

# Aksiller Anjiyofoliküler Lenfoid Hiperplazi (Castleman Hastalığı): Olgu Sunumu

Aziz Bora Karip, Ender Onur, Barış Mantoğlu, Kemal Memişoğlu

Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, İstanbul

## ÖZET

*Aksiller anjiyofoliküler lenfoid hiperplazi (Castleman hastalığı): Olgu sunumu*

Anjiyofoliküler lenfoid hiperplazi 1956 yılında Benjamin Castleman tarafından tanımlanmıştır. Bu nadir hastalığın aksiller tutulumu yayımlanan olguların yüzde beşinden azdır. Hastalığın iki klinik (lokalize ve jeneralize) ve üç histopatolojik (hiyalin vasküler, plazma hücreli ve mikst) tipi tanımlanmıştır. Lokalize tip benign gidişatlı iken jeneralize tip sistemik bulgulara sahip ve prognozu genelde eşlik eden hematolojik maligniteler nedeni ile kötüdür. Biz burada lokalize tip Castleman hastalığı nedeni ile takip edilirken lenfoma gelişen bir hastayı literatür bilgileriyle inceleyip sunduk.

**Anahtar kelimeler:** Castleman Hastalığı, hiyalin vasküler tip, aksiller, lenfoma

## ABSTRACT

*Axillary angiofollicular lymphoid hyperplasia (Castleman Disease): Case report*

Angiofollicular lymphoid hyperplasia was described in 1956 by Benjamin Castleman. Axillary presentation is less than 5% of patients. Two clinical (localized and generalized) and three histopathological types (hyaline vasculer, plasma cell and mixed) of Castleman disease have been described. Although the localized type's course is benign, generalized type has a poor prognosis due to concomitant hematologic malignancies. We present a patient diagnosed as lymphoma during his follow-up for localized Castleman disease within the review of the literature.

**Key words:** Castleman disease, hyaline vasculer type, axillary, lymphoma

**Bakırköy Tıp Dergisi 2009;5:163-165**

## GİRİŞ

Bu çok nadir görülen hastalık 1956 yılında Benjamin Castleman tarafından tanımlanmıştır (1). Lenf nodu bulunan her yerden köken alabilen hastalığın en sık görüldüğü yer olguların yaklaşık üçte ikisi ile mediastinal ve üçte biri ile karın boşluğudur. Histopatolojik olarak hastalık hiyalin vasküler, plazma hücreli ve mikst tip olarak 3 ana başlıkta incelenir. Klinik olarak ise lokalize ve jeneralize iki ana tipi mevcuttur (1,2,3).

Lokalize tipte cerrahi rezeksiyonla kür sağlanabilirken, jeneralize tip hastalık kemoterapi gerektirebilmekte, enfeksiyöz komplikasyonlar ve Kaposi sarkom, lenfoma gibi malign tümör riski nedeni ile ölümcül seyrebilmektedir (4,5). Histolojik tipin belirlenmesinin ardından zaman kaybedilmeden klinik tip belirlenerek gere-

kirse adjuvan tedavi planlanmalıdır.

## OLGU SUNUMU

53 yaşında erkek hasta sol koltuk altında kitle nedeniyle polikliniğe başvurdu. Hikayede kitlenin 10 yıldır bulunduğu son dönemde aniden büyüdüğü öğrenildi. Fizik bakıda sol koltuk altında derin sınırları net ayırt edilemeyen 10x8x8 cm boyutlarında düzgün konturlu, üzüm sal-kımı şeklinde lobulasyonu bulunan, yumuşak kıvamlı ve mobil kitle tespit edildi. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hastaya yaptırılan yüzeysel aksiller ultrasonografide 9x7x7 cm boyutlarında lobule konturlu anekojen kitle tespit edildi. İnce iğne aspirasyon biopsisi yapılan hastada seyrek atipik lenfositler tespit edildi. Hastada eksizyonel biopsi kararı alındı. Genel anestezi altında yapılan total eksizyonda aksiller kavite kökenli kirli sarı kahverengi renkte lobule konturlu birbiriyle bağlantılı makroskopik olarak lenfadenomegalilerle uyumlu kitle total eksizye edildi. Ameliyat sonrası dönemi sorunsuz olan hasta ikinci günde dreni alınarak taburcu edildi.

Gönderilen dokunun patolojik incelemesinde, hiyalin

Yazışma adresi / Address reprint requests to: Aziz Bora Karip  
Fatih Sultan Mehmet EAH, Genel Cerrahi Kliniği, İstanbul-Türkiye

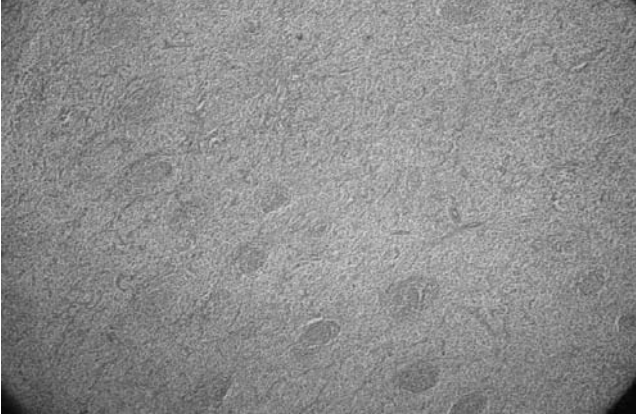
Telefon / Phone: +90-216-578-3000/4517

Elektronik posta adresi / E-mail address: borakarip@gmail.com

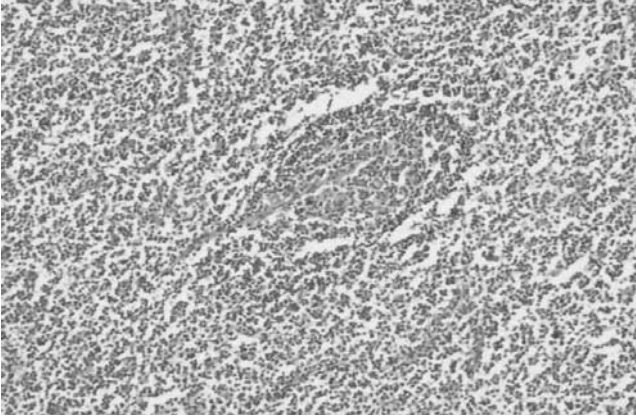
Geliş tarihi / Date of receipt: 2 Şubat 2009 / February 2, 2009

Kabul tarihi / Date of acceptance: 3 Mart 2009 / March 3, 2009

vasküler tip Castleman hastalığı tanısı kondu (Resim 1,2). Laboratuvar tetkiklerinde ve toraks, abdomen BT tetkiklerinde ek patoloji tespit edilmeyen hasta, sistemik bulgularının olmaması üzerine lokalize hiyalin vasküler tip Castleman hastalığı kabul edilip takibe alındı. Hastanın takibinin ikinci yılında başka bir merkezde halsizlik ve ateş şikayetiyle yapılan araştırmada lenfoma teşhis edildiği öğrenildi.



**Resim 1: Perifoliküler saha artmış vasküler proliferasyonla dolmuştur.**



**Resim 2: Perifoliküler küçük lenfosit depolanmaları (soğan kabuğu) tipiktir.**

## TARTIŞMA

Castleman hastalığı nadir görülen ve etyolojisi açık olmayan bir hastalıktır (1). Hastalık lenf nodu bulunan tüm bölgelerden köken alabilmekle beraber, %86 hastalık mediastende veya abdomende görülür, %91 oranında hiyalin vasküler tiptedir. Bu konuda en geniş seriyeye sahip olan Keller ve arkadaşlarının serisine göre lokalize tip Castleman Hastalığı %80 hiyalin vasküler tipte, %20 ise plazma hücreli tiptedir (2). Çok nadir olarak da mikst tip

görülür. Plazma hücreli lokalize tip, büyük oranda çocuklarda ve genç erişkinlerde mediastinal veya abdominal kitle şeklindedir. Bu grupta periferik tutulum çok nadirdir (2).

Önceleri daha çok lenf bezlerinin hamartomu gibi düşünülmüş olsa da hastalarda değişik klinik gidişatların olması bu yargıyı zayıflatmıştır. Histolojik incelemede bizim hastamızda da tespit ettiğimiz hiyalin vasküler tip sistemik bulgular vermez. Bu hastalar genelde kitle bulguları ile başvururlar. Plazma hücreli hastalıkta görülen sistemik bulgular ateş, halsizlik, kilo kaybı, anemi, hipalbuminemi ve hipergamaglobinemi olup hastamızda tanı döneminde bu bulgular yoktu.

Görüntüleme yöntemlerinden ultrasonografide, hiyalin vasküler tipte hipoekoik tubuler yapılar mevcuttur. Hastamızda yüzeysel aksiller ultrasonografide 9x7x7 cm boyutlarında lobule konturlu anekojen kitle tespit edilmiş, radyolojik ön tanı olarak metastaz düşünülmüş ve iğne biopsisi önerilmişti. Lokalize tip Castleman hastalığının metastazla karışabilir. Özellikle Doppler incelemede gösterilen vasküler patern hastalığı nodal metastazlardan ayırmada yardımcı olabilmektedir.

Gaba ve arkadaşları ilk jeneralize Castleman Hastalığını 1978 yılında rapor etmişlerdir (3). Genel olarak jeneralize tip hastalık plazma hücreli formdadır. Hastalık lokalize plazma hücreli formu histolojik olarak ayırdır ancak arada çok büyük klinik farklılıklar vardır (4). Lokalize form hastalıkta cerrahi eksizyon küratifken, lokalize formun aksine jeneralize hastalık sistemik tutulum gösterir ve vücutta yaygın bir lenfadenopati vardır. Hastalık agresif ve fatal seyirli olup ölüm sebebi, genelde; infeksiyon komplikasyonları, lenfoma, Kaposi sarkomu gibi malign tümörlere bağlı olur.

Patogenez tam olarak aydınlatılmamış olsa da bu konuda özellikle viral hastalıklar suçlanmaktadır. Altta yatan sebebin HHV-8 enfestasyonuna anormal immün yanıt olduğunu belirten çalışmalar vardır. Ayrıca, HIV negatif Castleman hastalarında artmış Kaposi sarkom insidansı, aynı zamanda Kaposi sarkomla ilişkili virüs olarak da bilinen HHV-8 birlikteliğini desteklemektedir. Suçlanan bir diğer faktörde IL-6'dır. Bir olgu sunumunda serum B-lenfosit stimülatör (BLyS) yüksek oranda bulunmuştur. Aynı hastada otoimmün tiroidit ve dermatomyozit tespit edilmiş, verilen sistemik kemoterapi sonrası hastanın serum BLyS konsantrasyonları normale dönmüştür (5). Hastalığın plazma hücreli formunun HIV ile birlikte olabileceği belirtilmiştir. Hastalığa eşlik edebile-

cek diğer durumlar POEMS (polinöropati, organomegali, endokrinopati, monoklonal protein, cilt değişiklikleri), amiloidozis, pemfigus vulgaris'tir.

Hastalığın tedavisi de tip ile alakalıdır. Lokalize hastalık için histopatolojik alt grup ne olursa olsun en iyi tedavi yöntemi cerrahi rezeksiyondur. Komplet cerrahi rezeksiyon küratif kabul edilir. Rekürens çok nadir olmakla beraber genelde yetersiz cerrahi rezeksiyon ile ilgilidir. Radyoterapi kullanımı birçok yayında etkisiz olarak bulunmuş olsa da özellikle irrezektabl olgularda etkili olduğunu belirten raporlar da mevcuttur (2,6). Bizim hastamızda 2 yıllık takipte herhangi bir bulgu saptamadık, ancak hastaya ameliyat sonrası ikinci yılında gelişen ateş ve halsizlik şikayeti ile yapılan tetkiklerde lenfoma tespit edildi.

Jeneralize hastalıkta ise lokalize hastalığın tersine standart tedavi belirlenebilmiş değildir. Hastalığın spontan remisyon da dahil olmak üzere bir çok gidişatının olması tedaviyi zorlaştırır. Hastalığın tedavisinde steroidlerin önemli yeri vardır. Genelde kombine kemoterapilerle kullanılır. Ayrıca IL-6 antikorları ve interferon alfa da tedavide geçici başarılar sağlayabilmektedir.

Castleman hastalığı nadir görülen bir lenfoproliferatif hastalıktır. Tanıda alt histolojik tipin belirlenmesi şarttır. Tanı konduktan sonra amaç hastalığın lokalize mi yoksa jeneralize tip mi olduğunu belirleyip uygun tedaviyi yapmaktır. Lokalize hastalıkta cerrahi ile kür sağlansa bile klinisyen uzun dönem takipte artmış lenfoma ve Kaposi sarkom riski unutmamalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 1956; 9: 822-830.
2. 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: 670-683.
3. Gaba AR, Stein RS, Sweet DL, Variakojis D. Multicentric giant lymph node hyperplasia. *Am J Clin Pathol* 1978; 69: 86-90.
4. Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly clinicopathological exercises. Case 39-1990. A 66-year-old man with demyelinating neuropathy and a retroperitoneal mass. *N Engl J Med* 1990; 323: 895-908.
5. Lachant NA, Sun NC, Leong LA, Oseas RS, Prince HE. Multicentric angiofollicular lymph node hyperplasia (Castleman's disease) followed by Kaposi's sarcoma in two homosexual males with acquired immunodeficiency syndrome (AIDS). *Am J Clin Pathol* 1985; 83: 27-33.
6. Cammisuli E, Catania V, Santuccio A, Pennisi S. Castleman's disease: a case report. *Ann Ital Chir* 2003; 74: 713-716.
7. Herrada J, Cabanillas F, Rice L, Manning J, Pugh W. The clinical behavior of localized and multicentric Castleman disease. *Ann Intern Med* 1998; 128: 657-662.
8. Bui-Mansfield LT, Chew FS, Myers CP. Angiofollicular lymphoid hyperplasia (Castleman Disease) of the axilla. *Am J Roentgenol*. 2000; 174: 1060.
9. De Marchi G, De Vita S, Fabris M, Scott CA, Ferracchioli G. Systemic connective tissue disease complicated by Castleman's disease: report of a case and review of the literature. *Haematologica* 2004; 89: ECR03.
10. Chronowski GM, Ha CS, Wilder RB, Cabanillas F, Manning J. Treatment of unicentric and multicentric Castleman disease; role of radiotherapy. *Cancer* 2001; 92: 670-676.