

Servikal bölgede Castleman hastalığı: Olgu sunumu

Castleman's disease of the cervical region: a case report

Dr. Çağlar ÇALLI,¹ Dr. Semih ÖNCEL,¹ Dr. Ercan PINAR,¹ Dr. Elif GÜÇLÜ,¹
Dr. Aylin ÇALLI,² Dr. Melda APAYDIN³

Castleman hastalığı, lenfoid dokunun masif proliferasyonu ile ilişkili olan, nedeni bilinmeyen, nadir görülen bir durumdur. Hastalığın üç histolojik varyantı (hyalin-vasküler, plazma hücreli ve mikst tip) ile lokalize ve multisentrik olmak üzere iki klinik tipi tanımlanmıştır. Kliniğimize boynun sol tarafında posterior servikal bölgede şişlik şikayetiyle başvuran 47 yaşındaki bir kadın hastanın yapılan ince iğne biyopsisinde lenfoma şüphesi bulunması üzerine, kitle genel anestezi altında frozen çalışması yapılarak çıkarıldı. Ameliyat sonrası histopatolojik tanı, hyalin-vasküler tip Castleman hastalığı olarak bildirildi. Castleman hastalığı, boyundaki şüpheli kitlelerde akla getirilmesi gereken bir durumdur.

Anahtar Sözcükler: Dev lenf nodu hiperplazisi/patoloji/cerrahi; baş-boyun neoplazileri/tanı.

Castleman's disease is a rare disorder characterized by massive proliferation of the lymphoid tissue due to an unknown cause. Two clinical types (localized, multicentric) have been described with three histological variants (hyaline-vascular, plasma cell, and mixed type). A 47-year-old female patient was referred to our department because of a swelling in the posterior cervical region. Fine-needle aspiration biopsy was suggestive of lymphoma. Total excision of the mass was performed under general anesthesia with intraoperative frozen section examination. Histopathologic diagnosis was Castleman's disease of hyaline-vascular type. Castleman's disease should also be considered for suspicious masses in the neck.

Key Words: Giant lymph node hyperplasia/pathology/surgery; head and neck neoplasms/diagnosis.

Castleman hastalığı (anjyofoliküler lenf nodu hiperplazisi), boyun kitlelerinin sık görülmeyen bir nedenidir. Patogenezi hala tam olarak bilinmemektedir. Genellikle asemptomatik soliter kitle şeklinde ortaya çıkmakta ve baş-boyun bölgesinin herhangi bir yerinde görülebilmektedir. İlk defa Castleman ve Towne^[1] tarafından geniş mediastinal lenf nodu hiperplazisi saptanan bir hasta grubunda tanımlan-

mıştır. Hastalığın üç histolojik varyantından hyalin-vasküler tip; hiperplastik veya hyalinize germinal merkezler ile belirgin interfolliküler vasküler proliferasyonla karakterizedir ve yumuşak doku sarkomlarının gelişimi ile komplike olabilir.^[2,3] Plazma hücreli tipinde ise plazma hücrelerinin diffüz infiltrasyonu ile sözkonusudur ve interleukin-6 (IL-6) seviyelerinin yüksekliği ile ilişkilidir. Multisentrik has-

-
- ♦ İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi '3. KBB Hastalıkları Kliniği, ²Patoloji Laboratuvarı, ³Radyoloji Bölümü (Departments of '3rd Otolaryngology, ²Pathology and ³Radiology, İzmir Atatürk Training Hospital), İzmir, Turkey.
 - ♦ Dergiye geliş tarihi - 20 Aralık 2003 (Received - December 20, 2003). Düzeltme isteği - 29 Mayıs 2004 (Request for revision - May 29, 2004). Yayın için kabul tarihi - 2 Temmuz 2004 (Accepted for publication - July 2, 2004).
 - ♦ İletişim adresi (Correspondence): Dr. Çağlar Çallı. Ankara Cad., No: 137/31, 35030 Bornova, İzmir, Turkey. Tel: +90 232 - 343 66 19 Faks (Fax): +90 232 - 243 48 48 e-posta (e-mail): caglarcalli@hotmail.com
 - * 27. Türk Ulusal Otorinolarenoloji ve Baş-Boyun Cerrahisi Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur (4-9 Ekim 2003, Antalya) (Presented at the 27th National Congress of Turkish Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery (October 4-9, 2003, Antalya, Turkey)).

talığın patogenezinde ise human herpes virus-8 (HHV-8) enfeksiyonu önemli rol oynar. Lokalize CH'de cerrahi veya radyoterapi ile kür elde edilebilir, fakat multisentrik hastalığı olanlarda tam remisyon ancak tanı konulduğunda verilen kortikosteroid veya kemoterapi ile sağlanabilmektedir.^[2]

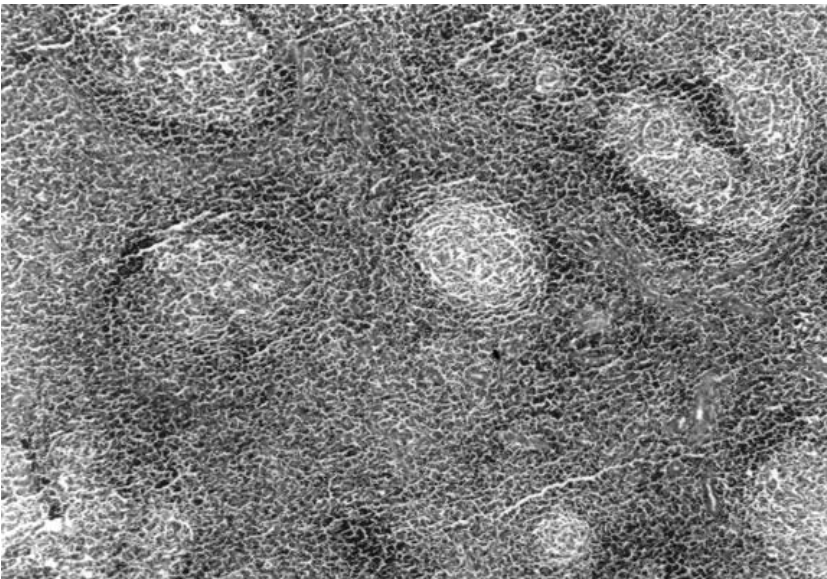
OLGU SUNUMU

Kırk yedi yaşındaki kadın hasta boynun sol tarafındaki şişlik nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Öyküsünden bu şikayetinin 1.5 yıl önce başladığı, son zamanlarda ağrının eklendiği ve özellikle boyun hareketlerinde kısıtlılık meydana getirdiği öğrenildi. Fizik muayenesinde; sol üst posterior juguler bölgede, angulus mandibula hizasında, yumuşak kıvamda, mobil, 4x3x2 cm boyutlarda kitle saptandı. Yapılan boyun bilgisayarlı tomografisinde (BT); sol posterior servikal alanda, jugulodigastrik lokalizasyona doğru uzanan, 4x3 cm boyutunda, iki taraflı posterior servikal ve juguler trasede solda daha belirgin 1.5 cm'ye ulaşan lenfadenopatiler olduğu gözlemlendi. İki taraflı parotis bezi içerisinde solda daha belirgin 1 cm boyutunda lenfadenopatiler saptandı. Yapılan ince iğne biyopsisi sonucu kuşkulu malign sitoloji ve sitomorfolojik bulgular hodgkin lenfoma ile uyumlu olarak rapor edildi. Toraks ve batin BT'de; iki taraflı aksiller alanda multipl sayıda, boyutları bir cm'den küçük lenf nodları izlendi. Mediastinal lenfadenomegali saptanmadı. Sol inguinal bölgede 1 cm boyutunda, bir adet lenf nodu gözlemlendi. Hastaya yapılan kemik iliği biyopsisinde, kemik iliğinde ne-

oplastik infiltrasyon saptanmadı. Olguya genel anestezi ile sol servikal kitlenin total eksizyonu yapıldı. Frozen sonucunun lenfoma ile uyumlu gelmesi üzerine ameliyata son verildi. Makroskopik olarak lenf nodu 3x4 cm boyutunda, kesit yüzü kapsüllü, yumuşak kıvamda, pembe-kahve renkte idi. Histopatolojik incelemede; sayıca artmış lenfoid folliküller ve bu folliküllerin germinal merkezlerinde belirgin hyalinizasyon gösteren kapillerler izlendi (Şekil 1). Folliküller küçük lenfositlerle hedef tahtasına benzer şekilde çevrelenmiş görünümdeydi (Şekil 2). İnterfolliküler alanlarda hiperplastik endotelial hücrelerle döşeli damar proliferasyonu dikkati çekti (Şekil 3). Olgu hyalin-vasküler tip CH olarak rapor edildi.

TARTIŞMA

Castleman hastalığı, matür lenfositlerin ve/veya plazma hücrelerinin proliferasyonu ile karakterize, nedeni belli olmayan benign bir hastalıktır. Castleman ve Towne^[1] timomaya benzeyen, dev lenf nodu hiperplazisi olan, 13 olgulu bir çalışmayı bildirmişler ve bu olgulara Castleman lenfoması adı verilmiştir. Bu hastalık; boyun, aksilla, omuz, pelvis, pankreas, mezenterik bölge ve retroperiton gibi vücudun değişik yerlerinde lokalize olabilir. Castleman hastalığının vücudun çeşitli bölgelerinde görüldüğü rapor edilmesine rağmen, baş-boyun bölgesinde tanımlanan olgular sınırlı sayıdadır. Castleman hastalığının sebebi bilinmemektedir, fakat etyoloji ile ilgili birkaç teori ortaya atılmıştır. Bunlar kronik düşük dereceli



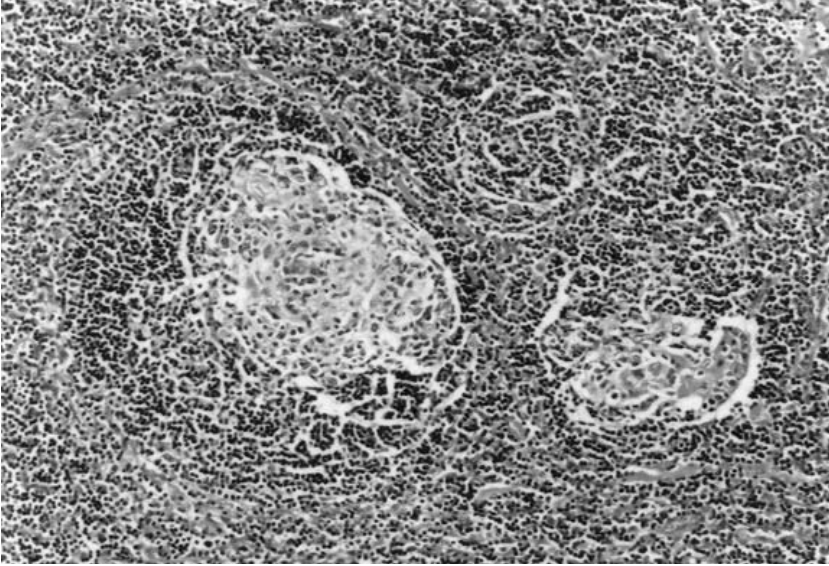
Şekil 1 - Lenf nodunda diffüz dağılım gösteren sayıca artmış folliküller.

enflamasyon, hamartamatöz süreçler, immün yetersizlik durumları ve otoimmünite şeklinde özetlenebilir.^[2] Castleman hastalığı, histolojik olarak iki ayrı altgrup içerisinde değerlendirilir. Bunlar hyalin vasküler tip ve plazma hücreli tiptir. Hyalin vasküler tipteki hastalık, olguların %90'ından fazlasını oluşturur. Lezyonların çoğunluğu mediastinal yerleşimli ve sıklıkla asemptomatiktir. Olgumuzda ise daha nadir yerleşim yerlerinden olan servikal bölge lokalizasyonu söz konusuydu. Lokalize türlerinden dolayı komplet cerrahi tedavi yeterlidir. Plazma hücreli tipi ise, daha seyrek görülür ve lenf nodları içeriğinde plazma hücrelerinin artışı ile karakterizedir. Hyalin-vasküler tipe göre daha yaşlı bireylerde görülür ve

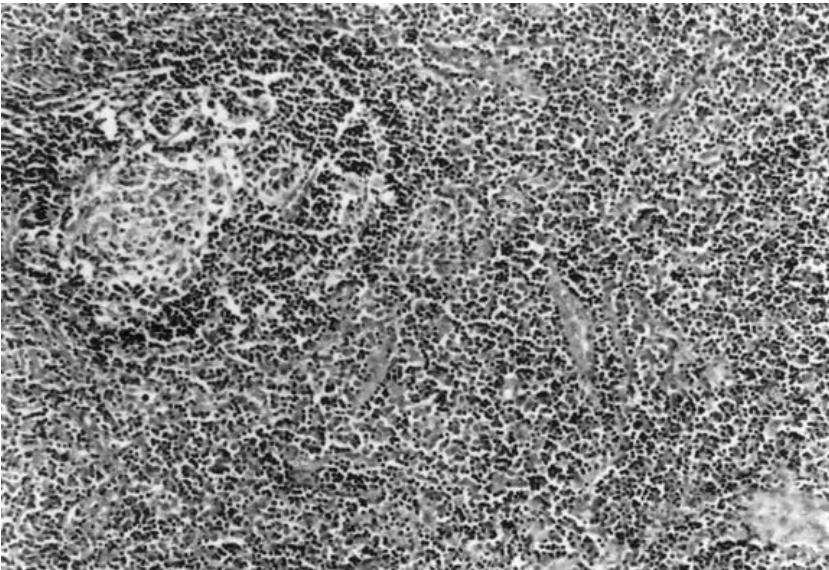
mezenterik, retroperitoneal yerleşim daha sıktır. Stabil seyreden olgular olduğu gibi persistan formları da bulunur ve bunlar daha agresif seyreder, hatta malign lenfomaya dönüşüm de bildirilmiştir.^[3-6]

Klinik olarak hyalin-vasküler tipteki CH genellikle asemptomatik iken, plazma hücreli tipinde ise ateş, anemi, yüksek sedimentasyon hızı ve hipergamaglobulinemi gibi sistemik manifestasyonlar bulunabilir. Lenfoma, leiomyoma ve leiomyosarkom, lokalize CH'den ayırt edilmelidir.^[2] Olgumuzda ise herhangi bir sistemik bulgu yoktu.

Lokalize CH'de teşhis ve tedavi açısından tümörün tümüyle eksizye edilmesi gereklidir. Bu olgular-



Şekil 2 - Küçük lenfositlerle çevrelenmiş kollajenize germinal merkezler.



Şekil 3 - İnterfolliküler alanda belirgin damar proliferasyonu.

da ameliyat sonrası radyoterapi ve kemoterapinin başarısı oldukça sınırlıdır.^[7,8] Genel olarak kabul edilen görüşe göre bu hastalık benign ve cerrahi ile küratif bir durumdur. Osma ve ark.^[9] sundukları olguda total kitle eksizyonu sonrası rekürrens izlemediklerini ve cerrahi tedavinin yeterli olacağını belirtmişlerdir. Üçüncü ve ark.^[10] ise CH'nin histopatolojik olarak lenfoma ile karışabileceğini belirtmişlerdir. Bizim olgumuzda da, lenfoma ayırıcı tanısı yapıldıktan sonra cerrahi tedavi dışında ek bir tedavi yöntemi uygulanmadı ve bir yıllık takip süresince rekürrens izlenmedi.

Sonuç olarak CH, servikal bölgedeki şüpheli kitelerde akla getirilmesi gereken bir durumdur ve özellikle lenfoma ile ayırıcı tanısının iyi yapılması gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. CASE records of the Massachusetts General Hospital Weekly Clinicopathological Exercises: Case 40011. N Engl J Med 1954;250:26-30.
2. Slotwiner A, Garwacki CP, Moll S. Castleman's disease. Am J Hematol 2003;73:64-5.
3. Ioachim HL. Lymph node pathology. 2nd ed. Philadelphia: J.B. Lippincott Company; 1994. p. 236-43.
4. 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.
5. van den Berge M, Pauwels P, Jakimowicz JJ, Creemers GJ. Hyaline vascular Castleman's disease: a case report and brief review of the literature. Neth J Med 2002;60:444-7.
6. 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.
7. Bjarnason I, Cotes PM, Knowles S, Reid C, Wilkins R, Peters TJ. Giant lymph node hyperplasia (Castleman's disease) of the mesentery. Observations on the associated anemia. Gastroenterology 1984;87:216-23.
8. Nordstrom DG, Tewfik HH, Latourette HB. Plasma cell giant lymph node hyperplasia responding to radiation therapy. AJR Am J Roentgenol 1978;130:169-71.
9. 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.
10. Üçüncü H, Aktan B, Karışen RM, Altaş E, Gürsan N, Şirin S. Castleman hastalığı. Türk Otolarengoloji Arşivi 1997;35:115-7.