

Parafarengial Yerleşimli Pediatrik Castleman Hastalığı: Olgu Sunumu

Pediatric Parapharyngeal Castleman's Disease: a Case Report

Fatih Erbey¹, İbrahim Bayram¹, Ülkü Tuncer², Süreyya Soyupak³, Atila Tanyeli¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Adana, Turkey

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB Anabilim Dalı, Adana, Turkey

³Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik Anabilim Dalı, Adana, Turkey

ÖZET

Castleman hastalığı, nedeni ve etyolojisi belli olmayan nadir bir lenfoproliferatif hastalıktır. İki klinik formu vardır. Lokalize form; genellikle yavaş büyüyen kitle şeklinde kendini gösterir. Multisentrik form ise, birden fazla anatomik bölgeyi tutar. Hastalık en sık mediastinal bölgede yerleşir. Parafarengial yerleşim ise çok nadir olup, literatüre bakıldığında bizim ulaştığımız kadarıyla çocukluk çağında toplam beş parafarengial yerleşimli Castleman hastalığı vakası bildirilmiştir. Bu yazıda, parafarengial yerleşimli Castleman hastalığı tanısı alan, 14 yaşında bir kız hasta sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Castleman hastalığı, parafarengial, çocukluk çağı

Geliş tarihi: 21.07.2009

Kabul tarihi: 18.11.2009

ABSTRACT

Castleman's disease is a rare lymphoproliferative disorder of unknown aetiology. It has two clinical expressions. The localized form, which usually presents as a slow growing mass and the multicentric form, where tumoural involvement is multilocalized. Mediastinal involvement is the most common location of presentation. Parapharyngeal involvement is very rare and, to our knowledge, five pediatric parapharyngeal Castleman's disease have been reported. We describe the case of a 14-year-old female child who was diagnosed as having parapharyngeal Castleman's disease.

Key Words: Castleman's disease, parapharyngeal, childhood

Received: 21.07.2009

Accepted: 18.11.2009

Giriş

Castleman hastalığı (CH), nedeni ve etyolojisi belli olmayan lenfoproliferatif bir hastalıktır. İki klinik formu vardır: genellikle yavaş büyüyen kitle şeklinde ortaya çıkan lokalize form ve birden fazla anatomik bölgeyi tutan multisentrik form. Multisentrik formun prognozu daha ciddidir (1-3). Hastalığın üç patolojik tipi vardır. Hyalinovasküler tip, lenf folikülü merkezinde küçük hyalinizasyon ve belirgin interfoliküler vasküler proliferasyon ile karakterizedir. Plazma hücreli tipte çok sayıda plazma hücreleri vardır (4, 5). Bazı vakalarda her iki histolojik tipe ait bulgular bir arada olabilir. Bu gruba mikst tip adı verilir. Tanı patolojik bulgulara ve hastalığın klinik seyrine göre konur (6, 7). CH en sık olarak mediastinal bölgede yerleşir. Parafarengial yerleşim çok nadirdir olup bu yazıda, parafarengial yerleşimli bir pediatrik CH olgusu sunulmuştur.

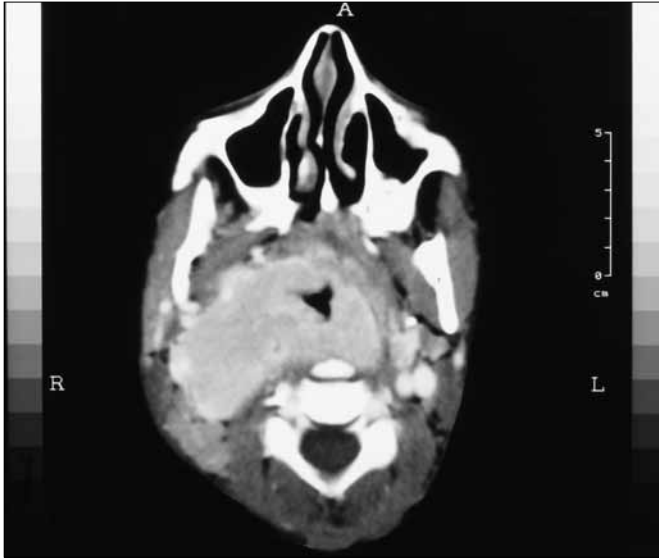
Olgu Sunumu

On dört yaşında kız hasta, 6 aydır devam eden yutma zorluğu, geceleri horlama, ağzı açık uyuma, boğaz ağrısı, nefes almada zorluk ve iştihade azalma yakınmaları ile merkezimize başvurdu. Fizik muayenesinde, nazofarenks sağ arka duvarından başlayarak, orofarenks ve hipofarenkse ilerleyen hava sütununu sağ arka tarafta daraltan, glottik pasajın değerlendirilmesini engelleyen üzeri düzgün mukozayla çevrili kitlesel lezyon saptandı. Diğer sistem muayeneleri doğaldı.

Hastanın tam kan sayımında, Hct: %26.5, Hb: 8.8 gr/dl, lökosit: 5600/mm³, trombosit: 320000/mm³, periferik yaymada, %44 lenfosit, %56 polimorfnüveli lökosit mevcuttu. Sedimentasyon: 116 mm/saat idi, CRP: 3.14 mg/L, LDH: 386 U/L idi. Diğer biyokimyasal parametreler normal sınırlarda idi. IgG: 1239 mg/dl, IgM: 150 mg/dl, IgA: 123 mg/dl, IgE: 34.6 IU/ml idi. İnterlökin-6 (IL-6): 0.5 pg/ml olarak saptandı. Kızamık virüsü, herpes virüs (HSV) tip-1 ve 2, rubella, toksoplazma, HIV, mikoplazma ve klamidyaya için serolojik testler negatif idi. Hepatit belirleyicilerinden sadece anti HBs pozitifliği mevcuttu. Ayrıca sitomegalo virüs (CMV) ve Epstein-Barr virüs (EBV) IgG pozitiflikleri mevcuttu.

Hastanın bilgisayarlı boyun tomografisinde, sınırları çevre yumuşak dokulardan ayırt edilemeyen, orofarenksin tamamına yakını doldurup yukarıda nazofarenkse uzanan, sağ Rosenmüller fossayı oblitere eden, aşağıda larenkse kadar devam edip hava sütununu sarıp kuşatarak sağ karotid aralığı doğru uzanan hipervasküler kitlesel lezyon saptandı (Şekil 1). Toraks ve abdominal tomografiler normaldi. Kitleden biyopsi yapıldı ve patolojik inceleme sonucunda hyalinovasküler CH tanısı konuldu.

Hastaya 2 mg/kg dozunda prednizolon tedavisi başlandı. Steroid tedavisinin üçüncü ayında kitlede, klinik ve radyolojik olarak belirgin gerileme olduğu görüldü. Prednizolon tedavisi azaltılarak önce 1 mg/kg dozuna düşüldü. Takibinde steroid tedavisine bağlı osteopeni gelişmesi nedeniyle doz 0.5 mg/kg'a düşüldü. Tedavi birinci yıl sonunda doz azaltılarak kesildi.



Şekil 1. Kontrastlı bilgisayarlı boyun tomografisinde, sınırları çevre yumuşak dokulardan ayırt edilemeyen, orofarenksin tamamına yakını doldurup yukarıda nazofarenkse uzanan, sağ Rosenmüller fossayı oblitere eden, aşağıda larenkse kadar devam edip, hava sütununu sarıp kuşatarak sağ karotid aralığa doğru uzanan hipervasküler kitlesel lezyon görülmekte

Bir yıldır ilaçsız takipte, ara ara horlaması dışında ek bir yakınması olmayan hastanın mevcut kitlesinde herhangi bir progresyon gözlenmedi.

Tartışma

Castleman hastalığı, nadir görülen, nedeni belli olmayan lenfoproliferatif bir hastalıktır. İlk olarak Castleman ve Towne tarafından 1954'te tanımlanmıştır (8). Hastaların yaklaşık yarısında bizim olgumuzda da olduğu gibi yavaş büyüyen kitle vardır. Bunun yanı sıra ateş, kilo kaybı ve iştahsızlık gibi genel semptomlar olabilir. Daha nadir olarak kitlenin yerleşim yerine göre, dispne, ağrı, ishal vs gibi bulgular da gözlenebilir (1). Pediatrik hastaların %87'sinde hastalık tek anatomik bölgeyi tutar. Lokalize Hastalıkta kitle %33 toraksta, %30 abdomende yerleşir. %30 vakada perifik lenfadenopati vardır (%14 servikal, %5 aksiller, %2 supraklaviküler). %10'dan daha az bir oranda hastalık pelviste ve diğer organlara yerleşir (1, 9). Bizim hastamızda olduğu gibi parafarengeal yerleşim ise çok nadir olup, literatürde şimdiye kadar toplam beş pediatrik hastada parafarengeal yerleşimli CH bildirilmiştir (10-14).

Hastaların laboratuvar bulgularında, anemi, artmış inflamatuvar yanıt bulguları (sedimentasyon ve CRP de artış, lökositoz, trombositoz), lökopeni, trombositopeni, hipoalbuminemi ve hipergammaglobulinemi görülebilir (1). Özellikle plazma hücreli tipte IL-6 artışı saptanabilir (1, 15). Olgumuzda laboratuvar olarak, anemi ve sedimentasyon yüksekliği mevcuttu.

Hastalığın EBV, human herpes virüs-8 (HHV-8), toksoplazma ve mikobakteri enfeksiyonları ile ilişkili olduğu, HIV enfeksiyonunun yaygınlaşmasıyla, HIV ile ilişkili multisentrik CH olgularının görülmeye başlandığı bilinmektedir (1, 9, 16). Ancak merkezimizde HHV-8 bakılamamakla birlikte, olgumuzda bakılabilen viral ve toksoplazma serolojik testleri negatif idi.

Hastalığın üç patolojik tipi vardır. Hastamızda olduğu gibi, hyalinovasküler tip en sık görülen tiptir. Parez ve ark. (1), çocukluk çağı vakalarının %54 hyalinovasküler tip, %24 plazma hücreli tip ve %22 mikst tipte olduğunu bildirmişlerdir.

Lokalize hastalıkta kitlenin cerrahi olarak çıkarılması veya radyoterapi tedavi seçenekleri arasındadır. Çok nadirde olsa hastalık kendiliğinden gerileyebilir. Radyoterapi açısından kontrollü geniş hasta çalışmaları bulunmamaktadır. Radyoterapinin uzun dönem olumsuz etkileri ve CH'nın benign yapıda olması göz önünde bulundurulduğunda araştırmacılar, çocukluk çağına radyoterapi endikasyonunun iyi planlanması gerektiğini vurgulamaktadırlar (9, 17). Multisentrik hastalıkta ise tek başına ya da diğer tedavi yaklaşımları ile birlikte (metotreksat, intravenöz immunoglobulin, interferon ve plazmaferez) prednizolon kullanılmaktadır (1). Multisentrik formun prognozu lokalize forma göre daha kötüdür (2, 5, 18). Olgumuzda hastalık lokalize olmasına rağmen büyüklük ve lokalizasyonu itibarıyla cerrahi olarak çıkarılması mümkün değildi. Bu nedenle prednizolon tedavisi başlandı. Steroid tedavisi ile hastanın kitlesinde klinik olarak belirgin gerileme olduğu gözlemlendi. Steroid tedavisi kesilmesine rağmen bir yıldır kitle de progresyon gözlenmedi.

Sonuç olarak, CH nadir görülen, benign lenfoproliferatif bir hastalıktır. Bununla birlikte, parafarengeal yerleşim bu hastalıkta çok nadir tutulan bir alandır. Şimdiye kadar olgumuzla birlikte 6 pediatrik vakada, parafarengeal yerleşimli CH bildirilmiştir.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Kaynaklar

1. Parez N, Bader-Meunier B, Roy CC, Dommergues JP. Pediatric Castleman Disease: report of seven cases and review of the literature. *Eur J Pediatr* 1999;158:631-7. [\[CrossRef\]](#)
2. Frizzera G, Peterson BA, Bayrd ED, Goldman A. A systemic lymphoproliferative disorder with morphologic features of Castleman's disease: clinical findings and clinicopathologic correlations in 15 patients. *J Clin Oncol* 1985;3:1202-16.
3. Fisher ER, Sieracki JC, Goldenberg DM. Identity and nature of isolated lymphoid tumors (so-called nodal hyperplasia, hamartoma, and angiomatous hamartoma) as revealed by histologic, electron microscopic, and heterotransplantation studies. *Cancer* 1970;25:1286-300. [\[CrossRef\]](#)
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. [\[CrossRef\]](#)
5. Frizzera G, Banks P, Massarelli G, Rosai J. A systemic lymphoproliferative disorder with morphologic features of Castleman's disease. *Am J Surg Pathol* 1983;7:211-31. [\[CrossRef\]](#)
6. Frizzera G. Castleman's disease and related disorders. *Semin Diagn Pathol* 1988;5:346-64.
7. Salisbury JR. Castleman's disease in childhood and adolescence: report of a case and review of literature. *Pediatr Pathol* 1990;10:609-15. [\[CrossRef\]](#)
8. Castleman B, Towne VW. Case records of the Massachusetts General Hospital: case no. 40231. *N Eng J Med* 1954;250:1001-5.
9. Topal Ö, Alataş N, Erbek S, Erbek SS, Tosun E. Castleman's disease in a patient with recurrent reactive lymphadenopathy. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg* 2008;18:377-80.

10. Ide C, De Coene B, Lawson G, Betsch C, Trigaux JP. Castleman's disease in the neck: MRI. *Neuroradiology* 1997;39:520-2. [\[CrossRef\]](#)
11. Dangoor E, Elidan J, Gomori JM, Dano I. Castleman's disease of the retropharynx: a benign tumor in a 12-year-old girl. *Am J Otolaryngol* 1998;19:194-7. [\[CrossRef\]](#)
12. Ottaviani F, Galli J, Di Girolamo S, Almadori G. Castleman's disease restricted to the parapharyngeal space. *J Otolaryngol* 1999;28:95-8.
13. Freeman SJ, Irvine GH, Glew D. Case report: cervical Castleman's disease shown by CT and MRI. *Clin Radiol* 1994;49:721-3. [\[CrossRef\]](#)
14. Schrock A, Gutgemann I, Keiner S. Castleman's disease in ear, nose, and throat practice. *HNO* 2007;55:E29-32. [\[CrossRef\]](#)
15. Hsu SM, Waldron JW, Xie SS, Barlogie B. Expression of interleukine-6 in Castleman's disease. *Hum Pathol* 1993;24:833-9. [\[CrossRef\]](#)
16. Bowne WB, Lewis JJ, Flippa DA, Niesvizky R, Brooks AD, Burt ME, et al. The management of unicentric and multicentric Castleman's disease: a report of 16 cases and a review of the literature. *Cancer* 1999;85:706-17. [\[CrossRef\]](#)
17. 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. [\[CrossRef\]](#)
18. Weisenburger DD, Nathwani BN, Winberg CD, Rappaport H. Multicentric angiofollicular lymph node hyperplasia: a clinicopathologic study of 16 cases. *Hum Pathol* 1985;16:162-72. [\[CrossRef\]](#)