

ANJİOİMMÜNOBLASTİK LENFADENOPATİ (Bir vak'a nedeniyle)

Dr. Mehmet Gündoğdu(x)
Dr. Muzaffer Keleş (xx)
Dr. Arif Yılmaz (xxx)
Dr. Güngör Akçay (xxxx)

ÖZET

Yaygın lenfadenopati, çeşitli ilaç tedavilerine dirençli kaşıntı ve hepatomegalisi olan 65 yaşındaki erkek hastamızın lenf nodu biyopsilerinin histopatolojik incelemesi ile Anjioimmünoblastik Lenfadenopati tanısı kondu. Yaptığımız tedavi ile şikayetleri ve bulguları önemli ölçüde gerileyen bu nadir vakayı literatürlerin ışığı altında inceleyerek yayınladık.

GİRİŞ :

Anjioimmünoblastik lenfadenopati lenfomayı anımsatan klinik belirtilerle ortaya çıkan yeni tanımlanmış bir hastalıktır. Hastalık "İmmünoblastik Lenfadenopati" "Kronik Pluripotansiyel İmmünoproliferatif Sendrom", "Diffüz Plazmositik Sarkomatozis" gibi değişik isimler altında bildirilmiştir (1,7). İlk defa 1970 yılında tanımlanmış nadir, fakat farklı bir antitedir (23). Etiyolojisi ve patogenezi bilinmemektedir (3). Bununla birlikte son zamanlarda yapılan araştırmalarda etyopatogeneizde massif plazma hücresi infiltrasyonu ve hipergammaglobulinemi olan vakalarda T süpresör hücre aktivitesinde azalma, in vitro olarak T hücrelerinin fonksiyonlarında defektler, fakat B hücrelerinde proliferasyon olduğu gösterilmiştir (3,4).

Karakteristik triad; küçük damar hiperplazisi, immünoblastlar, B hücre tipi proliferasyon, PAS-pozitif materyal, plazma hücreleri, eozinofiller, epiteloid hücreler, kemik iliği, dalak ve karaciğer tutulumudur (5).

(x) Ata. Ün. Tıp Fak. İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Doç. Dr.
(xx) Ata. Ün. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı, Doç. Dr.
(xxx) Ata. Ün. Tıp Fak. İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Yard. Doç. Dr.
(xxxx) Ata. Ün. Tıp Fak. İç Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Gör.

VAK'A TAKDİMİ

Hasta M.M., 65 yaşında erkek, Erzurum'dan başvuruyor. 10 aydan beri boyunda ve kasıklarında şişlik, vücudunda yaygın kaşıntı şikayetleri ile 17.10.1989 tarihinde 617 protokol numaralı dosya ile İç Hastalıkları Anabilim Dalı'na yatırıldı. Yapılan muayenesinde; bütün vücudunda makülopapüler döküntüler ve kaşıntı izleri, Heriki servikal, aksiller ve inguinal alanlarda boyutları 3x3cm. ile 0.5 x1cm. arasında değişen mobil, sert, ağrısız multible lenfadenomegaliler, 3-4 cm. hepatomegali tesbit edildi. Laboratuvar muayenelerinde müsbet olarak eozinofili, lenfositopeni, alkalin fosfataz seviyesinde hafif yükselme, gammaglutamil transferaz seviyesinde bariz yükselme tesbit edildi. Direkt ve indirekt Coombs testleri negatif idi. Kemik iliğinde plazma hücrelerinde artış (%7) vardı. Hastaya iki defa sol servikal lenfonodu biyopsisi yapıldı. Lenf nodu kesitlerinde lenf nodunun yapısının bozulduğu, folliküllerin silindiği, lenfosit, plazmoid hücre, histiosit, eozinofil ve immünoblastlardan oluşan mixt tipte hücre infiltrasyonunun olduğu, küçük damarlarda sayıca artış, çok sık mitozun görüldüğü bildirildi. Hastaya bu bulgularla histopatolojik olarak Anjioimmünoblastik Lenfadenopati tanısı kondu. (Resim 1,2 ve 3)

TARTIŞMA

Hastalığın başlıca tanı kriterleri şunlardır:

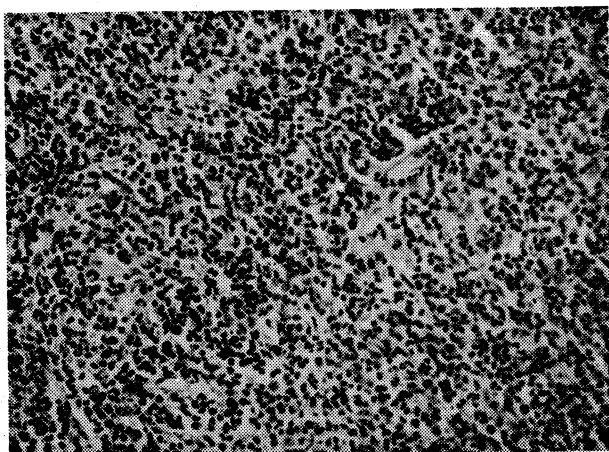
- 1— Yaşlı hasta,
- 2— İlaç alımı hikayesi,
- 3— Ateş ve deri döküntüleri,
- 4— Polilenfadenopati,
- 5— Poliklonal hipergammaglobulinemi,
- 6— Hemolitik anemi,
- 7— Lenf nodu yapısında tutulum,
- 8— Diffüz sellüler proliferasyondur (5).

Hastalık genellikle yaşlılarda görülür, yaş ortalaması 60 olarak bildirilmiştir (2,5-7).

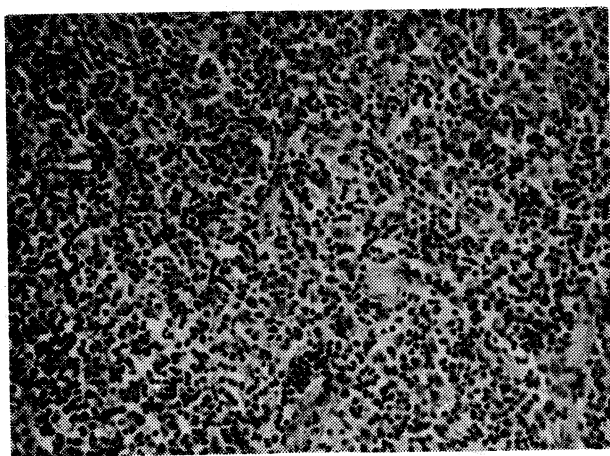
Hastamız 65 yaşındaydı.

Anjioimmünoblastik lenfadenopati yaygın lenfadenopati, hepatosplenomegali, makülopapüler döküntüler, ateş, kaşıntı, terleme, kilo kaybı gibi genel belirtilerle karakterize sistemik bir hastalıktır (1-8).

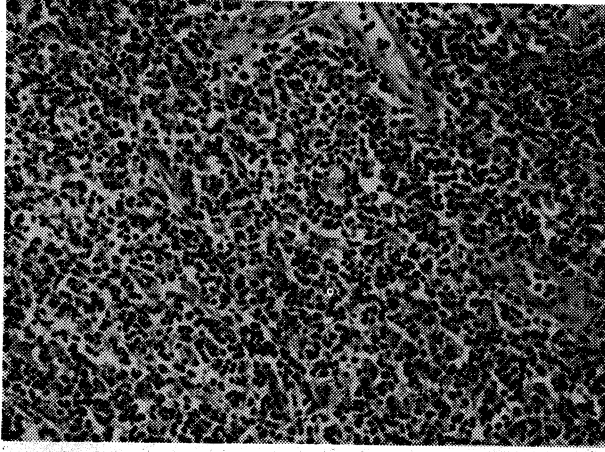
Hastamızda da yaygın lenfadenopati, makülopapüler döküntüler, kaşıntı vardı. Yatışının birinci haftasından itibaren ateşi de yükselmeye başladı.



Resim-1



Resim-2



Resim-3

Vakaların üçte birinde antibiyotiklere, vitaminlere, antikonvülzanlara, anti-diabetiklere karşı meydana gelmiş allerjik reaksiyonlar, farklı viral enfeksiyonlar ve çeşitli aşılar vardır (2,5,6).

Hastamız belirtilen ilaçlara karşı allerjik reaksiyon, viral enfeksiyon, aşı tarif etmiyordu.

Laboratuvar olarak sıklıkla Coombs pozitif hemolitik anemi görülür (2,5,7,8).

Hastamızın Hb : % 12.7 gr., Hct: % 40, LDH seviyesi normal, direkt ve indirekt Coombs testleri negatifti.

Hastalarda lökositozla beraber olan lenfositopeni, trombositopeni vardır (5).

Hastamızın lökosit sayısı 9000/mm³, lenfosit oranı % 18, trombositleri normaldi.

Hastaların çoğunda poliklonal hipergammaglobulinemi vardır, antinükleer antikorlar, romatoid faktör bulnabilir (1-8).

Laboratuvar imkanlarımızın yeterli olmaması sebebiyle hastamızda gammaglobulinler, antinükleer antikor ve romatoid faktör çalışılmadı.

Hastada tanıya lenf nodunun histopatolojik incelemesi ile varılır (1-8).

Hastamızda iki defa alınan lenf nodu biyopsilerinde Anjioimmünoblastik Lenfadenopati tanısı kondu.

Kemik , dalak ve karaciğer tutulumu olabilir (5,7).

Hastamızın kemik iliğinde plazma hücrelerindeki artma dikkati çekiyordu. Hepatomegali vardı.

Anjiöimmünoblastik Lenfadenopati maling bir hastalık olarak kabul edilmekle beraber ortalama yaşam süresi birbuçuk yıldır (2,7).

Hastamız 10 aylık hikaye veriyordu.

Anjiöimmünoblastik Lenfadenopati'nin tedavisine ilk olarak prednisone ile başlanılmaktadır. Çeşitli sitotoksik ilaçlarla yapılan kombine tedaviler daha iyi neticeler vermektedir (6,7,9). Fakat bu konuda çok tartışma vardır. Değişik merkezler değişik tedavi yöntemleri önermişlerdir.

Hastamızın kendisini uyutmayan kaşıntısı vardı. Hasta kiliniğimize yatmadan önce çeşitli antihistaminikler kullanmıştı. Biz 60 mg/gün Prednisolone 10 gün verdik hiçbir netice elde edemedik, kaşıntısında değişiklik olmadı. Bunun üzerine Vincristine 2 mg/haftada bir 2 defa ve Cyclophosphamide 700 mg/haftada bir 2 defa verdik. Hastanın kaşıntısı kayboldu, klinik bulguları düzeldi. Hasta salahlı taburcu edildi.

SUMMARY

ANGIOIMMUNOBLASTIC LYMPHADENOPATHY

Patient is a 65 old-year man, has a generalize lymphadenopathy, hepatomgaly, severe pururitis that does not answer any drug therapy and his lymph node biyopsy shown that is Angioimmünoblastic Lymphadenopathy. Symptoms and sings of patient have been significantly responded to therapy. In this article, we discussed Angioimmünoblastic Lymphadenopathy which is a rare case.

YARARLANILAN KAYNAKLAR

- 1- Anderson W.A.D., Scotti. T.M. Kısa Patoloji Synopsis of Pathology. Nobel Tıp Kitapevi, 1986, sayfa 286.
- 2- Steinberg A.D., et al. Angioimmünoblastic Lymphadenopathy with Dysproteinaemia. Annals of Internal Medicine, 1988, 108: 575-584.
- 3- Pizzolo G., et al., Immunologic Abnormalities in Angioimmunoblastic Lymphadenopathy. Cancer, 1987, 60: 2412-2418.
- 4- Knecht H., et al. Diagnostic and prognostic value of monoclonal antibodies in immunophenotyping of angioimmunoblastic lymphadenopathy/lymphogranulomatosis X. British Journal of Haematology, 1987, 67: 19-24.
- 5- Loachim H.L. Lymph Node Biopsy. J.B. LIPPINCOTT COMPANY, 1982, page 142-148.
- 6- Wyngaarden J.B., et al. Cecil Textbook of Medicine, W.B. Saunders Company, 18 th edition 1988, page 431.

- 7- Braunwald E., et al. Harrison's Principles of Internal Medicine. Eleventh Edition. Mc Graw-Hill Company, 1987, page 541.
- 8- Rosenstein E.D., et al. Colonic Involvement in Angioimmunoblastic Lymphadenopathy Resembling Inflammatory Bowel Disease. Cancer, 1988, 61: 2244-2250.
- 9- Uphouse W.J., et al. Angioimmunoblastic Lymphadenopathy with Dysproteinemia. Cancer, 1987, 60: 2161-2164.