

Boyun Yerleşimli Castleman Hastalığı

Castleman's Disease in The Neck

Hüseyin Yaman¹, Nihal Alkan¹, Ümran Yıldırım², Fahri Halit Beşir³, Süleyman Yılmaz¹.

Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB¹, Patoloji², Radyoloji³ AD., Düzce

Özet

Castleman hastalığı nadir görülen etiyojisi tam olarak bilinmeyen lenfoproliferatif bir hastalıktır. En sık mediastinal lenf nodu tutulumu görülmeyle birlikte servikal, retroperitoneal, aksiller ve diğer bölgelerdeki lenf nodları da tutulabilir. Sıklıkla genç erişkinlerde görülür ve cinsiyet ayırımı göstermez. Histopatolojik olarak hiyalin vasküler ve plazma hücreli olmak üzere iki tipi bulunmaktadır. Kliniğine göre de lokalize ve sistemik (multisentrik) formları bulunmaktadır. Lokalize tip genellikle asemptomatiktir ve kitle veya şişlik ile kendini gösterir. Sistemik (multisentrik) tipe ise ateş, anemi, yaygın lenfadenopati ve hepatosplenomegali gibi nonspesifik semptomlar görülür. Lokalize tip hastalığın tedavisi kitlenin cerrahi olarak eksizyonudur. Sistemik tip hastalığın tedavisinde genellikle steroid tedavisi, kemoterapi ve radyoterapi kullanılmasına rağmen kesin tedavisi yoktur. Bu çalışmada boyunda kitle şikâyeti ile gelen ve hiyalin vasküler tip Castleman hastalığı tanısı konulan bir olgu sunuldu.

Anahtar kelimeler: Castleman hastalığı-lenfoid hipertrofi-boyun

Abstract

Castleman's disease is a rare lymphoproliferative disorder of unknown etiology exactly. Although the disease most commonly appears in the mediastinal lymph nodes, it can be occur in cervical, retroperitoneal, axillary and other regions lymph nodes. There is no gender predominance and often occurs in young adults. Two histological variants as hyaline-vascular and plasma cell type have been described. Clinically it is also divided in two types: a localized type, which is usually asymptomatic and presented as a mass or swelling. Systemic (multicentric) type is characterized nonspecific symptoms such as fever, anaemia, generalized lymphadenopathy and hepatosplenomegaly. Complete surgical excision is curative for localized form. Although systemic type is usually treated with radiation therapy, corticosteroids and chemotherapy, there is no certain treatment. We herein reported a neck mass diagnosed as hyaline vascular type Castleman's disease.

Key words: Castleman disease- lymphoid hypertrophy-neck

GİRİŞ

Castleman hastalığı nadir görülen benign lenfoepitelyal bir hastalıktır (1,2). Anjiyofoliküler lenf nodu hiperplazisi, dev lenf nodu hiperplazisi, foliküler lenforetiküloma, lenfoid hemartoma ve benign dev lenfoma gibi isimlerle de adlandırılmaktadır (3-5). En sık mediastinal bölgede, ikinci sıklıkta ise boyun bölgesinde izlenmektedir (4-7). Hastalığın etiyojisi tam olarak bilinmemektedir. Genç erişkinlerde daha sık karşılaşılmamasına rağmen her yaşta görülebilir ve cinsiyet ayırımı göstermez (3,4,6). Hiyalin vasküler ve plazma hücreli olmak üzere iki histopatolojik tipi vardır. Kliniğine göre de lokalize ve sistemik formları bulunmaktadır (3,4,6,7).

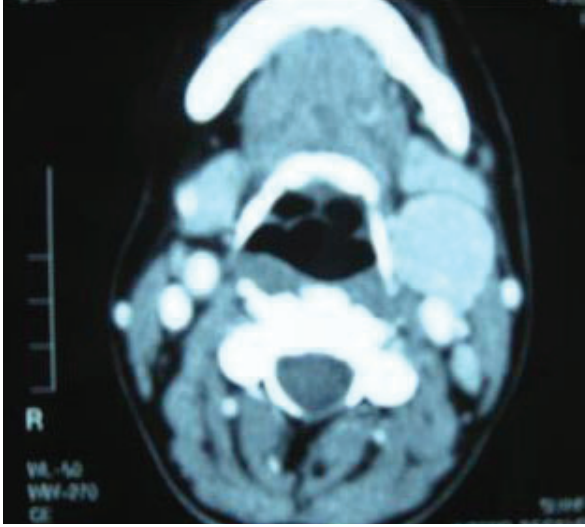
Bu çalışmada, boyunda kitle şikâyeti ile gelen ve hiyalin vasküler tip Castleman hastalığı tanısı konulan bir olgu sunulmuştur.

OLGU

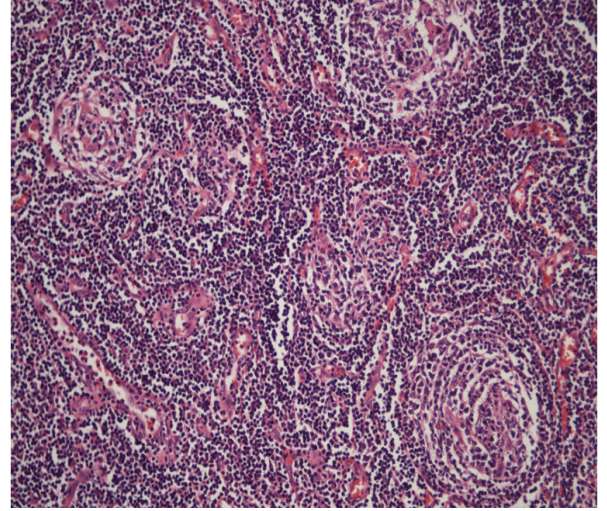
Yirmi altı yaşında bayan hasta, çene altı sol tarafında 11 yıldır bulunan ve son 3 yıldır giderek büyüyen şişlik şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde sol üst juguler bölgede 3x3cm ebadında sert, mobil, ağrısız kitle

tespit edildi. Diğer KBB muayene bulguları doğaldı. Hastanın sigara ve alkol kullanma, sistemik hastalık ve daha önceden geçirilmiş bir operasyon hikâyesi yoktu. Rutin laboratuvar tetkikleri normal sınırlardaydı ve akciğer grafisinde patoloji saptanmadı. Boyun ultrasonografik incelemesinde, sol submandibuler bez posteriorunda yaklaşık 30x30x20mm boyutlarında düzgün sınırlı, hipoeoik, lenf nodu ile uyumlu kitle izlendi. Bilgisayarlı boyun tomografisinde, sol ramus mandibula posterioru, hyoid kartilaj laterali, sol arteria karotis interna ve retromandibuler ven anterioru, medial pterygoid ve masseter kası medial komşuluğunda 30x20x36mm ebadında hiperdens, düzgün sınırlı kitle izlendi (Resim 1). İnce iğne aspirasyon biyopsisi sonucu benign lenfoid sitoloji olarak geldi. Hasta genel anestezi altında operasyona alındı ve kitle total olarak çıkartıldı. Histopatolojik tanı hiyalin vasküler tip Castleman hastalığı olarak rapor edildi (Resim 2). Postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyon olmadı. Hastanın diğer vücut bölgeleri Castleman hastalığı yönünden tarandı ve patolojik lenf nodu izlenmedi. Postoperatif 2 yıllık takibinde nüks görülmedi.

Resim 1. Kitlenin bilgisayarlı tomografideki görünümü.



Resim 2. Histopatolojik incelemede perifoliküler dokudan germinal merkeze doğru olan belirgin vasküler proliferasyon ve hiyalinizasyona bağlı "hedef tahtası" görünümü. (Hematoksiline-eosine X100)



TARTIŞMA

Castleman hastalığı sıklıkla mediastende görülmesine rağmen boyun, aksilla, retroperitoneal bölge ve diğer bölgelerdeki lenf nodlarında da görülebilir (6,8). Lenf nodları dışında akciğer, meme, pankreas, sürrenal bez, kas, tükürük bezleri, larinks, damak, parafaringeal bölge gibi birçok yeri de tutabilir (6,7,10). Hastalığın lokalize ve sistemik olmak üzere iki farklı klinik formu vardır. Lokalize formda tek bir lenf nodu veya lenf zinciri tutulmuştur (9). Lokalize tip genelde gençlerde görülür ve şikâyetler kitlenin çevre dokulara bası etkisine bağlı olarak ortaya çıkar. Sistemik veya multisentrik tip ise daha ileri yaşlarda ortaya çıkmaktadır ve daha agresiftir (6,9). Sistemik tipte genellikle ateş, kilo kaybı, gece terlemesi, yaygın lenfadenopati ve hepatosplenomegali gibi nonspesifik semptomlar görülmekle birlikte nadiren POEMS sendromu (polinöropati, organomegali, endokrinopati, monoklonal protein, cilt bulguları) da görülebilir (6,9,11). Hastaların laboratuvar bulgularında anemi, artmış eritrosit sedimentasyon hızı, poliklonal hipergamaglobulinemi, hipalbuminemi ve trombositopeni ile karşılaşılabilir (6,9,11). Bizim olgumuzda boyunda kitle dışında herhangi bir semptom ve bulgu yoktu.

Castleman hastalığının etiyoloji tam olarak bilinmemektedir. Enfeksiyonun, immün sistem bozukluğunun, enflamatuvar reaksiyonların ve hamartomatöz gelişimin etiyolojide rol aldığı düşünülmektedir. EBV ve human herpes virus-8, interlökin-6 ve vasküler endotelial growth faktör gibi sitokinler suçlanan ajanlar arasındadır (4,6,7,9,10).

Hastalığın tanısında kullanılan radyolojik tetkikler non-spesifiktir. Ultrasonografi kitlenin büyüklüğü ve yapısı hakkında bilgi verir. Manyetik rezonans görüntülemeye servikal lenf nodu santralinde stellat hipointensite varlığı, bilgisayarlı tomografide mikrokalsifikasyon, artmış vaskülarite ve fibrozisin olması Castleman hastalığı olabileceğini düşündürmelidir (11-14). Angiografide ise hipervasküler kitle, kapiller fazda dens ve homojen flaş akım izlenir (13,14).

Ayırıcı tanıda, enflamatuvar lenf nodları, metastatik lenf nodları, lenfoma, hemanjioma, timoma, vagal nöroma, glomus karotikum, tükürük bezi tümörleri, tüberküloz lenfadenit ve diğer granüloamatöz hastalıklar düşünülmelidir (3,14). Kesin tanı histopatolojik inceleme ile konur.

Castleman hastalığı histopatolojik olarak hiyalin vasküler tip ve plazma hücreli tip olarak ikiye ayrılır (3,7). Hastaların % 90'ını hiyalin vasküler tip oluşturur ve genellikle asemptomatik kitle şeklinde görülürler (6,12). Hiyalin vasküler tipte, lenfoid doku içerisinde sayıca artmış folliküller vardır. Perifoliküler dokudan germinal merkeze doğru olan belirgin vasküler proliferasyon ve hiyalinizasyona bağlı tipik "hedef tahtası" görünümü vardır. Ayrıca kollajenize germinal merkez ve ona giden arteriolün oluşturduğu karakteristik "lolipop folikül" görünümü de mevcuttur. Plazma hücreli tipte, germinal merkezleri belirgin lenfoid foliküler ve interfoliküler alanda yaygın plazma hücre infiltrasyonu izlenir (6,7,12).

Lokalize tip Castleman hastalığının tedavisi kitlenin cerrahi olarak eksizyonudur. Sistemik tip hastalıkta

steroid tedavisi, immünsupresif tedavi, kemoterapi ve radyoterapi kullanılmasına rağmen kesin bir tedavisi yoktur (6,9,10). Lokalize tipte prognoz iyi olmasına rağmen sistemik tipte renal, pulmoner komplikasyonlar, septik olaylar, Kaposi sarkomu, non-Hodgkin lenfoma gelişim riskleri prognozun kötü olmasına yol açmaktadır (9).

Sonuç olarak, Castleman hastalığı nadir görülmesine rağmen baş boyun kitlelerinin ayırıcı tanısında düşünülmelidir. Kesin tanısı histopatolojik inceleme ile konur. Lokalize formlarda kitlenin total olarak çıkartılması yeterli iken sistemik formlarda kesin bir tedavi yoktur ve öldürücü olabilir.

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: 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: 458-60.
3. Ural A, Yurttaş V, Kutluhan A, Onursever A, Berçin S. Castleman's disease as a cause of chronic dyspnea: Case report. *KBB-Forum.* 2010; 9: 12-4.
4. Özkırış M, Özkırış F. Boyunda nadir bir kitle olgusu: Castleman Hastalığı. *Türkiye Klinikleri J Med Sci.* 2009; 29: 1018-21.
5. Osma U, Cureoglu S, Yaldiz M, Topcu I. Castleman's disease (giant lymph node hyperplasia) of the neck: a case report. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2001; 258: 42-4.
6. Dursun E, Cıncık H, Haholu A, Çekin E, Doğru S, Güngör A. Boyun yerleşimli hiyalin vasküler tip Castleman hastalığı: İki olgu. *KBB-Forum.* 2007; 6: 37-40.
7. Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. Hyaline vascular and plasma cell types of giant lymph node hyperplasia of mediastinum and other locations. *Cancer.* 1972; 29: 670-3.
8. Raut V, Cullen J, Hughes D. Giant lymph node hyperplasia a diagnostic dilemma in the neck. *Auris Nasus Larynx.* 2001; 28: 185-8.
9. Topal Ö, Alataş N, Erbek S, Erbek SS, Tosun E. Tekrarlayan reaktif lenfadenopatili bir olguda Castleman hastalığı. *Kulak Burun Boğaz İhtis Derg.* 2008; 18: 377-80.
10. 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: 228-31.
11. Glazer M, Rao VM, Reiter D, McCue P. Isolated Castleman disease of the neck: MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1995; 16: 669-71.
12. Tan TY, Pang KP, Goh HK, Teo EL, Abhilash B, Walford N. Castleman's disease of the neck: a description of four cases on contrast-enhanced CT. *Br J Radiol.* 2004; 77: 253-6.
13. Taura T, Takashima S, Shakudo M, Kaminou T, Yamada R, Isoda K. Castleman's disease of the spleen: CT, MR imaging and angiographic findings. *Eur J Radiol.* 2000; 36: 11-15.
14. Koslin DB, Berland LL, Sekar BC. Cervical Castleman disease: CT study with angiographic correlation. *Radiology.* 1986; 160: 213-4.