



Servikal Bölgede Castleman Hastalığı: Pediatrik Olgu Sunumu

Castleman's Disease of the Cervical Region: A Pediatric Case Report

Özlem Erdede, Özlem Temel, Serpil Değirmenci, Almala Pınar Ulutaş, Feyza Yıldız

Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Castleman hastalığı (CH) etiyolojisi tam olarak bilinmeyen lenfoid dokunun masif proliferasyonu ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Çocukluk çağında nadir görülmektedir, daha çok genç erişkinlerde rastlanmaktadır. Klinik olarak lokalize ve multisentrik olmak üzere iki klinik tipi tanımlanmıştır. Genellikle mediyastende lokalize olmaktadır ve baş-boyun bölgesinde nadir görülmektedir. Tanı cerrahi olarak lenf bezinin çıkarılıp histopatolojik olarak incelenmesi ile konur.

Bu makalede boyunda kitle ile başvuran, histopatolojik inceleme sonrası CH tanısıyla cerrahi olarak tedavi edilen 9 yaşında erkek hasta sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Castleman hastalığı, servikal kitle ayırıcı tanısı, çocukluk çağı

ABSTRACT

Castleman's disease (CD) is a rare disorder characterized by the massive proliferation of the lymphoid tissue whose etiology is not known exactly. It has been mainly reported in young adults, and in children the disease is rare. Two clinical types (localized, multicentric) have been described. It is generally localized in mediasten and rarely seen in the head and neck region. Definitive diagnosis is possible with complete surgical resection and investigating it histopathologically.

In this study we report a 9-year-old patient who applied with a solid mass in the neck region and diagnosed with CD after histopathological assessment. The patient was treated by surgical excision.

Keywords: Castleman's disease, differential diagnosis of cervical masses, childhood

Giriş

Castleman hastalığı (CH) kötü huylu olmayan lenf bezlerinin büyümeleri ile karakterize sık görülmeyen bir hastalıktır. Etiyolojisi ve nedeni tam olarak bilinmemektedir (1). İlk defa Castleman ve Towne (2) tarafından geniş mediastinal lenf nodu hiperplazisi saptanan bir hasta grubunda tanımlanmıştır. CH'nin klinik formu iki tanedir: Çoğunlukla büyüme hızı yavaş olan kitle biçiminde meydana gelen lokalize form ve iki ve daha fazla bölgeyi kontrolüne alan multisentrik form. Hastalığın üç histopatolojik tipi vardır. Daha sık görülen tipi hiyalin vaskülerler ve lokalize hastalık şeklindedir. Tipik olarak asemptomatiktir ve yavaş büyüyen kitle vardır (3). Çok sık görülmeyen plazma hücreli tip çoğunlukla multisentriktir (4). Bazı durumlarda hiyalin

vasküler ve plazma hücreli tipe ait bulgular beraber görülebilir. Mikst olarak adlandırılan bu tip olguda tanının koyulması patolojik bulgulara ve hastalığın klinik seyrine bağlıdır (5). Genellikle yerleştiği bölge mediastinal olan, boyun kitlelerinin sık görülmeyen bir nedenidir. Bu olgu boyunda kitle ile başvuran çocuk hastalarda CH'nin ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacı ile sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Dokuz yaşında erkek hasta boyunun sağ tarafındaki şişlik nedeni ile polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde bu şişliğin 2 yıl önce başladığı giderek büyüdüğü ve pek çok kez antibiyotik tedavisi aldığı öğrenildi. Hastada ateş, iştahsızlık, kilo kaybı

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

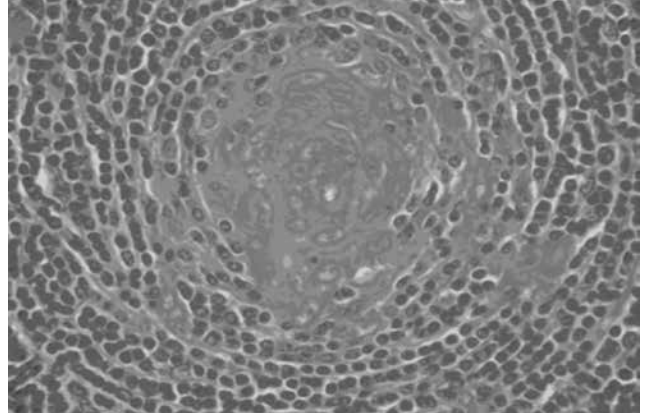
Dr. Özlem Erdede, Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye
Tel.: +90 532 650 21 45 E-posta: ozlem@erdede.com.tr

Geliş tarihi/Received: 09.05.2015 Kabul tarihi/Accepted: 11.12.2015

gibi semptomlar yoktu. Hastanın boyu 128 cm (%25-50 persentil), kilosu 29 kg (%50 persentil) olarak değerlendirildi. Fizik muayenesinde sağ servikal bölgede mobil, düzgün yüzeyle ve sınırlı, solid, yaklaşık 5x3 cm boyutlarında kitle tespit edildi. Hastanın diğer sistem muayeneleri normal olarak değerlendirildi ve organomegali saptanmadı. Aile öyküsü ve özgeçmiş özellik taşıymıyordu. Yapılan tam kan, biyokimya, periferik yayma, C-reaktif protein, sedimentasyon, viral seroloji tetkikleri ve akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi. Boyun ultrasonografisinde sağ servikalde 50 mm, sol servikalde 19 mm lenf nodu saptandı. Çekilen göğüs ve karın bilgisayarlı tomografisi normal olarak değerlendirildi. Kitle kesin tanısı için cerrahi olarak çıkarıldı. Hastanemizin patoloji bölümüne gönderilen kitlenin makroskopik incelemesinde 6x3x2 cm ölçülerinde kapsüllü lobülasyonlar gösteren krem-sarı renkli kitle görüldü. Histopatolojik incelemede düzenli bir kapsül altında sinüsleri silinmiş küçük büyüklükte lenfoid foliküller içeren lenf düğümü yapısı ve foliküller içinde damar yapıları ve hiyalinizasyon gösteren çoğu mantle bölgesinde bariz genişleme nedeniyle küçülmüş germinal merkezler izlenmekte, interfoliküler alanda yoğun, proliferatif hiperplastik kapiller yapılar ve mikst tip enflamatuvar hücreler mevcut olup CH hiyalin-vasküler tip olarak rapor edildi (Resim 1). İmmünohistokimyasal boyamada malignite yönünden bulgu saptanmadı. Olgumuzda lenfoma ayırıcı tanısı yapıldıktan sonra cerrahi tedavi dışında ek bir tedavi uygulanmadı ve bir yıllık takip süresince rekürrens izlenmedi.

Tartışma

CH (anjyofoliküler lenf nodu hiperplazisi), nadir görülen, nedeni belli olmayan, lenf düğümlerinin benign hiperplazisi ile karakterize bir hastalıktır. İlk defa 1954 yılında Castleman ve Towne (2) tarafından timomaya benzeyen, dev lenf nodu hiperplazisi olan, 13 olguluk çalışma bildirilmiş ve bu olgulara Castleman lenfoması adı verilmiştir (1). Üç histolojik varyant iki klinik tablo olarak karşımıza çıkar. Başlıca klinik tablolar lokalize ve multisentrik formlardır (6). Hastaların yaklaşık yarısında bizim olgumuzda da olduğu gibi yavaş büyüyen kitle vardır. Ateş, kilo kaybı ve iştahsızlık gibi genel semptomlar görülebilir. Daha nadir olarak kitlenin yerleşim yerine göre, dispne, ağrı, ishal vs. gibi bulgular da gözlenebilir (7). Pediatrik hastaların %87'sinde hastalık tek anatomik bölgeyi tutar. Lokalize hastalıkta kitle %33 toraksta, %30 abdomende yerleşir. Periferik lenfadenopati olguların %30'unda vardır (%14 servikal, %5 aksiller, %2 supraklaviküler). Yüzde 10'dan daha az bir oranda hastalık pelviste ve diğer organlara yerleşir (7,8). Keller ve ark. (9) 81 hastanın sadece %5'inde (%5,88) boyun bölgesinde lokalize olduğunu ve bunların hepsinde olgumuzda olduğu gibi hiyalin vasküler tipte olduğunu bildirmiştir. Klinik olarak hiyalin vasküler tipteki CH bizim olgumuzda da olduğu gibi asemptomatik iken, plazma hücreli tipinde ise ateş, anemi, yüksek sedimentasyon hızı ve hipergamaglobulinemi gibi sistemik manifestasyonlar bulunabilir. Lenfoma, leiomyoma, leiomyosarkom lokalize CH'den ayırt edilmelidir (10).



Resim 1. Hiyalinize germinal merkez ve küçük üniform lenfositlerin konsantrik tabakaları ile oluşan görünüm

CH'nin tanısında problem diğer neoplastik ve otoimmün hastalıkları taklit etmesinden kaynaklanır. Kitlenin çıkartılarak histopatolojik olarak incelenmesi tanıyı ve tedaviyi kesinleştirir. Prognoz lezyonun lokalizasyonu ve multisentrik olmasına göre farklılık göstermektedir. Genel olarak kabul edilen görüşe göre lokalize ve hiyalin vasküler tip benign ve cerrahi ile küratif bir durumdur. Osmo ve ark. (11) sundukları olguda kitlenin total çıkarılması sonrası rekürrens izlemediklerini ve cerrahi tedavinin yeterli olacağını belirtmişlerdir. Tam çıkarılmayan soliter olgularda tekrarlama riski mevcuttur. Ancak multisentrik olgularda tam iyileşme oranı düşüktür ve cerrahiye ek olarak kemoterapi, radyoterapi, interferon-alfa, steroid ve retinoik asit denenmektedir (12). Üçüncü ve ark. (13) ise CH'nin histopatolojik olarak lenfoma ile karışabileceğini belirtmişlerdir. Bizim olgumuzda da lenfoma ayırıcı tanısı yapıldıktan sonra cerrahi tedavi dışında ek bir tedavi uygulanmadı ve bir yıllık takip süresince rekürrens izlenmedi.

Sonuç

CH nadir görülen benign lenfoproliferatif bir hastalıktır. Nadir yerleşimi olan boyun bölgesindeki şüpheli kitlelerde akla getirilmesi gereken bir durumdur ve özellikle lenfoma ile ayırıcı tanısının iyi yapılması gerekmektedir.

Etik

Hasta Onayı: Hasta ebeveynlerinden onay alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışındaki kişilerce değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Özlem Erdede, Özlem Temel, Konsept: Almala Pınar Ulutaş, Serpil Değirmenci, Dizayn: Özlem Erdede, Veri Toplama veya İşleme: Özlem Erdede, Özlem Temel, Analiz veya Yorumlama: Özlem Erdede, Feyza Yıldız, Literatür Arama: Özlem Erdede, Özlem Temel, Yazan: Özlem Erdede.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Halkic N, Cornu P, Mosimann F. Castleman disease :2 unusual cases. *Schweiz Med Wochenschr* 1998;128:331-6.
2. Castleman B, Towne VW. Case records of the massachusetts general hospital: case no. 40231. *N Eng J Med* 1954;250:1001-5.
3. Vasef M, Katzin WE, Mendelshon G, Reydrman M. Report of a case of localized Castleman's disease with progression to malignant lymphoma. *Am J Clin Pathol* 1992;8:633-6.
4. Akyüz C, Kale G, Emir S, Akçören Z, Büyükpamukçu M. T-cell lymphoma in achild with multisentric Castleman disease. *Med Pediatr Oncol* 2000;35:133-4.
5. Frizzera G. Castleman's disease and related disorders. *Semin Diagn Pathol* 1988;5:346-64.
6. Maslovsky I, Uriev L, Lugassy S. The heterogeneity of Castleman disease: report of five cases and review of the literature. *Am J Med Sci* 2000;320:292-5.
7. Perez 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.
8. Topal O, Alataş N, Erberk S, Tosun E. Castleman's disease in a patient with recurrent reactive lymphadenopathy. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg* 2008;18:377-80.
9. Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. Hyaline-vasculer and plasma cell types of gaint lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer* 1972;29:670-3.
10. Slotwiner A, Garwacki CP, Moll S. Castleman's disease. *AM J Hematol* 2003;73:64-5.
11. Osma U, Cureoğlu S, Yaldiz M, Topçu I. Castleman's disease (giant lymph node hyperplasia) of the neck: a case report . *Eur Arcg Otorhinolaryngol* 2001;258:42-4.
12. 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.
13. Üçüncü H, Aktan B, Karaşen RM, Altaş E, Gürsan N, Şirin S. Castleman Hastalığı. *Turk Arc Otorhinolaryngol* 1997;35:115-7.