

Boyunda Nadir Bir Kitle Olgusu: Castleman Hastalığı

Case Report of a Rare Neck Mass: Castleman's Disease

Dr. Mahmut ÖZKIRIŞ^a
Dr. Faruk ÖZKIRIŞ^b

^aKulak Burun Boğaz Kliniği,
Kayseri Devlet Hastanesi,
Kayseri

^bKulak Burun Boğaz Kliniği,
Eskişehir Devlet Hastanesi,
Eskişehir

Geliş Tarihi/Received: 27.01.2008
Kabul Tarihi/Accepted: 12.06.2008

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Mahmut ÖZKIRIŞ
Kayseri Devlet Hastanesi,
Kulak Burun Boğaz Kliniği, Kayseri,
TÜRKİYE/TURKEY
dramahmut@yahoo.com

ÖZET Castleman hastalığı (CH) baş-boyun bölgesinde nadir görülen lenfoproliferatif bir hastalıktır. Baş-boyun bölgesinde nadir görülmesi ve spesifik bir belirtisinin olmaması nedeni ile, bu bölgede görülen diğer neoplazilerden ayırt edilmesi zordur. Hastalığın hyalin vasküler ve plazma hücreli olmak üzere iki histopatolojik tipi tarif edilmiştir. Cerrahi olarak çıkartılmak suretiyle tedavi edilir ve ayırıcı tanısı yapılabilir. Kendini boyunda soliter kitle olarak gösteren hiyalin vasküler tip CH tanısıyla cerrahi olarak tedavi edilen 36 yaşındaki kadın hasta sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Boyun ağrısı; Castleman hastalığı; boyun

ABSTRACT Castleman's disease (CD) of the head and neck is often a diagnostic problem due to paucity of signs and symptoms and its ability to mimic other neoplasms. Two histologic subtypes are described; hyaline vascular and plasma cell. Definitive diagnosis and treatment is possible with complete surgical resection. A solitary neck mass diagnosed as hyaline vascular type CD in a 36-year-old woman was reported. The patient was treated by surgical excision.

Key Words: Neck pain; giant lymph node hyperplasia; neck

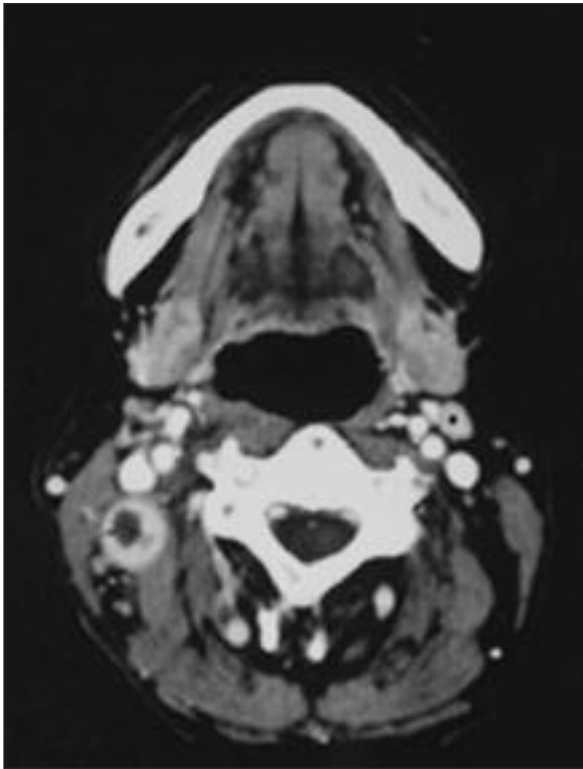
Türkiye Klinikleri J Med Sci 2009;29(4):1018-21

Bu hastalık, Castleman ve ark. tarafından ilk kez 1956 yılında tanımlanmış olan sıklıkla lenfoma ile karıştırılabilen benign lenfoepitelyal bir hastalıktır.^{1,2} Trakeobronşiyal bası sonucu gelişmekte olup; dispne, öksürük, hemoptizi ve yutma güçlüğü belirtileridir. Makalemizde, hiyalin vasküler tip Castleman hastalığı (HVCH) tanısıyla cerrahi olarak tedavi edilen 36 yaşındaki kadın hasta sunuldu.

OLGU SUNUMU

Otuz altı yaşındaki kadın hasta, boyun sol tarafında 6 yıldır giderek büyüyen kitle yakınması ile kulak burun boğaz polikliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan boyun fizik muayenesinde sol posterior bölgede sternokleido-mastoid (SKM) kasın 1/3 üst kısmında, düzgün yüzeyli, hareketli, çevre dokulardan ayırt edilebilen, semisolid kıvamda 3 x 2 cm ebadında kitle palpe edildi. Aile öyküsü ve öz geçmişi özellik taşıymıyordu. Panendoskopik muayenesi ve diğer sistem bulguları normaldi. Hastanın tam kan, biyokimya, periferik

yayma, sedimentasyon, kanama-pıhtılaşma zamanı, tüberküloz deri testi, immünolojik testleri, tiroid bezi fonksiyon testleri ve tiroid bezi sintigrafisinde patoloji saptanmadı. Boyun spiral bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde; solda SKM kas posteriorunda büyüklüğü 2x3x2 cm çapında olan düzgün ve keskin kontürlü öncelikle paraganglioma ve vasküler schwannoma düşündürülen solid kitle saptandı (Resim 1). Çevre dokular, ağız içi yapıları, nazofarenks, hipofarenks oluşumları ve tiroid bezi doğal yapıdaydı. Yapılan ince iğne aspirasyon biyopsi ve nazofarinks punch biyopsisinde patoloji tespit edilmedi. Primerin tespit edilmemesi üzerine kesin tanı için genel anestezi altında sol servikal bölgedeki kitle total olarak çıkarıldı. Total olarak eksize edilen kitlenin histopatolojik incelemesinde; lenf düğümü korteksinde ortasında hiyalinize damar ve endotel proliferasyonu bulunan küçük lenfoid folikül merkezleri ve bunlar çevresinde konsantrik yerleşimli lenfositlerden oluşan lenfoid foliküllerle birlikte interfoliküler alanda damarlanmada artış ve damar duvarlarında hiyalinizasyon gözlemlendi (Resim 2). Histopatolojik tanı anjiyofoliküler lenf nodu hiperplazisi (Castleman



RESİM 1: Boyun tomografisinde aksiyal kesitte sağ boyun bölgesinde kitlesel lezyon.

hastalığı) olarak rapor edildi. Olgu bu bulgularla HVCH olarak tanımlandı. Postoperatif 14 aylık izlem döneminde hastamızda bir komplikasyon gelişmedi.

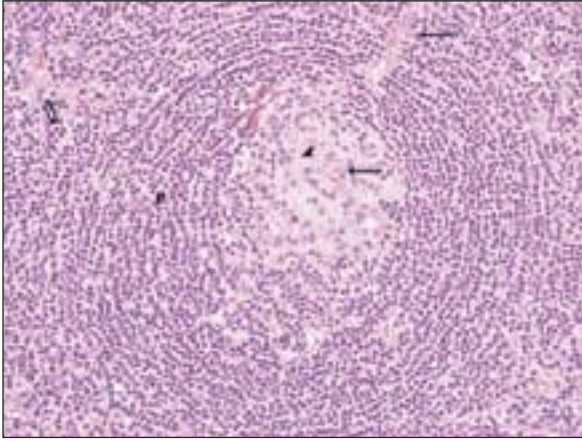
TARTIŞMA

İlk olarak 1956 yılında Benjamin Castleman tarafından "Timomaya benzeyen lenf nodu hiperplazisi" başlığıyla mediastinal kitlesi olan 13 olgu yayınlandı.² Günümüzde "Castleman hastalığı" olarak adlandırılan bu hastalık, daha önce hamartomatöz ve inflamatuvar kökenli olduğu düşünülerek anjiyomatöz lenf nodu hiperplazisi, lenfoid hamartom ve dev lenf nodu hiperplazisi şeklinde de adlandırılmıştır. Her iki cinste eşit sıklıkta görülürken daha çok genç erişkinlerde gözlenmektedir.³

CH, boyunda oluşan kitlelerin nadir bir sebebidir.^{4,5} Keller ve ark., 81 hastanın sadece %5'inde boyun bölgesinde lokalize olduğunu ve bunların tamamında sunmuş olduğumuz olguda olduğu gibi hiyalin vasküler tipde olduğunu bildirmiştir.⁶ Etiyolojisi tam olarak aydınlatılamamış olup etyopatogenezinde genellikle immün sistem bozukluğu sorumlu tutulmaktadır.^{5,6} Kimura ve ark. CH'nin antijenik sitümlasyona anormal immün cevapla oluşan atipik bir lenfoid hiperplazi olabileceğini bildirmişlerdir.⁷ Sistemik lupus eritematozus, Behçet gibi otoimmün hastalıklarla, Kaposi sarkomu gibi bazı tümörlerle birlikteliği tanımlanmıştır.⁶

CH'de %71 tutulum sıklığı ile ilk sırada toraks gelmektedir. Diğer tutulan bölgeler ise; boyun, pelvis, aksilla, retroperitoneal bölge ve kas dokusudur.⁴ Boyun ikinci en sık tutulan bölgedir. Boyun tutulma sıklığı tüm olguların %14'ünü oluştururken bizim olgumuzda olduğu gibi boyunda kitlenin tek klinik bulgu olması nadirdir. Servikal bölgedeki CH olgumuzda olduğu gibi çoğunlukla hiyalen vasküler tiptir.^{5,6} Orta hattan daha çok lateral bölgede SKM kasın medialinde yerleşir. Baş-boyun bölgesinde ayrıca parotis bezi, ağız tabanı, submandibuler bez, larenks, damak ve parafarengeal boşlukta görülebilir.^{6,7}

Klasik formda CH yani dev lenf nodu hiperplazisi genellikle soliterdir. Ancak daha nadir olarak multisentrik olabilir.⁸ Klinik olarak soliter ve multisentrik olmak üzere iki farklı formda görülür. So-



RESİM 2: Castleman hastalığının tipik histopatolojik bulguları içeren germinal merkez ile vasküler proliferasyon gözlenmektedir (HEX200).

liter tip; yaygın olarak mediastende yerleşen bir kitle şeklinde görülür. Fakat daha nadiren boyun, aksilla, mezenter, retroperiton, retropankrea da lokalize olabilir.^{6,8} Hastaların yaş ortalaması çocukluk çağı ile yedinci dekad arasında değişir. Pediatrik literatürde bu güne kadar 76 olgu tanımlanmıştır. Ortalama yaşları 2 ay ile 17 yaş arasında değişmektedir.

Soliter tipte olan olgularda herhangi bir klinik semptom görülmezken multisentrik olan olgularda tabloya sistemik belirtiler eşlik etmektedir.⁹ Multisentrik tip ya da sistemik tip; jeneralize lenfadenopatilerle birlikte. Bazen hastalık polinöropati, organomegali, endokrinopati, M proteini, deri değişiklikleri (POEMS sendromu) ile birliktelik gösterir.^{7,8} Makroskopik olarak genellikle düzgün sınırlı oval sert, yaklaşık 3-8 cm çapında bir kitledir.² Histopatolojik olarak; hiyalin vasküler tip (anjyofoliküler tip) ve plazma hücreli tip olmak üzere iki tipe ayrılır. En çok hiyalin vasküler tip görülür.^{2,3,5}

Görüntüleme yöntemleri CH'nin tanısında yetersiz kalmaktadır. Ancak manyetik rezonans görüntülemesinde T2 ağırlıklı görüntülerde stellat hipointensite ve BT'de artmış vaskülarite, mikrokalsifikasyon ve fibrozisin olması CH'yi akla getirmelidir.⁴ CH tanısında problem baş-boyun bölgesine yerleşen diğer neoplazmları taklit etmesinden kaynaklanır. Kitlenin eksize edilerek histopatolojik incelenmesi tanıyı kesinleştirir.^{7,8}

Prognoz lezyonun lokalizasyonu ve multisentrik olmasına göre farklılık göstermektedir. Lokalize olgularda tam rezeksiyon ve radyoterapi ile tam tedavi sağlanmaktadır. Ancak multisentrik olgularda tam iyileşme oranı düşüktür.¹⁰ Ayrıca multisentrik olgularda mortalite oranını artıran renal ve pulmoner komplikasyonlar, Kaposi sarkomu, büyük hücreli lenfoma gelişimi bildirilmektedir. Ortalama yaşam süresi 29 ay olup, olguların %26'sı bir yıl içerisinde yaşamını yitirmektedir.¹¹ Olgumuz yaklaşık bir yıldır takipli olup, herhangi bir komplikasyon ve nüks saptanmamıştır. Tedavide soliter formda cerrahi rezeksiyon yeterli iken multisentrik olgularda ancak multidisipliner yaklaşımla tedavi sağlanabilir. Tam çıkarılamayan soliter olgularda tekrarlama riski mevcuttur. Multisentrik olgularda cerrahiye ek olarak kemoterapi, radyoterapi, interferon-alfa, steroid ve retinoik asit denenmelidir.^{5,7} Steroid ve retinoik asit tedavisinden oldukça başarılı sonuç alınan olgular bildirilmiştir.⁵ CH ender görülmesi, makroskopik olarak metastatik boyun kitlelerini ve histolojik olarak lenfomayı taklit edebilmesi ve malign dönüşüm riski olması nedeni ile önemlidir. Hastalar boyunda kitle nedeni ile kulak burun boğaz hekimlerine başvurabilir. Bu nedenle çok nadir görülmemesine karşın boyunda kitle nedeni ile başvuran ile olgularda CH ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Bond SE, Saeed NR, Palka I, Carls FP. Castleman's disease presenting as a midline neck mass. *Br J Plast Surg* 2003;56(1):62-4.
2. Sherman JA, Birtwhistle CJ, Davies HT. A rapidly expanding lesion in the neck: unusual presentation of Castleman's disease. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2001;30(5):458-60.
3. Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 1956;9(4):822-30.
4. Glazer M, Rao VM, Reiter D, McCue P. Isolated Castleman disease of the neck: MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995;16(4):669-71.
5. Sanchez-Cuellar A, de Pedro M, Martin-Granizo R, Berguer A. Castleman disease (giant lymph node hyperplasia) in the maxillofacial region: a report of 3 cases. *J Oral Maxillofac Surg* 2001;59(2):228-31.
6. 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(3):670-83.
7. Kimura H, Watanabe Y, Ohashi N, Kobayashi M, Asai M, Mizukoshi K. Immunologic study of the hyaline-vascular type of Castleman's disease. A case study. *Acta Otolaryngol Suppl* 1993;504:146-50.
8. Gangopadhyay K, Mahasin ZZ, Kfoury H. Pathologic quiz case 2. Castleman disease (giant lymph node hyperplasia). *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;123(10):1137, 1139.
9. Parez N, Bader-Meunier B, Roy CC, Dommergues JP. Paediatric Castleman disease: report of seven cases and review of the literature. *Eur J Pediatr* 1999;158(8):631-7.
10. Menke DM, Camoriano JK, Banks PM. Angiofollicular lymph node hyperplasia: a comparison of unicentric, multicentric, hyaline vascular, and plasma cell types of disease by morphometric and clinical analysis. *Mod Pathol* 1992;5(5):525-30.
11. Peterson BA, Frizzera G. Multicentric Castleman's disease. *Semin Oncol* 1993;20(6):636-47.