

Tetraplegia sikeres multidiszciplináris kezelése mellkassebészeti műtéttel

Unicentrikus mediastinalis Castleman-betegség esete

Németh Tibor dr.¹ ■ Pécsy Balázs dr.¹ ■ Géczi Tibor dr.¹
Sas Katalin dr.² ■ Szpisjak László dr.² ■ Rieth Anna dr.³
Kiss Valéria dr.⁴ ■ Szőnyegi Ferenc dr.⁴ ■ Tizslavicz László dr.⁵
Zombori Tamás dr.⁵ ■ Lázár György dr.¹ ■ Furák József dr.¹

¹Szegedi Tudományegyetem, Általános Orvostudományi Kar, Sebészeti Klinika, Szeged

²Szegedi Tudományegyetem, Általános Orvostudományi Kar, Neurológiai Klinika, Szeged

³Szegedi Tudományegyetem, Általános Orvostudományi Kar, Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged

⁴Jász-Nagykun Szolnok Megyei Hetényi Géza Kórház-Rendelőintézet, Neurológiai Osztály, Szolnok

⁵Szegedi Tudományegyetem, Általános Orvostudományi Kar, Pathológiai Intézet, Szeged

A Castleman-betegség egy ritka, lymphoproliferatív betegség, melynek pontos oka ismeretlen. Diagnosztikájának alapja az adekvát szövettani vizsgálat. Míg az unilocularis formánál a betegség a leggyakrabban a mellkast érinti, és az épbén történő sebészi eltávolítás a tünetek megszűnését eredményezheti, addig a multilocularis formánál egyéb kezelési formák egészíthetik ki vagy válthatják fel a műtéti eltávolítást. Munkánkban egy Castleman-betegség miatt multidiszciplináris kezelésen átesett beteg esetét mutatjuk be. Az 56 éves férfi betegnél kivizsgálása előtt 18 héttel, egy felső légúti infekciót követően beszédnehezítettség, nyelészavar, felső és alsó végtagi progresszív paresis jelentkezett. Plazmaferézisre a beteg panaszai átmenetileg megszűntek ugyan, de a sebészi mintavételek a mellkas-CT-n látott mediastinalis lymphadenomegalia eredetét nem tudták igazolni. Így az 5 cm-es subcarinalis nyirokcsomó eltávolítása vagy mintavételezése miatt került a beteg osztályunkra. Átvételkor mind a négy végtagon jelentős atrofia, hipotónia, tetraplegia volt látható, és testszerte areflexia igazolódott. Osztályunkon posterolaterális thoracotomiából eltávolítottuk az 5,5 × 3,5 cm-es subcarinalis nyirokcsomó-konglomerátumot. A szövettani vizsgálat Castleman-betegséget jelzett. 3 nappal a műtét után a végtagok mozgása megindult, a 9. napon már járókerettel járóképessé vált, ezt követően neurológiai rehabilitációs osztályra került. Ekkor a felső végtagokban közel megtartott, míg az alsó végtagokban 4/5-ös izomerőt észleltek. Ezt követően a beteg metilprednizolon-, B₁-vitamin-, kalcium-citrát- és famotidinkezelésben részesült; 2 héttel átvétele után otthonába bocsátották, ekkor már járókeret nélkül biztonságosan közlekedett. Tünetei 3 hónappal a műtét után csaknem teljes mértékben megszűntek. A Castleman-betegség diagnosztikája és kezelése multidiszciplináris feladat. Ha a páciens műtéti teherbíró képessége engedi, akkor az unilocularis Castleman-betegség terápiás eszköztárában a sebészeti eltávolításnak kiemelt szerepe kell, hogy legyen. OrvHetil. 2020; 161(1): 33–38.

Kulcsszavak: Castleman-betegség, unifokális, mellkas, lymphadenectomy

Successful multidisciplinary management of tetraplegia with a thoracic operation

Unicentric, mediastinal Castleman disease

Castleman disease is a rare lymphoproliferative disease the exact cause of which is not known. The diagnosis is based on the adequate histological examination. While in the unifocal form, the disease most commonly affects the chest, and symptoms may resolve as a result of intact excision of the tumour; other treatment methods may be performed in addition to or instead of surgical incision in the case of the multifocal form. We present the case of a patient with Castleman disease who received multidisciplinary treatment. Speech difficulty, dysphagia, and progressive paresis occurred in the upper and lower extremities of the 56-year-old male patient 18 weeks before his check-up examinations. Although the complaints temporarily resolved with plasmapheresis, surgical sampling could not confirm the origin of the mediastinal lymphadenomegaly detected with thoracic CT. The patient was admitted to our department to remove the 5 cm large subcarinal lymph node or to gain a tissue sample from it. On admission, significant atrophy,

hypotonia and tetraplegia were seen in the four extremities, and areflexia was detected all over the body. The 5.5 × 3.5 cm large subcarinal lymph node conglomerate was removed from posterolateral thoracotomy. Histology was performed, Castleman disease was confirmed. 3 days after the surgery, the patient was able to move the extremities, and then on the 9th postoperative day, the patient could walk using a walking frame, and he was transferred back to the Department of Neurorehabilitation. At transfer, the muscle strength of the upper extremities was almost intact, and 4/5 muscle strength was detected in the lower extremities. After this, methylprednisolone, vitamin B₁, calcium citrate, famotidine therapy was administered, and 2 weeks after his transfer, he was discharged home; at that time, the patient was able to walk safely without a walking frame. The symptoms resolved almost completely 3 months after the surgery. Diagnosis and treatment of Castleman disease are multidisciplinary tasks. If the patient is suitable for surgery, surgical removal has to play a key role in the treatment of unifocal Castleman disease.

Keywords: Castleman disease, unifocal, chest, lymphadenectomy

Németh T, Pécsy B, Géczi T, Sas K, Szpisjak L, Rieth A, Kiss V, Szőnyegi F, Tiszlavicz L, Zombori T, Lázár Gy, Furák J. [Successful multidisciplinary management of tetraplegia with a thoracic operation. Unicentric, mediastinal Castleman disease]. *Orv Hetil.* 2020; 161(1): 33–38.

(Beérkezett: 2019. június 19.; elfogadva: 2019. július 27.)

Rövidítések

CT = (computed tomography) számítógépes tomográfia; EBNA = Epstein–Barr nukleáris antigén; EBUS = (endobronchial ultrasound) endobronchialis ultrahang; ELISA = (enzyme-linked immunosorbent assay) enzimhez kapcsolt immunszorbensvizsgálat; ENG = elektroneurográfia; ESBL = (extended spectrum beta-lactamase) széles spektrumú béta-laktamáz; EUS = (endoscopic ultrasound) endoszkópos ultrahang; HBsAg = (hepatitis B surface antigen) hepatitis B-fel-színi antigén; HCV = hepatitis C-vírus; HHV8 = humán herpeszvírus-8; HIV = (human immunodeficiency virus) emberi immunhiány-előidéző vírus; HU = (Hounsfield unit) Hounsfield-egység; Ig = immunglobulin; IL = interleukin; INF = interferon; MRI = mágnesesrezonancia-képzéskészítés; PCT = (procalcitonin) procalcitonin; PET = pozitronemissziós tomográfia; POEMS = (polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, monoclonal gammopathy, and skin changes) polyneuropathia, organomegalia, endocrinopathia, monoclonalis gammopathia, bőrelváltozások; TAFRO = (thrombocytopenia, anasarca, fever, reticulín fibrosis, organomegaly) thrombocytopenia, ascites/anasarca, myelofibrosis/láz, veseelégtelenség, organomegalia; TBNA = (transbronchial needle aspiration) transbronchialis tűaspiráció; VATS = (video-assisted thoracoscopic surgery) videoasszisztált torakoszkópos sebészet; VCA = (viral capsid antigen) virális kapszid antigén; VEGF = (vascular endothelial growth factor) vaszkuláris endothelialis növekedési faktor

Dr. Benjamin Castleman 1954-ban publikált egy, a mediastinalis nyirokcsomók megnagyobbodásával és változatos tünetekkel járó kórképet, melyet a későbbiekben róla neveztek el [1]. Ezt a betegséget az irodalomban angiofollicularis vagy óriás nyirokcsomó-hyperplasia, angiomatosus lymphoid hyperplasia vagy nyirokcsomó-hamartoma néven is megtalálhatjuk [2]. Kialakulásának leggyakoribb helye a mellkas, ezt követi a nyak, a has és a kismedence területe, az axilla, illetve egyes parenchymás szervek [2;3]. A konvencionális nevezéktan bi-

zonytalan megfogalmazása sejteti, hogy a betegség pontos oka és patomechanizmusa a mai napig tisztázatlan. A kórkép kialakulása szempontjából számos tényezővel találtak összefüggést, melyek egy része vírusfertőzés (például HIV, Epstein–Barr-vírus [4], Kaposi-sarcoma, herpeszvírus [HHV8]), daganatos betegség (például non-Hodgkin-lymphoma), illetve egyes citokinek (például IL6, VEGF) megemelkedett értéke [2].

Klinikai megjelenése széles spektrumon mozoghat, autoimmun kórképet vagy infekciót utánozhat, esetleg malignus eltérésekre jellemző lefolyást mutathat [5]. Az esetek egy részében tünetmentes, enyhe, lokalizált nyirokcsomó-megnagyobbodás jellemzi diszkrét laboreltérésekkel, míg máskor generalizált lymphadenomegalia észlelhető, melyhez számos, súlyos szisztémás tünet társul [2]. A leggyakrabban subfebrilitas, láz, éjszakai izzadás, gyengeség, rossz közérzet jelentkezik, de ezek mellett megfigyelhető hepatomegalia, splenomegalia, több sejtvonalat érintő cytopeniák – főként anaemia és thrombocytopenia, emelkedett szérum-LDH-, -IL6-, -CRP-szint, amyloidosis és veseelégtelenség [6]. Ritkán összetett szindrómák részeként jelentkezik, például POEMS – polyneuropathia, organomegalia, endocrinopathia, monoclonalis gammopathia, bőrelváltozások [7]; vagy TAFRO – thrombocytopenia, ascites/anasarca, myelofibrosis/láz, veseelégtelenség, organomegalia [5].

A tünetek sokfélesége miatt a lakosságon belüli incidenciáról, illetve prevalenciáról sem találunk pontos adatokat. Az Egyesült Államokban 30 000 és 100 000 közöttire becsülik a Castleman-betegségben érintett betegek számát [8]. A képzéskészítésében a CT-nek és az MRI-nek van kiemelt szerepe. A CT-felvételeken a leggyakrabban lágyrész-masszaként ábrázolódó szövetpluszként jelenik meg, mely tartalmazhat meszesedést. A kisebb eltérések általában homogének, míg a nagyság növekedésével az elváltozás felépítésének heterogenitása is megnő. MRI-felvételen az érintett nodulu-

sok T1-súlyozással az izmokhoz hasonló vagy kissé fokozott jelintenzitást mutatnak, míg T2-súlyozással kissé hiperintenzívebbek. PET/CT-n az esetlegesen normál méretű, de fokozott metabolikus aktivitású nyirokcsomók is láthatók, így az eljárásnak a pontos stagingben és a terápia hatékonyságának megítélésében is lehet létjogosultsága [9]. Megjelenési formáját tekintve több szempont szerinti csoportosítás is használatban van. A szövettani minták feldolgozását követően 4 csoportba tudták a betegeket sorolni: hyalinvascularis forma, plazmasejtes forma, kevert forma és plasmablastos forma. Klinikai megjelenése lehet egygócú-lokalizált vagy többgócú-multicentrikus [2, 10]. A kezelési lehetőségek jelentősen eltérnek annak függvényében, hogy a betegség lokalizált vagy multicentrikus variánsával állunk szemben. A lokalizált formánál szerepet kaphat a sebészeti úton történő eltávolítás, mely teljes gyógyulást is eredményezhet [11]. Amennyiben a beteg műtéti teherbíró képessége nem teszi lehetővé az eltávolítást, úgy irradiáció vagy egyéb kezelési forma választandó. A multicentrikus formánál a műtéti megoldásnak ritkán jut szerep, esetleg mint 'debulking'. Ebben a csoportban más kezelési lehetőségek állnak rendelkezésünkre, mint a kortikoszteroidok, kemoterápia, radioterápia, immunmodulátorok (INF α , monoclonalis antitestek), antivirális terápia, amennyiben szükséges, HIV elleni kezelés [2] és autológósejt-transzplantáció [7].

A prognózis tekintetében a betegség lokalizált formájánál akár a gyógyulás is lehetséges, azonban multicentrikus formánál az 5 éves túlélés széles skálán mozog. Az 5 éves betegségmentes túlélés adatai lokalizált forma esetén 81,2%-ot, míg multicentrikus forma esetén 34,4%-ot mutatnak [11]. Egyes szerzők az 50 hónapos átlagos utánkövetési idő alatt a betegek 38,6%-ának halálát írták le [12]. A páciensek a leggyakrabban a tumoros folyamat progressziója, a kezelés szövődésményei [12] vagy valamely infekció okozta szepszikus állapot és sokszervi elégtelenség miatt hunytak el [6]. A legrosszabb túlélést a HIV-pozitív, multilocularis betegek esetén figyelték meg, az ilyen páciensek a diagnózistól számított kevesebb mint 2 éven belül meghaltak [13]. A recidíva aránya unilocularis típus esetén az adekvát terápia után ritka, ha mégis előfordul, akkor évekkel a gyógyulás után jelentkeznek [14].

Esetismertetés

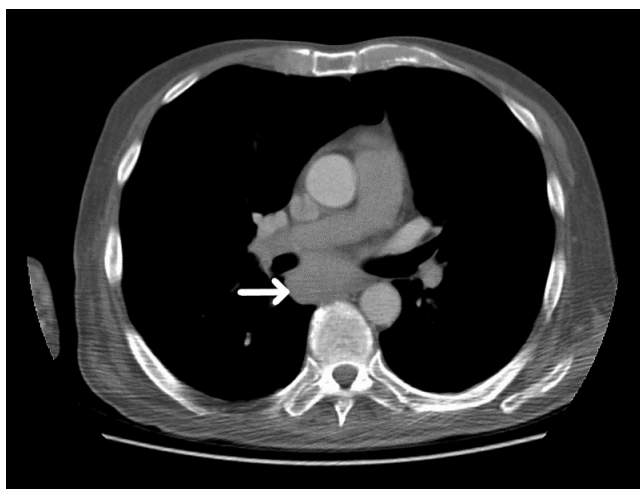
56 éves férfi beteg jelentkezett a Jász-Nagykun Szolnok Megyei Hetényi Géza Kórház Neurológiai Szakrendelésén beszédnehezítettség, nyelészavar, végtaggyengeség miatt. 3 héttel korábban a betegnél subfebrilitással járó légúti infekció zajlott. Neurológiai statusában balra devialó kinyújtott nyelv, renyhébb lágyszájpad- és garatreflexek, testszerte renyhe saját reflexek, a felső végtagok 3/5-ös és 4/5-ös, illetve az alsó végtagok 4/5-ös paresise és a nehezített járás emelendő ki.

Az akut koponya-CT-vizsgálat kórosat nem talált. Lumbálpunkció során szintelen, víztiszta, áttetsző liquorot nyertek (fehérjeteralom: 500 mg/l, glükóz: 3,22 mmol/l, fehérvérsejt: 4/ μ l, illetve vörösvértest: 1/ μ l), az üledékben elvéve lymphocytá és vörösvértest látszódt. A vérsavó- és liquor-Borrelia-IgG- és -IgM-ELISA negatív lett. 2 alkalommal történt elektrofiziológiai vizsgálat, mely a szenzoros és motoros rostokat is érintő demyelinisációs folyamatot igazolt. A klinikum, az ENG-eredmény és a sejtfehérje-disszociációt mutató liquorkép alapján a Guillain-Barré-szindróma lehetősége merült fel a tünetek hátterében, ezért plazmaferézis-kezelés történt 4 alkalommal, melyre a beteg panaszai csaknem teljesen megszűntek. 2 hét múlva a páciens panaszai visszatértek, ezért komplex belgyógyászati kivizsgálása történt paraneoplasziás szindróma gyanúja miatt. Ennek során gasztroduodenoszkópia, kolonoszkópia, hasi és kismencei CT-vizsgálat, illetve koponya-MR-vizsgálat történt, melyeken lényeges kóros eltérés nem ábrázolódt. Bronchoszkópos vizsgálattal a bifurcatio carinájának kiszélesedését és mindkét oldali főhörgő mediális falának a lumenbe történő enyhe bedomborodását észlelték, ami felvetette az extrabronchialis kompresszió lehetőségét. A bronchoszkópia során észlelt eltérések miatt mellkas-CT-vizsgálat készült, melyen a trachea bifurcatiója alatt egy 30 x 48 mm-es, centrálisan élénk kontrasztthalmazt mutató (74 HU), homogén lágyrész-képlet ábrázolódt. A mediastinum többi részén 10 mm-es vagy azt nem meghaladó méretű nyirokcsomókat találtak, intrapulmonalis kóros eltérés nem volt megfigyelhető. Az onconeuralis antitest (anti-amfifizin, CV2 – CRMP5, Ma2 – TA, Ri – ANNA2, Yo – PCA1, Hu – ANNA1) vizsgálatok negatívak lettek.

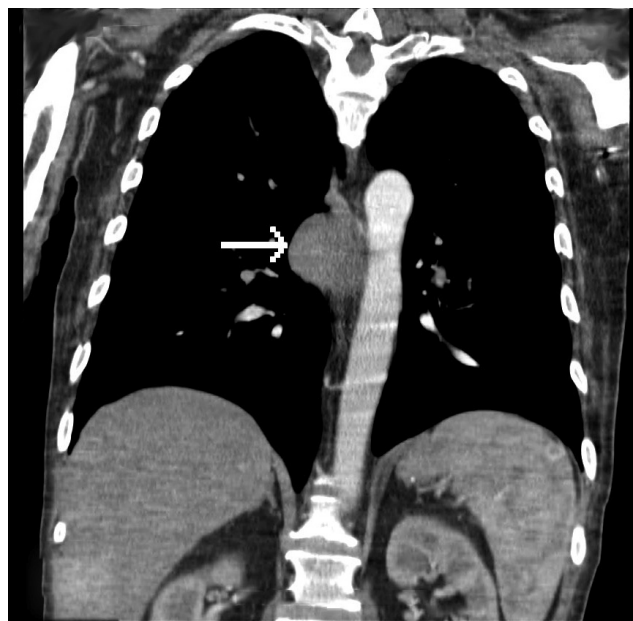
A Jász-Nagykun Szolnok Megyei Hetényi Géza Kórház Sebészeti Osztályán Carlens szerinti mediasztinoszkópia során mintavételt terveztek a subcarinalis nyirokcsomó-konglomerátumból, de légzési elégtelenség miatt intenzív osztályos felvételre és gépi lélegeztetésre került sor. Perkután módszerrel tracheostoma készült. Vizeletretenció miatt hólyagkatéter-behelyezés történt. A beteg neurológiai állapota progrediált, ezért további plazmaferézisek történtek. Az intenzív osztályos kezelés alatt elvégezték a mediasztinoszkópiát, melynek során a jobb oldali Naruke 4-es nyirokcsomókból mintát vettek, amely nem adott szövettani eredményt. 10 nap múlva jobb oldali VATS-műtétet végeztek, melynek során a Naruke 7-es nyirokcsomó-konglomerátumból vettek biopsziát, amely kizárta a tumoros folyamat lehetőségét. Infektológiai konzíliumot követően a kialakult tüdőgyulladás miatt ceftriaxon-, majd ESBL-pozitív *Klebsiella pneumoniae* miatt imipenemterápiát folytattak. Laborokban enyhén emelkedett májfunkció és mérsékelt anemizálódás látszott, az utóbbit 2 egység keresett vörösvértest-koncentrátum adásával rendezték. Elhúzódó hospitalizáció miatt pszichiáteri konzíliumot követően kombinált antidepresszáns kezelés került beállításra. A légzési paraméterek rendeződését követően a Neuro-

lógiai Osztályra került a beteg, ahol a tetraplegia változatlanul fennállt. Kontroll szerológiai vizsgálaton a HBsAg, a HCV-antitest, a Paul–Bunnell-reakció, a *Chlamydia pneumoniae*-IgG, -IgM, *Mycoplasma pneumoniae*-IgG, -IgM, *Borrelia*-IgG, -IgM, cytomegalovirus-IgM, *Toxoplasma*-IgG, -IgM, Epstein–Barr-VCA-IgG, -IgM, illetve EBNA-IgG negatívak lettek, a cytomegalovirus-IgG pozitív volt. Kontroll mellkasi CT-vizsgálaton 2,5 hónap alatt a Naruke 4-es és 7-es nyirokcsomókban nem jött létre változás, de a jobb oldalon a hilusban egy 17 × 12,5 mm-es, a májkapuban pedig egy 20 × 10 mm-es megnagyobbodott nyirokcsomó jelent meg. A megnagyobbodott nyirokcsomók és a normál-szérum-PCT-érték alapján a sarcoidosis lehetősége merült fel, ezért a páciens 2,5 gramm összdózisú iv. szteroid (metilprednizolon)-lökéskezelést kapott, melyet később *per os* folytattak. Emellett B-vitamin-terápiában és vaspótlásban részesült a beteg.

Ezt követően a páciens a Szegedi Tudományegyetem Neurológiai Klinikájára került átvételre, ahol gangliozidellenes antitestek, illetve paraproteinek vizsgálata történt. A HIV1, -2-antitest- és antigénvizsgálat negatív lett. A szérumelektroforézis emelkedett alfa- és gammaglobulin-frakciót, a liquorvizsgálat emelkedett összfehérjét és normál-fehérvérsejtszámot igazolt. A klinikum és az elvégzett vizsgálatok alapján krónikus immunmediált polyneuroradiculopathiát vélelmeztek. A *per os* metilprednizolonterápiát folytatták, és 6 napon keresztül 120 g összdózisú intravénás immunglobulin (Privigen)-kezelést alkalmaztak, mely mellett a beteg izomerejében javulás következett be. Emellett a kifejezett izomatrófia miatt 1 ampulla nandrolont kapott a beteg emisszió előtt. A kontroll mellkasi CT-vizsgálat során a tracheabifurcatio mögött egy kb. 50 mm legnagyobb átmérőjű lágyrész-képlet ábrázolódott (1. és 2. ábra). Mediastinalisan ezenkívül több, 1 cm alatti átmérőjű nyirokcsomó volt azonosítható.



1. ábra | Sagittális síkú mellkasi CT-felvételen látható a főhörgők által határolt lágyrész-képlet (fehér nyíl)



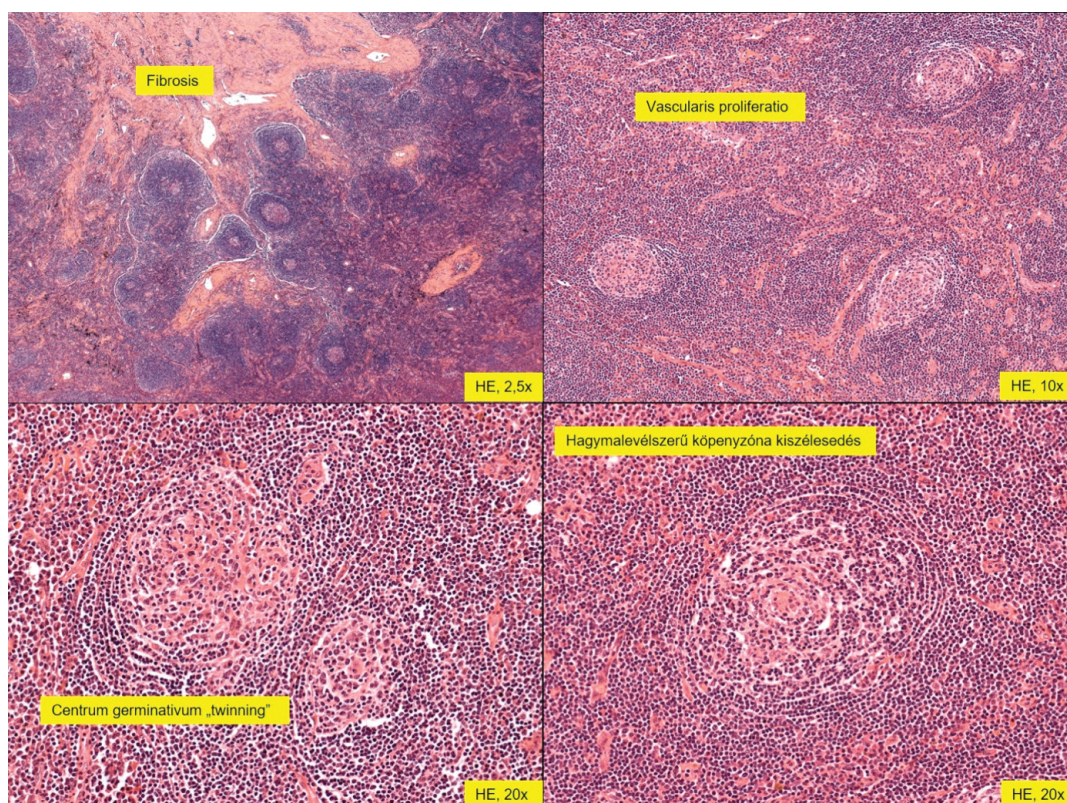
2. ábra | Coronális síkú mellkasi CT-felvételen látható a hilus környéki lágyrész-képlet (fehér nyíl)

5 hónappal az első tünetek jelentkezése után a Szegedi Tudományegyetem Sebészeti Klinikáján a mediastinalis képlet tumoros eredetének kizárása végett műtétet végeztünk. A műtét során jobb oldali posterolaterális thoracotomiából kipreparáltuk a subcarinalisan lévő, rugalmas tapintatú, kb. tojásnyi tumorgyanús képletet. Az elváltozás a nyelőcső izomrostjait széttolta, de a nyálkahártya intakt volt, így a muscularis réteget 2/0-ás Vicryl varrattal rekonstruáltuk. A nervus vagus átfutott ez elváltozáson, így felmerült az elváltozás idegeredete is. Felső mediastinalis blokkdissectio után 1 drén felett rétegesen zártuk a mellkast. A posztoperatív időszak zavartalanul telt, mellkasi röntgeneken a páciens tüdeje jól expandált, reziduális folyadék vagy levegő nem volt látható. Mellkasi drénje eltávolításra került.

Neurológiai konzílium történt, mely további diagnosztikát vagy kezelést nem tartott szükségesnek. A beteg általános állapota folyamatosan javult, a műtétet követő 3. napon, járókerettel mobilizálva a Jász-Nagykun Szolnok Megyei Hetényi Géza Kórház Neurológiai Osztályára került visszaadásra további rehabilitáció céljából.

A szövettani vizsgálat a subcarinalis nyirokcsomókonglomerátumból hyalinvascularis típusú Castleman-betegséget igazolt (3. ábra). A felső mediastinalis nyirokcsomók reaktívak voltak, bennük a Castleman-betegség nem volt jelen. A HHV8-immunreakció negatív eredményt adott.

10 hetes rehabilitációja során a beteg állapota tovább javult, önállóan járóképes, széklet- és vizelettartási zavara megszűnt. Fül-orr-gégészeti és audiológiai szakvizsgálata enyhe halláscsökkenést igazolt. A pulmonológián csaknem normál-légzésfunkciót találtak.



3. ábra | Eltávolított subcarinalis nyirokcsomó szövettani feldolgozása. Hematoxiniln-eozin (HE) festést követően láthatók a hyalinvascularis típusú Castleman-betegség jellegzetességei

Megbeszélés

A Castleman-betegség diagnosztikája es kezelése nehéz feladat. Tekintettel a panaszok sokrétűségére, számos szakterület vett részt a végső diagnózis felállításában, a beteg kezelésében, rehabilitációjában. A diagnosztika a változatos és fluktuáló tünetek és az elvégzett vizsgálatok nagy száma miatt elhúzódott, és 5 hónappal ez első tünetek megjelenése után történt a subcarinalisan elhelyezkedő, kórosan megnagyobbodott nyirokcsomó patológiai folyamatának igazolása. A diagnózis biztosítását célzó szövettani mintavételek a beteg számára a legkisebb megterhelést jelentő beavatkozással kell, hogy kezdődjenek. A mediastinalis nyirokcsomók nem sebészi, de invazív mintavételezése napjainkban TBNA-val, EBUS-szal vagy a subcarinalis nyirokcsomó-érintettség esetén EUS-szal kezdődhet, amely az első mintavétel helyén nem volt kivitelezhető, és a beteg nem volt szállítható állapotban. Ezért választották a mediasztinoszkópos és VATS-mintavételt, de sajnos egyik beavatkozás sem szolgáltatott diagnózist. Tekintettel arra, hogy a képalkotó vizsgálatok csak egy helyen, a subcarinalis régióban jeleztek egy jól körülhatárolt megnagyobbodott nyirokcsomót, ennek teljes eltávolítása és nem mintavételezése mellett döntöttünk. Így thoracotomiából történt a végleges szövettani eredményt adó beavatkozás elvégzése. A pontos diagnózisig a beteg az autoimmun neuropathiák kezelésének megfelelően szteroidot és intravénás im-

munoglobulint kapott, illetve plazmaferéziseket végeztek. A szövettani vizsgálat a Castleman-betegség hyalinvascularis típusú, lokalizált formáját igazolta. A műtét után a beteg tünetei folyamatosan javultak, majd a rehabilitációt követően csaknem tünetmentes lett, és a betegség előtti állapotát is visszanyerte. *Dispenzieri és mtsai* az unilocularis típus miatt operált betegek 72%-ában részleges vagy teljes gyógyulást találtak [10].

Shetty és mtsai esetismertetésben mutatják be a mediastinalis lokalizációjú Castleman-betegségben észlelt megnagyobbodott nyirokcsomó VATS-technikával végzett, biztonságos eltávolítását. Nyelőcső-érintettség esetén fontos a lehetséges transmuralis sérülést kizárni, illetve a kóros nyirokcsomóhoz futó nyirokereket megbízhatóan ellátni, elkerülendő a chylothorax kialakulását [15]. A nyirokcsomó esetünkben is szorosan összefüggött a nyelőcsővel, és a nyelőcsőizmokat össze kellett varrni. Nyirokcsorgást nem észleltünk.

Luo és mtsai 20 év alatt 48, intrathoracalis Castleman-betegség miatt operált betege közül 16 volt lokalizált és 32 multicentrikus megjelenési formájú. Bár az unicentrikus formák különböző intrathoracalis lokalizációkban jelentkeztek, mind műtéti úton kerültek eltávolításra, és közleményük megírásakor minden unilocularis csoportba tartozó betegük életben volt. Ezen csoportban recidívát nem írtak le az utánkövetésük során [16].

Bracale és mtsai egy ritka, mesenterialis lokalizációjú, nagyméretű (9 × 8 × 4 cm), enyhe hasi diszkomfortot

okozó Castleman-betegségben szenvedő páciens esetét közölték, amelynél az elváltozás nagy mérete ellenére sikeres laparoszkópos műtétet végeztek. Ezt megelőzően 12 esetben publikáltak hasonlóan sikeres laparoszkópos műtéti beavatkozásról. A nagy méret miatt ezen esetek egy részében a specimen Pfannenstiel-metszésből vagy egyéb, kozmetikailag is jó eredményt adó metszésből került eltávolításra. A műtét utáni 5. napon emittálták a beteget, és a 24 hónapos utánkövetés során nem találtak recidívára utaló klinikai vagy radiológiai eltérést sem [3]. Hasonlóan a mellkasi lokalizációjú unilocularis Castleman-betegséghez, itt is jó posztoperatív eredményeket találtak, és nem írtak le recidívát [3, 16].

Az unicentrikus formánál a sebészi reszekció általában kuratív. Amennyiben ez nem kivitelezhető, akkor az optimális terápiás protokoll nincs jól definiálva; elsősorban azokat a kezelési lehetőségeket lehet megpróbálni, amelyeket a multicentrikus formában is, úgymint többféle monoclonalis antitesttel és szteroiddal való kezelés [13].

Következtetés

Esetünk bemutatását azért tartottuk fontosnak, mert az igen ritka Castleman-betegség változatos tünetekkel és lefolyással jelentkezhet, ami nehezítheti a gyors és pontos diagnózis felállítását, és a beteg ellátása mindig multidiszciplináris csapatmunka kell, hogy legyen. Azokban az esetekben, amelyekben jól körülhatárolt, technikailag eltávolítható számú és lokalizációjú elváltozásról van szó, a műtéti úton történő eltávolítás gyógyulást eredményezhet. Más esetekben az etiológia, a szövettani típus alapján egyéb kezelési módszer választandó.

Anyagi támogatás: A közlemény megírása és a kutatómunka anyagi támogatásban nem részesült.

Szerzői munkamegosztás: N. T.: Adatgyűjtés, elemzés, a cikk megírása. F. J.: Témavezető, kritikai megjegyzések, a kézirat végleges megszövegezése. L. Gy., S. K., Sz. L., K. V., Sz. F.: Kritikai megjegyzések. G. T., P. B., R. A.: Kutatás, kritikai megjegyzések. T.L., Z.T.: Adatgyűjtés, kritikai megjegyzések. A cikk végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekeltségek: A szerzőknek nincsenek érdekeltségeik.

Irodalom

- [1] Castleman B, Towne VW. Case records of the Massachusetts General Hospital: case no. 40231. *N Engl J Med.* 1954; 250: 1001–1005.
- [2] Saeed-Abdul-Rahman I, Al-Amri M A. Castleman disease. *Korean J Hematol.* 2012; 47: 163–177.
- [3] Bracale U, Pacelli F, Milone M, et al. Laparoscopic treatment of abdominal unicentric Castleman's disease: a case report and literature review. *BMC Surg.* 2017; 17: 38.
- [4] Hanson CA, Frizzera G, Patton DF, et al. Clonal rearrangement for immunoglobulin and T-cell receptor genes in systemic Castleman's disease association with Epstein-Barr virus. *Am J Pathol.* 1988; 131: 84–91.
- [5] Wu D, Lim MS, Jaffe ES. Pathology of Castleman disease. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2018; 32: 37–52.
- [6] Casper C. The aetiology and management of Castleman disease at 50 years: translating pathophysiology to patient care. *Br J Haematol.* 2005; 129(Suppl 1): 3–17.
- [7] van Rhee F, Greenway A, Stone K. Treatment of idiopathic Castleman disease. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2018; 32: 89–106.
- [8] Reddy D, Mitsuyasu R. HIV-associated multicentric Castleman disease. *Curr Opin Oncol.* 2011; 23(Suppl 5): 475–481.
- [9] Madan R, Chen J-H, Trotman-Dickenson B, et al. The spectrum of Castleman's disease: mimics, radiologic pathologic correlation and role of imaging in patient management. *Eur J Radiol.* 2012; 81: 123–131.
- [10] Dispenzieri A, Armitage OJ, Loe JM, et al. The clinical spectrum of Castleman's disease. *Am J Hematol.* 2012; 87: 997–1002.
- [11] Talat N, Belgaumkar AP, Schulte K-M. Surgery in Castleman's disease. A systematic review of 404 published cases. *Ann Surg.* 2012; 255: 677–684.
- [12] Zhang X, Rao H, Xu X, et al. Clinical characteristics and outcomes of Castleman disease: a multicenter study of 185 Chinese patients. *Cancer Sci.* 2018; 109: 199–206.
- [13] Chan K-L, Lade S, Prince MH, et al. Update and new approaches in the treatment of Castleman disease. *J Blood Med.* 2016; 7: 145–158.
- [14] Ren N, Ding L, Jia E, et al. Recurrence in unicentric Castleman's disease postoperatively: a case report and literature review. *BMC Surg.* 2018; 18: 1.
- [15] Shetty S, Brenes AR, Panait L, et al. Video assisted thoroscopic resection of a posterior mediastinal Castleman's tumor. *J Cardiothorac Surg.* 2011; 6: 113.
- [16] Luo JM, Li S, Huang H, et al. Clinical spectrum of intrathoracic Castleman disease: a retrospective analysis of 48 cases in a single Chinese hospital. *BMC Pulm Med.* 2015; 15: 34.

(Németh Tibor dr.,
Szeged, Semmelweis u. 8., 6725
e-mail: nemethsurg@gmail.com)