

Boyun Yerleşimli Hiyalen Vasküler Castleman Hastalığı: Bir Olgu Sunumu

Hyalen Vascular Castleman Disease in Neck: A Case Report

*Dr. Meltem AKHÜSEYİNOĞLU, *Dr. Güleser SAYLAM, **Dr. Sema HÜCÜMENOĞLU,
**Dr. İpek ÇOBAN, *Dr. Ali ÖZDEK, *Dr. Hakan KORKMAZ

*Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Kulak Burun Boğaz Kliniği
**Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Patoloji Kliniği, Ankara

ÖZET

Castleman Hastalığı (anjiofoliküler lenf nodu hiperplazisi), benign karakterde, etiyolojisi bilinmeyen, nadir görülen bir hastalıktır. Genellikle mediastinel lenfadenopati ile kendini gösterir, nadiren diğer lenf nodu gruplarını da tutulabilir. Boyunda yerleşimi %10'dan daha az bir orandadır. Castleman hastalığının lenfomadan ayırıcı tanısının yapılması önemlidir. Farklı histolojik tipleri bulunan Castleman hastalığının tedavisi klinik yerleşimine göre değişmektedir ve multisentrik vakaların mortalite ile sonuçlanabileceği unutulmamalıdır. Kırkyedi yaşında erkek hasta kliniğimize boynun sağ tarafında multilobüle dev kitle ile başvurdu. Yaklaşık 3 yıldır olan boyun kitlesi son zamanlarda hızlı büyüme göstermesi üzerine doktora başvurduğunu belirten hastanın klinik ve radyolojik incelemesi lenfoma ile uyumluydu. Yapılan ince iğne aspirasyon sitoloji sonucunun benign lenfoid hiperplazi olması nedeniyle lenf nodu biyopsisi planlandı. Kitle posterior ve lateral boyun planlarını tutmuş konglomere lenfadenopati olarak izlendi. Patolojik inceleme ile hiyalen vasküler Castleman hastalığı tanısı konan hastanın sistemik taramalarında ek patolojisi yoktu. Boyun kitleleri ayırıcı tanısında benign ancak davranışı malign olabilen Castleman hastalığının mutlaka hatırlanması gerektiği düşüncesi ile bu vaka tedavisi ve literatür eşliğinde sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler

Lenf nodu hiperplazisi, lenfadenopati

ABSTRACT

Castleman disease (angiofollicular lymph node hyperplasia) is an uncommon benign lymphoproliferative disease with unknown etiology. It is most commonly seen in the mediastinum. It is an uncommon cause of a neck mass; the disease was located in the neck in only 10% of the cases reported in the literature. It must be evaluated for misdiagnosis with lymphoma. It has different histologic subtypes in which the treatment varies; it must be remembered that multicentric cases can be mortal. A definitive diagnosis necessitates tissue biopsy. We present a case of a 47-year-old man who admitted with a huge multilobulated swelling in the right side of his neck. The mass showed a rapid growth in 3 years. The patient's clinical and radiological examination was compatible with lymphoma. Since the result of fine needle aspiration cytology was benign lymphoid hyperplasia, an open lymph node biopsy was scheduled. The mass occupied both posterior and lateral neck planes. The subsequent pathologic diagnosis was hyaline vascular Castleman's disease. The patient did not have any systemic pathology. In the differential diagnosis of neck masses, which are benign lesions but have a malignant behavior, the Castleman disease must always be remembered; therefore we presented this case with accompanying literature.

Keywords

Lymph node hyperplasia, lymphatic diseases

Makale 15-17 Mayıs 2008 tarihlerinde Ankara'da yapılan
8. Uluslararası Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih: 24.06.2008

Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih: 30.03.2009

≈

Yazışma adresi

Dr. Meltem AKHÜSEYİNOĞLU

Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
2. Kulak Burun Boğaz Kliniği, Ankara
E-posta: melto78@hotmail.com

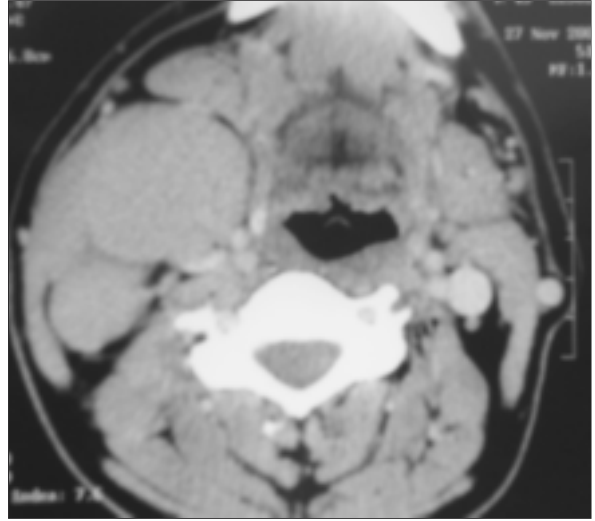
GİRİŞ

Anjiyofoliküler lenf nodu hiperplazisi, mediasten lenf nodu tümörü, lenfoid hamartom, benign lenfoma, folliküler lenforetiküloma ve dev lenf nodu hiperplazisi olarak da adlandırılan Castleman hastalığı ilk olarak 1956 yılında, germinal merkez ve kapiller proliferasyon içeren mediasten lenf nodu hiperplazisi olarak tanımlanmıştır.¹ Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte enfeksiyona hiperplastik cevap ve hamartomatöz lenfoid orijin suçlanmıştır.² Tanı histolojik olarak konur.³ Histolojik olarak atipik lenfoproliferatif hastalıklar içerisinde sınıflandırılır ve hiyalen vasküler, plazma hücreli ve mikst olmak üzere üç histopatolojik tipi,⁴ lokalize ve sistemik olarak iki klinik tipi tarif edilmiştir.⁵ En sık olarak mediastinumda, ikinci sıklıkta boyunda bulunmasına rağmen karın, aksilla, inguinal bölge ve diğer lenf nodu bölgelerinde de bulunabilir. Hastalığın klinik belirtileri ve tedavi şekli lokalize veya sistemik olma durumuna göre değişir. Lokalize formu daha iyi seyirli iken sistemik formları öldürücü olabilir. Histolojik olarak benign olmasına rağmen malign davranışı olabilen ve mortalite ile sonuçlanabilen Castleman hastalığı boyun kitleleri ayrırtıcı tanısında unutulmamalıdır.

Yazımızda kendini boyunda soliter multilobule dev kitle olarak gösteren hiyalen vasküler tip Castleman hastalığı tanısıyla tedavi edilen olgu literatur eşliğinde sunuldu.

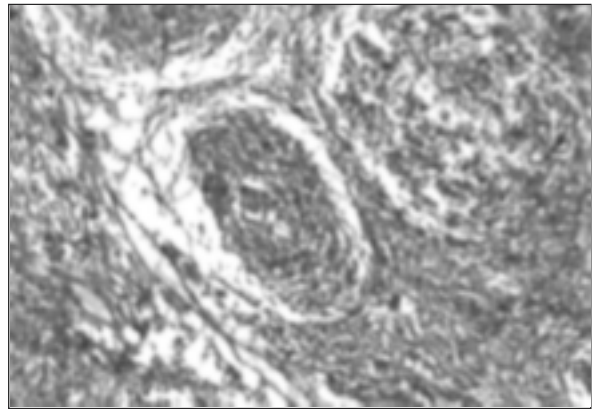
OLGU SUNUMU

47 yaşındaki erkek hastada 3 yıldır boynun sağ tarafında iyileşmeyen kitle şikayeti ile başvurdu. Muayenesinde boyun sağ ön ve arka zincir boyunca uzanan, palpasyonla mobil, lastik kıvamında multilobule dev kitle mevcuttu. Diğer fizik muayene bulguları normaldi. Aile öyküsü ve öz geçmişi özellik taşıymıyordu. Tam kan, periferik yayma, rutin biyokimya, eritrosit sedimentasyon hızı, kanama-pıhtılaşma zamanı, tüberküloz deri testi, immünolojik testleri, tiroid fonksiyon testleri normal sınırlarda olarak değerlendirildi. Boyun ultrasonografisinde (USG) sağ servikal ön zincirde en büyüğü 63x40 mm olan, sağ supraklavikular lökalisasyonda ise 18x14 mm boyutlarında hipoekoik, solid multiple lenf nodları mevcuttu. Boyun bilgisayarlı tomografisinde (BT) de sağ servikal zincirde ve submandibuler bölgede en büyüğü 5x4 cm olan multiple LAP izlenmiştir (Resim 1). Daha önce dış merkezde yapılan ince iğne

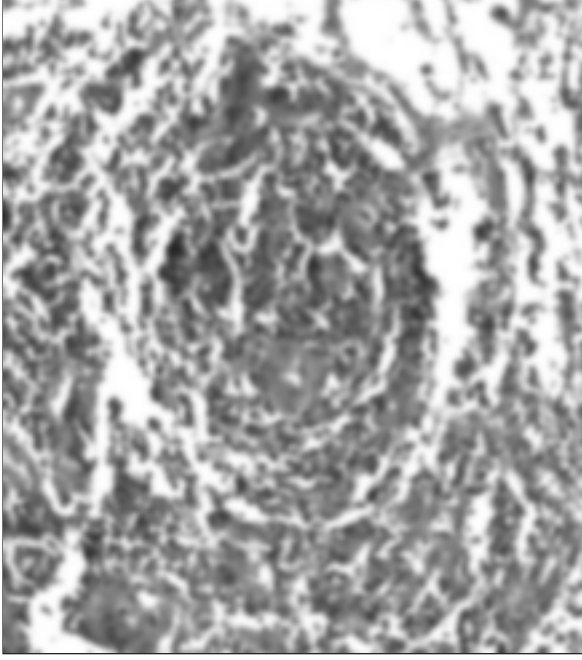


Resim 1. Preoperatif boyun BT.

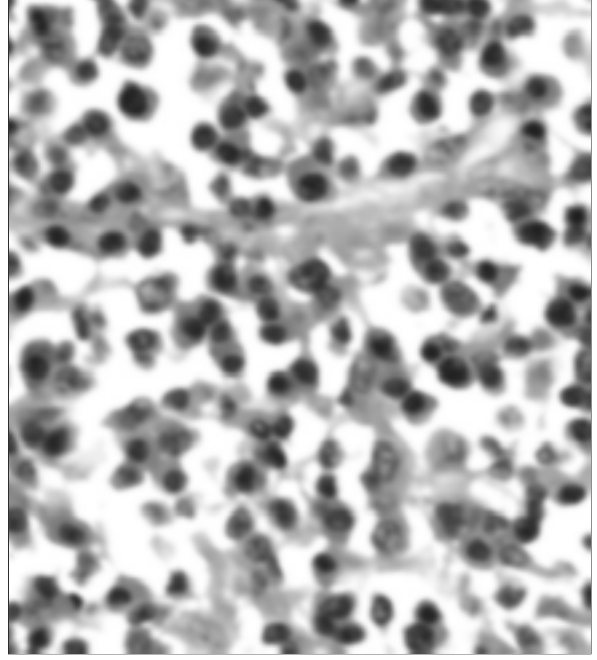
aspirasyon biyopsileri reaktif lenfoid hiperplazi olarak gelen hastaya sağ posterolateral boyun diseksiyonu yapıldı. Kitlenin tam rezeksiyonu sonrası yapılan histopatolojik incelemede hiyalen vasküler Castleman hastalığı tanısı kondu (Resim 2,3,4). Patoloji preparatlarında lenfoid doku içinde dev foliküllerin görülmesi, vasküler proliferasyon ve hyalinizasyonun izlenmesi ve interfoliküler plazma hücrelerinin görülmesi Castleman hastalığı ile uyumlu olarak değerlendirildi. Postoperatif döneminde herhangi bir komplikasyon oluşmadı. Diğer vücut bölgeleri sistemik Castleman hastalığı açısından toraks BT ve Abdominal USG ile tarandı ve patolojik görünümde lenf nodunun olmadığı gözlemlendi. Kontrol boyun BT incelemesinde (Resim 5) herhangi bir kitle lezyonu olmayan hasta 2 yıldır hastalısız takip edilmektedir.



Resim 2. Lenfoid dokuda dev foliküller (Hematoksilen-Eozin)x100.



Resim 3. Vasküler proliferasyon ve hiyalinizasyon (Hematoxilen-Eozin)x200.

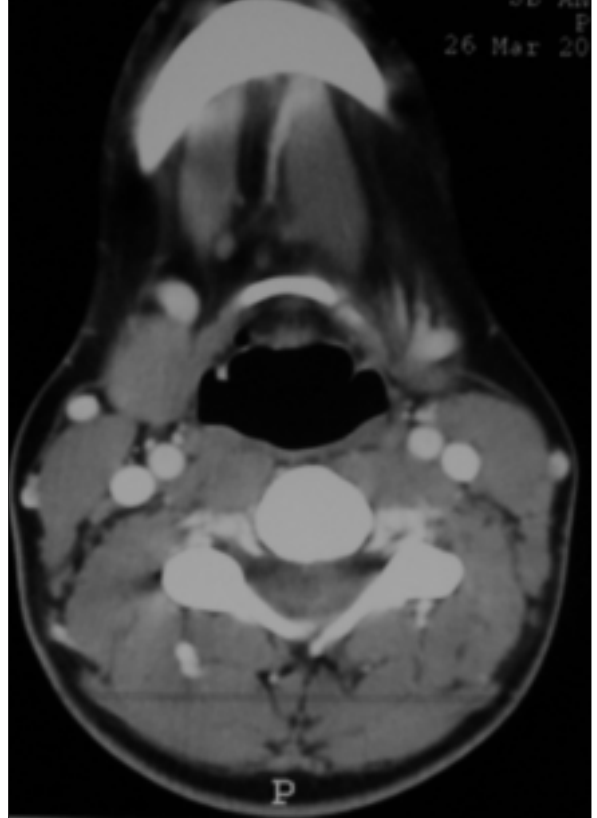


Resim 4. İnterfoliküler plazma hücreleri (Hematoxilen-Eozin)x400.

TARTIŞMA

Hastalık ilk olarak 1956 yılında Castleman tarafından timomaya benzeyen, lokalize mediastinal lenf nodu hiperplazisi ismiyle tanımlanmıştır.¹ Gangopadhyay ve ark.⁶ araştırmalarında mediastinal tutulumu %71 ile en sık, boyun tutulumunu %14 ile ikinci sıklıkta olduğunu bildirmişlerdir. Baş boyun bölgesindeki Castleman hastalığının büyük çoğunluğu hiyalen vasküler tiptir ve genelde laterale yerleşir.⁷ Baş boyun bölgesinde lenfoid dokular dışında tükürük bezleri, larinks, damak, parafaringeal bölge de tutulum olabilir.⁷ Olgumuzda da lezyon servikal bölgede lateral yerleşimli izole kitle şeklinde ve patolojik olarak hiyalen vasküler tip Castleman hastalığı idi.

Her yaşta vaka bildirilmiş olan Castleman hastalığının etyoloji tam olarak bilinmemektedir.⁸ Enfeksiyon, enflamatuar reaksiyon ve hamartomatöz gelişim suçlanmakta ve insan Herpes Virus-8 in lenfoid dokularda enflamatuar olayı tetikleyerek rol alabileceği de düşünülmektedir.⁹ İnterlökin-6'nın (IL-6) hastalığın oluşmasında sorumlu olduğu ve anti IL-6 antikor tedavisinin başarılı olduğu rapor edilmiştir.⁴



Resim 5. Postoperatif boyun BT.

Sistemik lupus, Behçet hastalığı gibi otoimmün hastalıklarla ve Kaposi sarkomu, lenfoma gibi malignitelerle birlikteliği gösterilmiştir.¹⁰ Hastalığın klinik şekli lokalize veya sistemik olma durumuna göre değişmektedir. Lokalize formlar genelde genç ve sağlıklı hastalarda görülür ve çevre dokularda yaptığı basıya bağlı semptomlar oluşturur ya da tek başına boyun kitlesi şeklinde bulgu verir. Sistemik hastalıkta anemi, artmış eritrosit sedimentasyon hızı, poliklonal hipergamaglobulinemi, hipoalbuminemi ve trombositopeni görülebilir. Klinik tabloya ateş, asteni, kilo kaybı, yaygın lenfadenopati, hepatosplenomegali, periferik ödem, renal fonksiyon kaybı, polinöropati eklenebilir.¹¹ Bizim olgumuzda temel yakınma boyunda kitleydi. Sistemik semptomları yoktu. Laboratuvar bulguları normaldi.

Hiyalen vasküler tip tüm Castleman olgularının %90'ını oluşturur ve bu patoloji genellikle lokalize hastalık olarak karşımıza çıkmaktadır. Baş boyun bölgesindeki Castleman hastalığının da büyük çoğunluğu

hiyalen vasküler tiptir. Hiyalen vasküler tipte klinik genellikle asemptomatik kitle şeklindedir. Ateş, asteni, kilo kaybı, nöropati gibi semptomlarla ortaya çıkan multisentrik tip %90 plazma hücreli Castleman hastalığıdır. Lokalize Castleman hastalığının tedavisi kitlenin tam olarak çıkarılmasıdır. Bu şekilde çıkarılan lezyonların uzun süreli takiplerinde rekürrens olmadığı gözlenmiştir.³ Nüks kitlenin tam çıkarılamamasına bağlı oluşabilir. İki yıllık takipte olgumuzda nüks gözlenmedi. Sistemik hastalıkta tam bir tedavi yoktur. Steroid tedavisi, immünsupresif tedavi, kemoterapi ve radyoterapi kullanılmasına rağmen etkinliği gösterilmiş kesin bir tedavi yöntemi tarif edilmemiştir.⁴

Sonuç olarak Castleman hastalığı nadir görülmesine rağmen baş boyun kitlelerinin ayırıcı tanısında düşünülmelidir. Çünkü lokalize formlar cerrahi eksizyonla başarıyla tedavi edilmesine rağmen multisentrik formların mortalitesi eşlik eden lenfoma, Kaposi sarkomu gibi malignitelere bağlı olarak yüksek olabilir.

KAYNAKLAR

1. Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymph-node hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 1956;9:822-30.
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. 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.
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. Castleman B. Case report of the Massachusetts General Hospital. *N Engl Med* 1954;250:26-30.
6. Gangopadhyay K, Mahasin ZZ, Kfoury H. Pathologic quiz case 2. castleman disease (giant lymph node hyperplasia). *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;123:1137-9.
7. Glazer M, Rao VM, Reiter D, McCue P. Isolated Castleman disease of the neck: MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995;16:669-71.
8. Dursun E, Albayrak L, Sağsözlü S, Korkmaz H, Eryılmaz A. Castleman's Disease of the Parotid: A case report. *KBB-Forum* 2006; 5: 88-90.
9. Choi G, Lee U, Kim A, Choi JO. Castleman's disease of the parotid gland. *J Otolaryngol* 1997;26:319-21.
10. Karahan N, Çandır Ö. Castleman hastalığı olan bir hasta sunumu. *Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi* 2002;9:10-1.
11. Fernandez-Torre JL, Polo JM, Calleja J, Berciano J. Castleman's disease associated with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: a clinical and electrophysiological follow-up study. *Clin Neurophysiol* 1999; 110: 1133-8.