



© Banu Çağlar,
Seçil Saral,
© Bengü Nisa Akay,
© Nihal Kundakçı

Castleman Hastalığı ile Tetiklenen Paraneoplastik Pemfigus ve Meme Başı Hiperkeratozu

Paraneoplastic Pemphigus and Nipple
Hyperkeratosis Triggered with Castleman
Disease

Öz

Castleman hastalığı nadir görülen benign lenfoproliferatif bir hastalıktır. Paraneoplastik pemfigus ile birlikte görülebilmesi özellikle paraneoplastik pemfigus görülen hastalarda tanıya yol gösterici olabilmektedir. Meme başı hiperkeratozu kutanöz lenfomada ve malign akantozis nigrikansın bir parçası olarak malignitelerle ilişkilendirilmiştir. Burada şiddetli stomatit ve vücutta vezikülobüllöz lezyonlar ile ortaya çıkan paraneoplastik pemfigus ve Castleman hastalığı saptanan bir olgu sunulmaktadır. Literatürde Castleman hastalığı ve meme başı hiperkeratozu daha önce bildirilmemiştir.

Anahtar kelimeler: Castleman hastalığı, meme başı hiperkeratozu, paraneoplastik pemfigus

Abstract

Castleman disease is a rarely seen lymphoproliferative disease. Paraneoplastic pemphigus can lead the way in the diagnosis of Castleman disease as these two diseases can co-occur. Nipple hyperkeratosis is associated with malignancies as a part of cutaneous lymphoma and malignant acanthosis nigricans. Castleman disease and nipple hyperkeratosis have never been previously reported in the literature. Herein, we present a case of Castleman disease diagnosed with further investigations that occurs paraneoplastic pemphigus emergent with severe stomatitis and vesiculobullous lesions in the body and nipple hyperkeratosis in the nipples.

Keywords: Castleman disease, nipple hyperkeratosis, paraneoplastic pemphigus

Ankara Üniversitesi
Tıp Fakültesi, İbni Sina
Hastanesi, Dermatoloji Kliniği,
Ankara, Türkiye

Yazışma Adresi/ Correspondence:

Banu Çağlar, Ankara Üniversitesi
Tıp Fakültesi, İbni Sina Hastanesi,
Dermatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye
Tel.: +90 312 508 28 05
E-posta:
nurbanucaglar@gmail.com
ORCID-ID:
orcid.org/0000-0002-2810-9388
Geliş Tarihi/Submitted: 29.09.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 15.12.2014

©Telif Hakkı 2019 Türk Dermatoloji Derneği
Türk Dermatoloji Dergisi, Galenos
Yayınevi tarafından basılmıştır.

Giriş

Kırk dört yaşında erkek hasta yaklaşık 6 aydır mevcut olan ağız yaraları ve bunlardan bir ay sonra ortaya çıkan gövdede su dolu kabarcıklar şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Dermatolojik muayenesinde oral mukozada yaygın erozyonlar, dudaklarda üzeri hemorajik kurutlu erode alanlar, gövdede eritemli zeminde yer yer hedef benzeri görünümde veziküller, alt ekstremitede eritemli zemin üzerinde nikolsky negatif intakt büller saptandı. Her iki meme başında ve areolada belirgin hiperkeratoz tespit edildi (Resim 1-3).

Olgu Sunumu

Hastanın oral mukozasındaki vezikülobüllöz lezyonlardan alınan mukozal biyopsinin dermatopatolojik incelemesinde subepidermal ayrılma ile karakterli yüzeysel vezikülobüllöz dermatit, epidermis bazalinde lineer C3, soluk IgA, tam kat periselüler IgG pozitifliği saptandı. Bu dermatopatolojik ve klinik bulgular eşliğinde hastaya paraneoplastik pemfigus tanısı konularak sistemik steroid tedavisi başlandı. Malignite araştırmaya yönelik yapılan tetkiklerinde; posterior-anterior akciğer grafisinde aort hizasında geniş kitle görünümü ile uyumlu opasitesi mevcuttu.



Resim 1. Özellikle alt dudakta belirgin yer yer hemorajik kurutlu yaygın erode alanlar



Resim 2. Gövdede bazıları hedef benzeri görünümde eritemli papül ve veziküller



Resim 3. Meme başında ve areolada hiperkeratoz

Torako-abdomino-pelvik bilgisayarlı tomografisinde ön mediyastende prevasküler alanda yerleşmiş 3 cm boyutlarında santralinde nekroz ile uyumlu olduğu düşünülen hipodens alanlar içeren kitle lezyonu, bunun komşuluğunda prevasküler alanda ve subkarinal yerleşimli en büyüğü 23x21 mm boyutlu multiple lenfadenopatiler saptandı. Göğüs cerrahisi bölümü tarafından değerlendirilen hastaya total kitle eksizyonu operasyonu yapıldı. Eksizyon materyalinin histopatolojik incelemesi Castleman tümörü olarak değerlendirildi. Tıbbi onkoloji bölümü tarafından değerlendirilen hastaya unisentrik Castleman hastalığı tanısı konularak kitle rezeksiyonu sonrasında takip önerildi.

Tartışma

Castleman hastalığı nadir görülen ve paraneoplastik pemfigusa eşlik edebilen lenfoproliferatif bir hastalıktır. Neoplastik olmayan lenfadenopati sebeplerinden biridir (1). Hastalık en sık iki ve üçüncü dekatta görülür, her iki cinsten eşit olarak saptanmıştır (2). Mediasten en sık yerleştiği bölgedir. Bunu boyun, pelvis, retroperiton ve aksillada izlemektedir (2). Castleman hastalığının etiyojisi tam olarak aydınlatılamamıştır (3).

Paraneoplastik pemfigus ise altta yatan bir maligniteye ikincil olarak ortaya çıkan otoimmün büllöz bir dermatozdur. En sık birlikte görüldüğü hastalık grubu lenfoproliferatif hastalıklardır (Hodgkin dışı lenfoma, kronik lenfositler lösemi, Castleman hastalığı, timoma). Tanımlandığı 1990 yılından günümüze kadar yaklaşık 300 olgu bildirilmiştir (4-6). Ağrılı mukozal erozyonlar ve eritema multiforme lezyonlarını andıran polimorfik deri döküntüleri ile karakterizedir. Nadiren epitelyal ve mezenkimal kaynaklı solid organ tümörleri (pankreas, kolon, meme, prostat, akciğer, liposarkom, leiomyosarkom gibi) ile de birliktelikleri bildirilmiştir (7,8). Paraneoplastik pemfigus bazen ilişkili olduğu hastalıktan daha önce ortaya çıkabilmektedir.

Meme başı hiperkeratozu ise nadir görülen ve çoğunlukla sporadik olan bir durumdur (9). Meme başında verrüköz hiperkeratoz ve hiperpigmentasyon ile ortaya çıkmaktadır. Lezyonlar asemptomatik olmasına karşın özellikle kadınlarda kozmetik kaygılara neden olabilmektedir. Üç formu tanımlanmıştır. Birinci formunda lezyon unilateral yerleşimli bir epidermal nevüstür. İkinci formunda meme başı hiperkeratozuna akantozis nigrikans ya da Darier hastalığı gibi bir dermatoz eşlik etmektedir. Üçüncü formunda ise bilateral yerleşimli sıklıkla iki ve üçüncü dekatta kadınlarda görülen isiyopatik alt tiptir (9,10). Literatürde pubertede ya da gebelikte ortaya çıkan ve dietilestilbestrol tedavisi alan prostat kanserli erkeklerde de meme başı hiperkeratozu bildirilmiştir (11-13).

Şimdiye kadar meme başı hiperkeratozu bir kaç mikozis fungoides hastasında ve gastrik adenokarsinomlu bir hastada malignite ile ilişkili olarak bildirilmiştir. Gastrik adenokarsinomlu olguda meme başı hiperkeratozunun malign akantozis nigrikans kompleksinin bir parçası olarak ortaya çıkmıştır (14). Meme başı hiperkeratozun

paraneoplastik pemfigus lezyonları ile eş zamanlı son 6 aydır mevcut olması tüm bu lezyonların Castleman tümörü varlığına sekonder gelişmiş olabileceğini ve paraneoplastik bir bulgu olarak karşımıza çıktığını düşündürmektedir. Olgumuz farklı patogenetik mekanizmalar ile oluştuğu düşünülen paraneoplastik bulguların bir arada görülmesi nedeniyle ve meme başı hiperkeratozu ile birlikte olan ilk Castleman hastalığı olması nedeniyle bildirilmeye değer bulunmuştur.

Etik

Hasta Onayı: Hastalardan onay alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: B.N.A., N.K., Konsept: B.N.A., Dizayn: B.N.A., Veri Toplama veya İşleme: B.Ç., S.V., Analiz veya Yorumlama: B.N.A., N.K., Literatür Arama: B.Ç., S.S., Yazan: B.Ç., S.S.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, et al. Castleman disease: the great mimic. *Radiographics* 2011;31:1793-807.
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;29:670-83.
3. Moon WK, Im JG, Kim JS, et al. Mediastinal Castleman disease: CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 1994;18:43-6.
4. Zimmermann J, Bahmer F, Rose C, et al. Clinical and immunopathological spectrum of paraneoplastic pemphigus. *J Dtsch Dermatol Ges* 2010;8:598-606.
5. Anhalt GJ1, Kim SC, Stanley JR, et al. Paraneoplastic pemphigus. An autoimmune mucocutaneous disease associated with neoplasia. *N Engl J Med* 1990;323:1729-35.
6. Robinson ND, Hashimoto T, Amagai M, et al. The new pemphigus variants. *J Am Acad Dermatol* 1999;40:649-71; quiz 672-3.
7. Frew JW, Murrell DF. Paraneoplastic pemphigus (paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome): clinical presentations and pathogenesis. *Dermatol Clin* 2011;29:419-25, viii.
8. Vezzoli P, Berti E, Marzano AV. Rationale and efficacy for the use of rituximab in paraneoplastic pemphigus. *Expert Rev Clin Immunol* 2008;4:351-63.
9. Mehanna A, Malak JA, Kibbi AG. Hyperkeratosis of the nipple and areola: report of 3 cases. *Arch Dermatol* 2001;137:1327-8.
10. Toros P, Onder M, Gürer MA. Bilateral nipple hyperkeratosis treated successfully with topical isotretinoin. *Australas J Dermatol* 1999;40:220-2.
11. Banuchi SR, Cohen L, Lorincz AL, et al. Acanthosis nigricans following diethylstilbestrol therapy. Occurrence in patients with childhood muscular dystrophy. *Arch Dermatol* 1974;109:545-6.
12. Schwartz RA. Hyperkeratosis of nipple and areola. *Arch Dermatol* 1978;114:1844-5.
13. Mold DE, Jegasothy BV. Estrogen-induced hyperkeratosis of the nipple. *Cutis* 1980;26:95-6.
14. Lee HW, Suh HS, Choi JC, et al. Hyperkeratosis of the nipple and areola as a sign of malignant acanthosis nigricans. *Clin Exp Dermatol* 2005;30:721-2.