

Mediastinal Castleman Hastalığı: Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

Mediastinal Castleman's Disease: A Report of Case and Review of the Literature

Gökten Temiz¹, Suat Gezer², Muharrem Özkaya³

Özet

Castleman hastalığı, etiyojisi tam olarak bilinmeyen ve nadir görülen benign bir hastalıktır. Erişkinlerde sık olmasına karşılık çocukluktan itibaren her yaşta görülebilmektedir. Sıklıkla toraksa yerleşmekle beraber tüm vücutta bulunabilir. Genellikle orta ve ön mediastende lokalizedir. Burada, teratom ön tanısıyla eksize ettiğimiz bir Castleman hastalığı olgusunu, literatür bilgileri eşliğinde sunmaktayız.

Anahtar Sözcükler: Castleman hastalığı, lenfadenopati, torakotomi.

Abstract

Castleman's disease is a rare benign disease with an unknown etiology. Although it is more common in adults, it can be seen at any age starting from childhood. Although more commonly observed in the thorax, it can be found anywhere in the body. It is usually localized in the middle or anterior mediastinum. With a review of the literature, we hereby introduce a case of Castleman's disease, excised in pre-diagnosis as a teratoma.

Key words: Castleman's disease, lymphadenopathy, thoracotomy.

Castleman Hastalığı (CH), ilk kez 1956'da "timo- ma benzeri lokalize mediastinal lenf nodu hiperplazisi" olarak tanımlanmıştır (1). Hastalığın %70'ten fazlasında toraks içinde mediasten veya hilusta yerleşmekle beraber tüm vücutta da bulunabilmektedir (2,3). Dev lenf nodu hiperplazisi, anjiyofoliküler lenfoid hiperplazi, lenf nodu hamartomu olarak da bilinen Castleman Hastalığı, genellikle genç erişkinlerde görülür ve asemptomatik seyrederek ve lenf nodu büyük ve düzgün sınırlıdır (3,4). CH'nin mediastinal kitleyle seyreden diğer

otoimmün ve neoplastik hastalıklardan ayırt edilmesi gerekir. Timoma, lenfoma, tüberküloz, sarkoidoz ve malign lezyonlar ayırıcı tanıda ön planda düşünülmeleri gereken hastalıklardır (5). Kesin tanı için histopatolojik değerlendirme gereklidir. Ayırıcı tanıdaki zorluklardan dolayı genellikle hastalara torakotomi ile tanı konulur. Lokalize olanları tedavisi cerrahidir. Preoperatif radyolojik görüntü itibarıyla ön tanı olarak teratomu düşündüren bu olgu literatür eşliğinde sunuldu.

¹Adana Numune Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Adana
²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Adana
³Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Antalya

¹Department of Thoracic Surgery, Adana Numune Hospital, Adana, Turkey
²Department of Thoracic Surgery, Çukurova University Faculty of Medicine, Adana, Turkey
³Department of Thoracic Surgery, Antalya Education and Research Hospital, Antalya, Turkey

Başvuru tarihi (Submitted): 30.04.2015 **Kabul tarihi (Accepted):** 25.05.2015

İletişim (Correspondence): Gökten Temiz, Adana Numune Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Adana
e-mail: drtemiz01@gmail.com

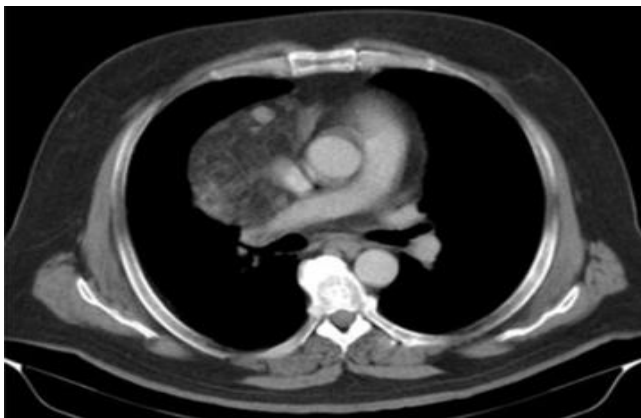


OLGU

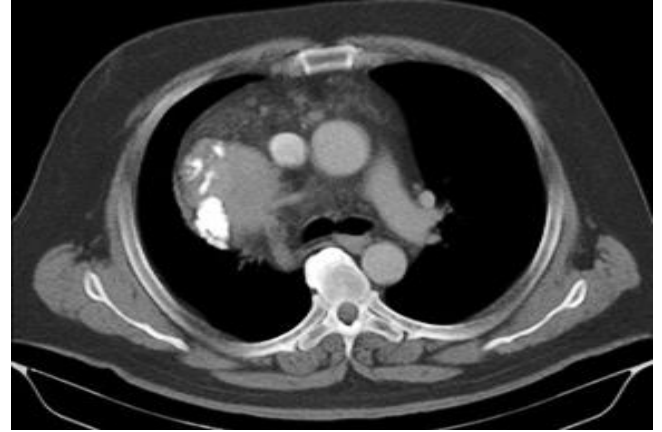
Elli iki yaşında erkek hasta, bir yıldır var olan sağ yan ağrısı şikâyeti ile başvurdu. Hastanın 15 paket/yıl sigara öyküsü dışında özgeçmiş ve soy geçişinde önemli bir özellik yoktu. Fizik muayenede patolojik bir bulguya rastlanmadı. Akciğer grafisinde saptanan kitle imajı (Şekil 1) üzerine çekilen bilgisayarlı tomografisinde sağ anterosuperior mediastende 10x8x8 cm çapında, kalsifikasyonlar içeren düzgün sınırlı bir lezyon saptandı (Şekil 2 ve 3). Radyolojik görünüm öncelikle teratomla uyumlu olarak raporlandı. Yapılan bronkoskopide endobronşial lezyona rastlanmadı. İyi kontrastlanan kitleye transtorasik biyopsi planlanmadı. Teratom ön tanısıyla yapılan sağ eksploratif torakotomide anterosuperior mediastende 10x8x8 cm çapında kapsüllü, kahverengi sarı renkte kitle gözlendi. Kanamaya meyilli, kalsifikasyonlar içeren kitle çevre dokulardan künt ve keskin diseksiyonlarla ayrılarak eksize edildi (Şekil 4 ve 5). Patoloji sonucu, hiyalen vasküler tipte Castleman Hastalığı olarak raporlandı. Postoperatif 4. günde taburcu edildi. Hasta kliniğimiz tarafından halen sorunsuz takip edilmektedir (Şekil 6).



Şekil 1: Preoperatif PA Akciğer grafisinde sağ hemitoraksın çoğunluğunu kaplayan, kalsifik odaklar içeren opasite.



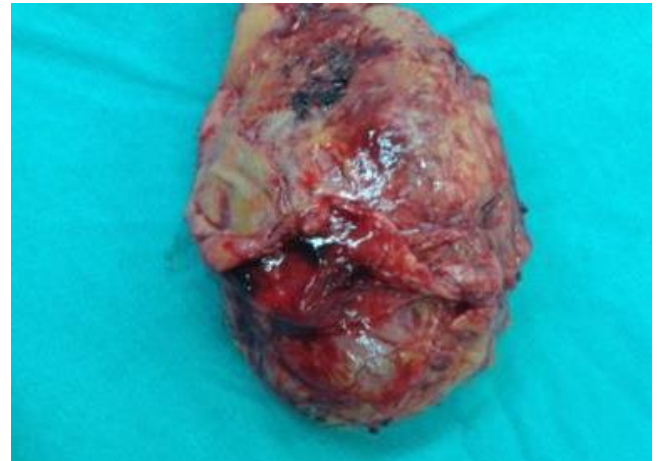
Şekil 2: Toraks tomografisinde heterojen yapıda kitle.



Şekil 3: Toraks tomografisinde kalsifik odaklar içeren kitle.



Şekil 4: Kitlenin peroperatif görünümü.



Şekil 5: Kitlenin postoperatif görünümü.

TARTIŞMA

Castleman hastalığı, atipik lenfoproliferatif hastalık grubundadır. Anjiyofoliküler lenf nodu hiperplazisi, dev lenf nodu hiperplazisi, lenf nodu hamartomu veya benign dev lenfoma olarak da adlandırılmaktadır. Erişkinlerde sık olmakla birlikte, çocukluktan itibaren her yaşta görülebilmektedir (6). Klinik olarak tek bölgeyi tutan lokalize

veya birden fazla bölgeyi tutan sistemik tip olarak gruplandırılır. Lokalize formu ilk olarak 1956 yılında Castleman tarafından, generalize formu ise 1978'de Gaba ve ark. (7) tarafından tanımlanmıştır. Lokalize form %51 asemptomatiktir. Rutin olarak çekilen radyografilerde tespit edilir. Kitlenin büyüklüğü 1–12 cm arasında değişebilir. Kitlenin yerleşimine ve büyüklüğüne bağlı olarak ağrı ve nefes darlığı gibi bası bulguları gösterebilir (8). Hiyalen vasküler ve plazmasellüler olmak üzere iki histopatolojik tip tanımlanmıştır. Maligniteye dönüşmesi nadirdir. Vasküler tip tümörlerde preoperatif arteriyel embolizasyon ile intraoperatif kanamayı minimize eden birkaç çalışma yayınlanmıştır. Embolizasyon sonrasında peroperatif 50 – 400 cc kanama bildirilmiştir. Embolizasyon için 350 µm'den küçük mikrosferler kullanıldığında katastrofik komplikasyonlar olabilir. Bronşiyal ve interkostal arter embolizasyonuna bağlı spinal kord iskemisi de bildirilmiştir. Embolizasyon öncesi iyi düşünülmeli ve 350 – 700 µm çapta mikropartiküller kullanılmalıdır. Shang-Fat Ko ve ark. (9) embolizasyon yapmadan cerrahi tedavi uyguladıkları 8 CH olgusu yayınlamışlar, 100 – 850 ml (ortalama 620 ml) peroperatif kanama olduğunu bildirmişlerdir. Olgumuzda preoperatif radyografik değerlendirmede kitlerde artmış vaskülarite görüldü. Ancak BT de kitleyi besleyen vasküler yapı izlenmedi ve bu nedenle preoperatif embolizasyon düşünülmeydi. Peroperatif kanama olmadı. Hiyalen vasküler tipte cerrahi tedavi ilk seçenektir. Cerrahi tedavi ile kalıcı kür sağlanır. Rezeksiyon yapılmayan ya da tam olmayan rezeksiyon yapılan olgularda adjuvant radyoterapi gerekmektedir (10). Beş yıllık yaşam süresi %100'dür. Olgumuzda kitle lokalize formda ve 10x8x8 cm boyutlarındaydı. Cerrahi eksizyonla tedavisi sağlandı. Sistemik form, multipl miyeloma, B hücre neoplazmaları ve kaposi sarkomu gibi malign hastalıkların gelişme riskine sahiptir. Genellikle semptomatiktir ve bundan interlökin-2 artışı sorumlu tutulmaktadır. Sistemik formun tedavisinde henüz fikir birliğine varılamamıştır. Değişik tedavi kombinasyonları uygulanmaktadır. En sık kullanılan, cerrahi eksizyon, kortikosteroid ve kemoterapi kombinasyonudur. Son yıllarda tedavide interferon alfa, retinoik asit, anti interlökin-6 antikor kullanımı önerilmektedir. Tedaviye rağmen multisentrik formun prognozu kötüdür. Keller ve ark. (11) tarafından hiyalen vasküler ve plazmasellüler olmak üzere iki histopatolojik tip tanımlanmıştır. Plazmasellüler tip daha nadir görülür. Genellikle multisentriktir. Hiyalen vasküler tipe plazmasellüler tipe göre 10 kat daha sık rastlanılır; genellikle lokalize formdadır. En sık mediastende görülürler (%52). Boyun, aksilla, retroperitoneal bölge, mezenter ve pelvis yerleşimli de

olabilmektedir (12,13). Olgumuz histopatolojik olarak en yaygın görülen hiyalen vasküler tip ve anterosuperior mediastende lokalizedi. CH'nin kesin tanısı genellikle eksizyonel biyopsi ve histopatolojik değerlendirmeyle konulur. Özellikle hiyalen vasküler tip CH'de, radyografik görüntü eşliğinde biyopsi alınması durumunda, vaskülaritesi nedeniyle kanama riski vardır. Bu nedenle tanı amacıyla cerrahi girişim önerilir. Olgumuzda, radyolojik incelemede kitlenin iyi kontrast tutması nedeniyle transtorasik biyopsi düşünülmeydi ve eksploratris torakotomiyle tanı konulmasına karar verildi. BT'de genellikle iyi sınırlı yumuşak doku kitlesi görülür. CH'de kalsifikasyon sık değildir. Küçük kiteller homojen, büyük kiteller daha heterojen olabilir. Hiyalen vasküler tip, hipervasküler tümör olması nedeniyle daha fazla kontrastlanma gösterir. Anjiyografi ile vasküler tümörü besleyen bronşiyal, internal mammaryal veya interkostal arterler gösterilebilir (14,15). Ancak olgumuzda BT'de kitleyi besleyen damar bulunmamıştır. PET/BT ile büyümemiş lenf nodlarında anormal tutulum saptanabilir. Bu yöntem multifokal odakların tespitinde de faydalıdır. Hastalığın kesin evrelemesi ve tedavinin yönlendirilmesinde kullanılır. Özellikle BT'de radyolojik ön tanıda teratomu düşündürecek bulgular olduğundan tanı için başka bir yöntem gerekliliği duyulmadı ve eksploratris torakotomiye karar verildi. Olgumuz lokalize hiyalen vasküler CH olarak kabul edildi.



Şekil 6: Postoperatif PA akciğer grafisi.

Cerrahi eksizyonla 5 yıllık yaşam süresi %100'dür. Hiyalen vasküler tipin unifokal tipinde, nadir de olsa malignite gelişme olasılığı vardır. Cerrahi tedaviye uygun olmayan olgularda radyoterapi veya radyoterapi ile birlikte steroid tedavisi önerilmektedir (16). Ayrıcı tanıda reaktif ve neoplazik lenf nodu patolojileri yer almaktadır.

Sonuç olarak, Castleman hastalığı nadir görülen, sıklıkla mediasten veya hilusta lokalize lenfoproliferatif bir hastalıktır. Mediasten ve hiler kitlelerin ayırıcı tanısında mutlaka düşünülmelidir. Bu hastalarda tanı ve tedavi için eksploratris torakotomi önerilmektedir.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

YAZAR KATKILARI

Fikir - G.T., S.G., M.Ö.; Tasarım ve Dizayn - G.T., S.G., M.Ö.; Denetleme - G.T., S.G., M.Ö.; Kaynaklar -; Malzemeler -; Veri Toplama ve/veya İşleme -; Analiz ve/veya Yorum -; Literatür Taraması -; Yazıyı Yazan -; Eleştirel İnceleme -.

KAYNAKLAR

1. Yeh CM, Chou CM, Wong LC. Castleman's disease mimicking intrapulmonary malignancy. *Ann Thorac Surg* 2007; 84:e6-7. [\[CrossRef\]](#)
2. Olak J. Benign lymph node disease involving the mediastinum. In: Shields T, ed. *General thoracic surgery*. 5th. ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2000:2254-5.
3. Karahan N, Çandır Ö. Castleman hastalığı olan bir olgu sunumu. *Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi* 2002; 9:10-1.
4. Eyüboğlu MG, Karapolat S, Önen A, Şanlı A, Uçan ES, Kargı A ve ark. Mediastinal Castleman Hastalığı: İki olgu sunumu. *DEÜ Tıp Fakültesi Dergisi* 2007; 21:103-7.
5. Dural K, Ulaşan N, Yıldırım E, Ulan S. Castleman Hastalıklı Bir Olgu. *Özyardımcı N. Ed, 25.Yıl Akciğer Günleri Kongre Kitabı*. 2000:267-71.
6. Blankenship ME, Rowlett J, Timby JW, Roth RS, Jones RE. Giant lymph node hyperplasia (Castleman's disease) presenting with chylous pleural effusion. *Chest* 1997; 112:1132-3.
7. Gaba AR, Stein RS, Sweet DL, Variakojis D. Multicentric giant lymph node hyperplasia. *Am J Clin Pathol* 1978; 69:86-90.
8. Çobanoğlu U, Kırgın H Ö, Uğurluer G. Dev Lenf Nodu Hiperplazisi: Castleman Hastalığı (Bir olgu nedeniyle). *Van Tıp Dergisi* 2009; 16:78-80.
9. Robert JH, Sgourdos G, Kritikos N, Didier D, Terraz S. Preoperative embolization of hypervascular Castleman's disease of the mediastinum. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2008; 31:186-8. [\[CrossRef\]](#)
10. Ozkan H, Tolunay S, Gozu O, Ozer ZG. Giant lymphoid hamartoma of mediastinum (Castleman's Disease). *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 38:321-3.
11. Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer* 1972; 29:670-83. [\[CrossRef\]](#)
12. Somdas MA, Ketenci I, Bicer S, Senturk M, Guney E. Castleman's Disease as an unusual neck mass: Case report. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004; 113:459-61. [\[CrossRef\]](#)
13. Taslak ŞA, Süllü Y, Ünsal M, Başoğlu A. Castleman Hastalığı: Nadir interlober yerleşim nedeniyle. *Solunum* 2012; 14:109-12.
14. Madan R, Chen JH, Trotman-Dickenson B, Jacobson F, Hunsaker A. The spectrum of Castleman's disease: mimics, radiologic pathologic correlation and role of imaging in patient management. *Eur J Radiol* 2012; 81:123-31. [\[CrossRef\]](#)
15. Pekçevik Y, Gürel D, Şanlı A, Kargı A, Osma E, Yılmaz E. Mediastinal Castleman Hastalığı: vaskülaritenin ameliyat öncesi radyolojik olarak değerlendirilmesi. *Türk Toraks Dergisi* 2010; 11:127-30.
16. Bowne WB, Lewis JJ, Filippa DA, Niesvizky R, Brooks AD, Burt ME, et al. The management of unicentric and multicentric Castleman's Disease: a report of 16 cases and a review of the literature. *Cancer* 1999; 85:706-17. [\[CrossRef\]](#)