



OLGU SUNUMU

BOYUNDA İZOLE CASTLEMAN HASTALIĞI

ISOLATED CASTLEMAN'S DISEASE IN NECK

Dr. Aydın ACAR* Dr. Adil ERYILMAZ* Dr. Halit AKMANSU*
Dr. Hakan KORKMAZ* Dr. Celil GÖÇER*

ÖZET

Castleman hastalığı baş-boyun bölgesinde nadir görülen lenfoproliferatif bir hastalıktır. Baş-boyun bölgesinde nadir görülmesi ve spesifik bir belirtisinin olmaması nedeniyle, bu bölgede görülen diğer neoplazilerden ayırdılması zordur. Ayırıcı tanı ancak histopatolojik inceleme ile yapılabilir. Hyalin vasküler ve plazma hücreli olmak üzere iki histolojik tipi vardır. Cerrahi olarak, çevre lenf nodlarıyla birlikte çıkarılmak suretiyle tedavi edilebilir. Bu yazıda bir vaka sebebiyle, baş-boyun bölgesinde nadir görülen bu lenfoproliferatif hastalığın boyun kitlelerinde ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğini vurgulamak ve literatürü gözden geçirmek istedik

Anahtar Sözcükler : Castleman hastalığı, boyun

SUMMARY

Castleman's disease of the head and neck is often a diagnostic problem due to paucity of signs and symptoms and its ability to mimic other neoplasm. The definitive diagnosis is only through histopathologic diagnosis. Since the natural course of both types of Castleman's disease displays continued enlargement of the involve lymph node until it is excised, the way it can be diagnosed and treated is by complete surgical excision of the mass and surrounding nodes. Castleman's disease must be included in the differential diagnosis of lymphoproliferative disorders involving the head and neck.

Key Words: Castleman disease, neck

*Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 3.K.B.B. Kliniği - ANKARA

Çalışmanın Yapıldığı Klinik(ler) : Numune Hast. 3. KBB Kliniği

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih : 30.06.2001

Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih : 25.08.2001

Yazışma Adresi : Dr. Aydın ACAR, Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 3. KBB Kliniği

e-posta: acar66@yahoo.com



GİRİŞ

Dr. Benjamin Castleman ilk lenf nodu hiperplazisini 1954' te tanımlamıştır. 1956'da timomaya benzer, lokalize mediastinal lenf nodu hiperplazisi olan 13 hastalık bir seri yayınlamıştır(3). Aynı hastalığı tanımlamak için daha sonraları lokalize nodal hiperplazi, anjiomatöz lenfoid hamartoma , dev lenf nodu hiperplazisi ve Castleman hastalığı gibi isimler de kullanılmıştır(3,6,14,5,10,7).

Toraks içinde yerleşimli Castleman hastalığı genellikle kitle etkisi ile sebep olduğu bası semptomları araştırılırken veya rutin akciğer grafileri ile tanınır. Toraks dışında yerleşik olduğu durumlarda ise direkt kitle olarak karşımıza çıkar(4).

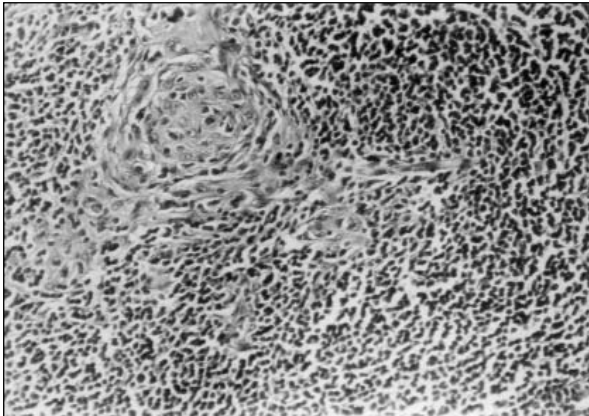
Boyunda görülen Castleman hastalığı vakalarında hastalığa özgü spesifik semptomların nadir olması, kitlenin aynı bölgede görülen diğer kitleleri taklit etmesi nedeniyle tanı konmada zorlanılabilmektedir. Histopatolojik inceleme kesin tanı koyabilmenin tek yoludur(4).

Hastalık genellikle 15-30 yaş arası yetişkinlerde her iki cinsten eşit olarak görülür(10).

Yazımızda boyunda hyalin vasküler tipte Castleman hastalığı tanısı alan 16 yaşındaki bir hasta sunulmuştur.

OLGU

16 yaşındaki bayan hasta, boynun sağ tarafında yaklaşık bir yıldır büyümekte olan ağrısız kitle şikayetiyle kliniğimize sevk edildi. Fizik muayenede sağ angulus mandibula altında SCM kası derininde yer alan 4.5x 4.0x 5.0 cm boyutlarında kitle mevcuttu. Kitle lastik kıvamında, mobil, düzgün yüzeyli ve ağrısızdı. Diğer KBB muayene bulguları doğaldı. Laboratuvar testlerinden tam kan sayımı, ve tam biyokimya analizleri normal sınırlarda idi. CMV, EBV, HSV, HIV, HBV, HCV, rubella, toksoplazma, brusella, sifiliz taraması amacıyla



RESİM 1 : Histopatolojik Görünümü

la yapılan serolojik incelemeler de normal bulundu. Akciğer grafisinde patolojik bulgu saptanmadı. Tüberküloz testleri normal idi. Kitleden yapılan ince iğne aspirasyon biyopsi incelemesinde benign lenfoid hiperplazi ile uyumlu çok sayıda

lenfoid hücre tanımlandı. Kitle cerrahi olarak bütün halinde çıkartıldı. Histopatolojik inceleme sonucunda hyalin vasküler tipte Castleman hastalığı olarak rapor edildi(Resim 1).

TARTIŞMA

Castleman hastalığı olarak rapor edilen kitlelerin % 86'sı mediastende; %6 'sı ise baş- boyun bölgesinde yer almıştır. Baş-boyun bölgesi hastalığın ikinci sıklıkla görüldüğü bölgedir(13). Hastalık baş-boyun bölgesinde de en sık boyunu tutar. Parotis bezi, ağız tabanı, submandibular bez, larinks ve parafaringeal boşlukta da görüldüğü bildirilmiştir(11). Baş- boyun bölgesinde Castleman hastalığı en sık SCM kenarının altında veya mediastinal kitlenin uzantısı şeklinde görülür(10).

Castleman hastalığı baş-boyun bölgesini tutan lenfoproliferatif hastalıkların ayırıcı tanısında akılda tutulmalıdır. Histopatolojik olarak Castleman hastalığını reaktif lenfoid hiperplazi, anjiomimoblastik lenfadenopati, Hodgkin hastalığı, timoma ve malign lenfomadan zor olabilir(13).

Klinik olarak plazma hücreli Castleman hastalığı hematolojik ve sistemik semptomlarla birlikte olabilirken hyalin vasküler tipte ise daha çok kitlenin bası etkisine bağlı semptomlar görülür. Plazma hücreli hastalıkta hastaların yarısından fazlasında kronik anemi, artmış sedimentasyon hızı, hipergamaglobulinemi, trombositoz, lökositoz, splenomegali, serum demir ve bakır anormallikleri, ateş, terleme ve zayıflama semptomları görülür. Periferik nöropatiler, nefrotik sendrom, stomatit ve keratit de bildirilmiştir (9).

Teşhis amacıyla diğer boyun kitlelerinde olduğu gibi tam kan sayımı, immunoserolojik çalışmalar, deri testleri, göğüs filmleri, CT ve MR incelemeleri, aspirasyon biyopsisi ve gerekirse lenf nodu biyopsisi yapılır(8). Aspirasyon biyopsisi yol gösterici olabilirse de hastalığın nadir görülmesi ve diğer lenfoid kitlelerle karışma ihtimalinin yüksek olması nedeniyle lenf nodu biyopsisi genellikle gerekir(8). Spesimenin histopatolojik incelemesi tek kesin tanı aracıdır(11).

Castleman hastalığının orijini bilinmemekle beraber, lokal lenf dokularının kronik enflamasyon sonucu hiperplaziye uğramasına bağlı olduğu düşünülmektedir. Benign bir tümör veya hamartom olduğunu düşünenler de olmuştur(1,2).

Patogenez bilinmemekle birlikte plazma hücreli tipin hastalığın erken safhasını teşkil ettiği ve sonrasında hyalin vasküler tipe ilerlediği öne sürülmüştür. Ayrıca bu iki tipin vücut cevabına göre şekillendiği de düşünülmüştür. Güçlü immünolojik yanıtta plazma hücreli tipin, daha zayıf immünolojik cevapta ise hyalin vasküler tip hastalığın geliştiği de belirtilmiştir(9,1). Başka otörlerce de bu iki farklı seyrin farklı iki virüse bağlı olabileceği öne sürülmüştür(9).

Castleman hastalığının hem soliter hem de multisentrik formlarında iki esas histopatolojik tip vardır: %90 hyalin vasküler tip; % 5 plazma hücreli tip. Ara formları da tanım-



lanmıştır. Klasik şeklinde Castleman hastalığı soliter bir kitle olarak görülür(8). Son zamanlarda multisentrik dev lenf nodu hiperplazisi olan ve farklı lokalizasyonlardaki kitlerle benzer histopatolojik özelliklerin görüldüğü de belirtilmiştir. Hastalığın bu şekli, generalize LAP, multisistem tutulumu, immunolojik bozukluklar, malign tümör insidansının arttığı AIDS ve ilişkili tablolarla birlikte görülür(8).

Makroskopik olarak her iki tipi de kapsüllü ve lastik kıvamlıdır. Genellikle boyutu 1-16 cm arasında olur. Plazma hücreli tip, tek veya multibl olabilirken, hyalen vasküler tipte olanlar genellikle tek bir kitle olarak karşımıza çıkma eğiliminde olur. Mikroskopik olarak, hyalen vasküler tip, küçük hyalen-vasküler foliküller ve bu foliküller arası kapiller proliferasyon ve fibrozis ile karakterizedir(9). Foliküller arası lenfosit hakimiyetinin olduğu bir hücre popülasyonu vardır. Bu foliküller kapillerleri sararak soğan manzarası oluşturur. Aynı zamanda büyük multibl nücleoluslu belirgin mononükleer hücreler görülebilir. Lezyonun bazı sahalarında kalsifikasyonlar görülebilir. Plazma hücreli tip plazma hücre tabakalarıyla karışık büyük foliküller ile karakterizedir. Plazma hücreli tipde Russel cisimciklerinin görülebildiği de belirtilmiştir(3).

Castleman hastalığının her iki histolojik tipinde de tutulu lenf nodu cerrahi olarak çıkartılmadığı takdirde progresif olarak büyüme görülür. Kesin teşhis ve tedavi kitlenin çevre nodları ile birlikte tam olarak çıkartılması ile mümkün olur. Kitle tam olarak çıkartıldığında rekürrens pek beklen-

mez. Sistemik semptomlar ve anormal olan laboratuvar değerleri de eksizyondan sonra düzelir(8,12). Kitleden parça kalırsa kalan dokunun progresif olarak büyümesi ve sistemik belirtilerin devam etmesi beklenir(10).

Sonuç olarak baş- boyun bölgesini tutan reaktif lenfoid hiperplazi, anji-immünoblastik lenfadenopati, Hodgkin hastalığı, timoma ve malign lenfoma gibi lenfoproliferatif hastalıkların ayırıcı tanısında Castleman hastalığı akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. CHOI G, LEE U, KIM A, CHOI JQ. Castleman's disease of the parotid gland. The Journal of Otolaryngology. 26: 319-21, 1997.
2. DANGOOR E, ELIDAN J, GOMORI JM, DANO I. Castleman's disease of the Retropharynx: A benign tumor in a 12 year old girl. American Journal of Otolaryngology. 19: 194-97, 1998.
3. DENENBERG S, LEVINE PA. Castleman's disease. the lymphoma impostor. Laryngoscope. 94: 601-4, 1984.
4. GANGOPADHYAY KUNAL, MAHASIN ZZ, KFOURY H. Pathologic Quiz Case 2. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 123: 1137-1139, 1997.
5. GLEESON MJ, CASSIDY M, MCMULLIN P. Castleman's disease- a unusual neck mass. The Journal of Laryngology and Otolaryngology. 102: 661-2, 1988.
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. 29: 670-683, 1972.
7. KIMURA H, WATANABE Y, OHASHI N, KOBAYASHI M, ASAI M, MIZUKOSHIK. Immunologic Study of the Hyaline vascular Type of Castleman's disease. Acta Otolaryngol. 504: 146-50, 1993.
8. KOOPER DP, TIWARI RM, VAN DER VALK P. Castleman's disease as a uncommon cause of a neck mass. Eur Arch Otorhinolaryngol. 251: 370-72, 1994.
9. LOFTUS JM, FORD CN, HAFEZ R. Pathologic Quiz Case 1. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 117: 224-226, 1991.
10. PENFOLD CN, COTTRELL BJ, TALBOT R. Neonatal giant lymph node hyperplasia (Castleman's disease) presenting in the head and neck. British J Oral and Maxillofac Surg. 29: 110-111, 1991.
11. RODRIGO JP, FERNANDEZ JA, ALVAREZ JC, GOMEZ J, SUAREZ C. Castleman's disease restricted to the infratemporal fossa. The Journal of Laryngology and Otolaryngology. 110: 896-98, 1996.
12. TUERLINCKX D, EBODART, DELOS M, REMACLE M, NINANE J. Unifocal cervical Castleman's disease in two children. Eur J Pediatr. 156:701-3, 1997.
13. VK ANAND, HOUSE JR. Isolated Castleman's disease in the Neck. Ear, Nose and Throat Journal 68: 864-69, 1989.
13. WOLF M, KESSLER A, HOROVITZ A. Benign Angiofollicular Lymph Node Hyperplasia (Castleman's disease) Presenting as a Solitary Cervical Mass. J Oral Maxillofac Surg. 49: 1129-31, 1991.