a case report Eur Arch Otorhinolaryngol 2001;258:42-4
3. Keller AR,Hochholzer L, Castleman B.Hyaline-vascular and plasma cell types of giant lymph node hyperplasia of mediastinum and other locations.Cancer 1972;29:670-673
4. Kimura H, Watanabe Y,Ohashi N,Kobayashi M et al.Immunologic study of the hyalin-vascular type of Castleman disease.Acta Otolaryngol 1993;504:146-148
5. Poyanli A, Genç A.F, Sencer S, Yanar H,Kapran Y.Cervical Castleman's disease: imaging findings.Eur. Radiol.2000;10:1190-92
6. Raut V,Cullen J,Hughes D.Giant lymph node hyperplasia a diagnostic dilemma in the neck. Auris Nasus Larynx 2001;28:185-88
7. Bleiber B,Gebbers J,Joss R.Morbus Castleman. Mdzinische Klinik 2000;95:527-32.
8. Riccio A,Pettinato G, Petito A.Castleman disease.Ann Rheum Dis.2001;60(2):176.
9. Rubardt A, Memming M Brennecke J, Jahne J. Castleman tumor as a rare differential diagnosis of cervical space-occupying lesion.Chirurg. 2001 Aug;72(8):965-8.
10. Teymoortash A, Lippert, Ramaswamy A, Bien S, Werner JA.The interesting case No. 48. Angiofollicular lymph node hyperplasia of the hyaline-vascular type (Castleman's disease) Laryngorhinootologie. 2001 Sep;80(9):546-8.

Yazışma Adresi:

Dr.Nermin Karahan
S.D.Ü.Tıp Fakültesi Patoloji AD - Isparta

Tel: 0246 2112394

E-mail:Nerminkarahan@hotmail.com