

Submandibular Bezin Castleman Hastalığı

Castleman's Disease of Submandibular Gland

Arzu Tatlıpınar¹, Tanju Gökçe¹, Ömer Çağatay Ertugay¹, Selvinaz Özkara²

¹Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Kulak Burun Boğaz Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

ÖZET

Castleman hastalığı (CH) veya anjiyofoliküler lenf nodu hiperplazisi lenf nodu hiperplazisine neden olan, nadir, benign, etyolojisi bilinmeyen bir hastalıktır. Bu hastalık, hekimlerin çoğu için teşhis ve tedavi yönünden bir ikileme neden olmaktadır. Hastalığın kesin tanısı için doku biyopsisi gereklidir. CH, submandibular bezi nadiren tutar. Boyun bölgesinde yerleşen solid formlarının tedavisi cerrahi eksizyondur. Bu makalede, 42 yaşında bir kadın hastada submandibular bez yerleşimli CH olgusu literatür gözden geçirilerek sunulmuştur. (*Gazi Med J 2011; 22: 97-9*)

Anahtar Sözcükler: Castleman hastalığı, boyun, submandibular bez

Geliş Tarihi: 15.08.2011

Kabul Tarihi: 04.09.2011

ABSTRACT

Castleman's disease (CD), or angiofollicular lymph node hyperplasia, is a rare, benign disease of unknown etiology giving rise to lymph node hyperplasia. This disease creates both diagnostic and therapeutic dilemmas for most physicians. Tissue biopsy is necessary for a definitive diagnosis. CD of the submandibular gland occurs very rarely. Surgery is the treatment of choice for the solitary form in the neck region. We present a 42 year-old woman with CD of submandibular gland together with the review of the literature. (*Gazi Med J 2011; 22: 97-9*)

Key Words: Castleman's disease, neck, submandibular gland

Received: 15.08.2011

Accepted: 04.09.2011

GİRİŞ

Castleman hastalığı (CH) ilk kez 1954'de Benjamin Castleman tarafından tanımlanmıştır (1). CH, lenfoid dokunun masif büyümesiyle karakterize nadir, iyi anlaşılamamış bir hastalıktır. Hastalık dev lenf nodu hiperplazisi, anjiyomatöz lenfoid hamartom veya Castleman lenfoma şeklinde de isimlendirilebilir (2). Flendring and Schillings (3) hastalığı iki temel, bir karışık patolojik tipe sınıflarken; Keller ve ark. (4) hyalin vasküler, plazma hücreli ve hyalin vasküler-plazma hücreli tipleri tanımlamıştır. Hyalin vasküler CH benign karakter gösterir. Ancak, plazma hücreli tipi daha agresiftir. Hastalığın

tek kitle ve multisentrik hastalık olmak üzere iki klinik formu mevcuttur.

CH klinisyenler için zor tanı konulabilen hastalıklardandır. Bunun nedeni hastalığın kendini özgül olmayan belirtilerle göstermesi ve baş boyundaki diğer tümörleri taklit etmesidir (2). CH, lenfadenopati yapan diğer sebepler araştırılıp ekarte edildikten sonra düşünülmelidir (5, 6). Kesin tanı cerrahi eksizyon ile elde edilen doku örneğinin histopatolojik değerlendirilmesi ile elde edilir. CH'nin en çok yerleştiği yer göğüştür (5, 7-9). Nadiren boyuna yerleşebilir (7, 9-12). En iyi tedavi yaklaşımı konusunda ortak bir görüş yoktur. Bununla birlikte hastalıkla ilgili tecrübeler, hastalığın tek bir kitleyle kendini

32. Ulusal Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Kongresinde e-poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Op. Dr. Arzu Tatlıpınar, Barbaros Mah. Fesleğen Sok. Ağaoğlu My World Sitesi B3 Blok D: 20 Batı Ataşehir/İstanbul, Türkiye Tel: +90 532 227 66 57 Faks: +90 212 211 25 00 E-posta: arzutatli@yahoo.com

©Telif Hakkı 2011 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine www.gazimedicaljournal.org web sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2011 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at www.gazimedicaljournal.org

doi:10.5152/gmj.2011.21

gösteren formunda cerrahinin, eksize edilemeyen veya multisentrik tiplerinde ise kısmi rezeksiyon, radyoterapi, kemoterapi, steroid tedavisinin uygun olduğunu göstermektedir (5).

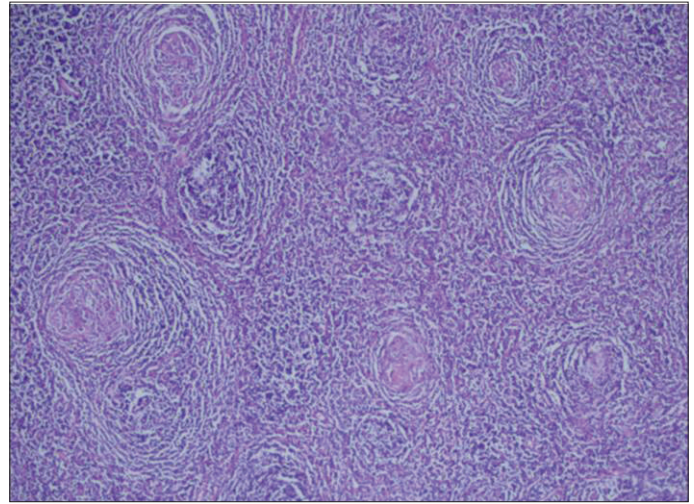
Bu makalede, sol submandibular bölgede iki yıldır mevcut olan kitle yakınmasıyla kliniğimize müracaat etmiş 42 yaşında kadın bir olgu sunulmuştur. Hastadan elde edilen cerrahi eksizyon materyalinin histopatolojik değerlendirmesi sonrası CH tanısına ulaşılmıştır. Olgunun kliniği ve patolojik özellikleri, hastalığın tanı ve tedavisine yaklaşım literatür eşliğinde tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

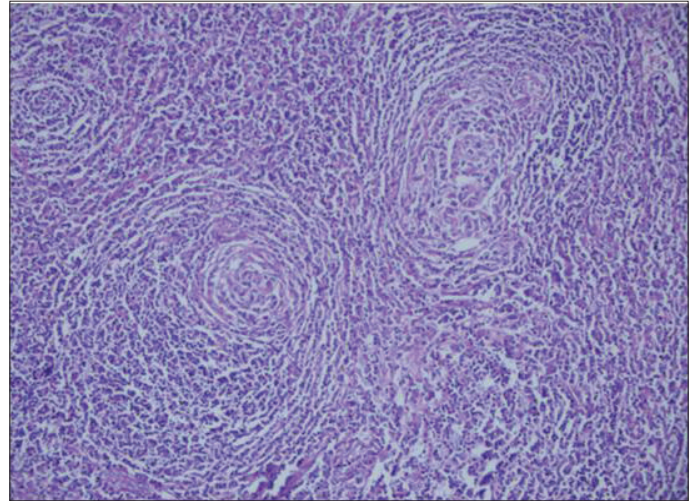
Kırk iki yaşındaki kadın hasta iki yıldır sol submandibular bölgede şişlik yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Hastanın baş boyun muayenesinde submandibular bez bölgesinde lokalize kitlenin 2x2 cm boyutlarında, sert, hareketli ve ağrısız olduğu tespit edildi. Kitlenin üzerini örten cilt dokusu normaldi. Kulak, burun, boğaz muayenesi ve orofarenks panendoskopisinde patoloji tespit edilmedi. Sistemik bir hastalık mevcut değildi. Hastaya ultrasonografi (USG) yapıldı. USG sonucu "Parotis derin porsiyonunda medialde 25x14 mm ve 12x7 mm boyutlarında posteriorunda enhansman (akustik güçlenme) izlenen kistik lezyonlar tespit edilmiştir. Görünüm kistik lenfadenopati ile uyumlu ancak ince iğne aspirasyon biyopsisi yapılması önerilir" şeklinde idi. İnce iğne aspirasyon biyopsisi yapıldı ve sonucu reaktif lenfoid hiperplazi ile uyumlu olarak bildirildi. Tam kan sayımı, kan biyokimyası ve akciğer grafisi sonuçları normaldi. Hasta genel anestezi altında opere edildi ve kitlenin bütünü çıkarıldı. Operasyon spesimennin histopatolojik değerlendirme sonucu Castleman Hastalığının hyalin-vasküler tipi ile uyumlu bulundu (Resim 1-3). Olgumuzun 2.5 yıllık takip süresi sonrasında nüks tespit edilmedi.

TARTIŞMA

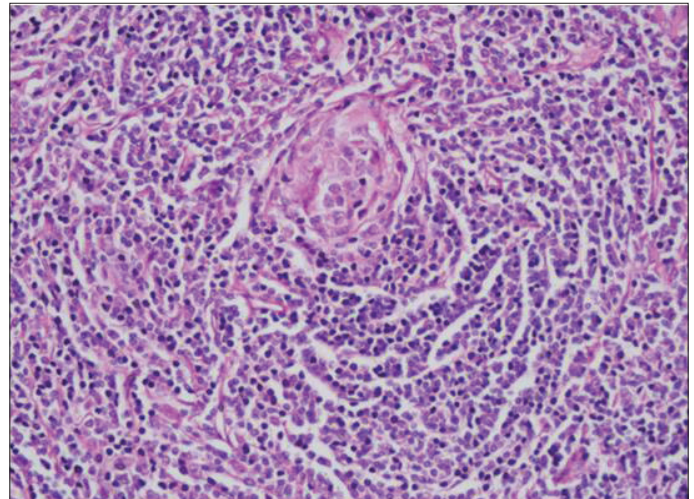
CH, hipervasküler lenfoid hiperplazi ile karakterize, nadir görülen, lenfoproliferatif bir hastalıktır. McCarty ve ark. (13) CH'nı klinik sınıflamasını yapmış ve hastalığı tek odaklı ve multisentrik (çok odaklı) alt tiplerine ayırmışlardır. Tek odaklı tip genellikle tek bir kitle şeklinde kendini gösterir. Multisentrik tip ise en az bir bölgenin lenf nodu grubunu tutar. Bunun yanında klinik veya radyolojik bulgular ilave lenfadenopati varlığını gösterir. CH'nın en fazla yerleştiği bölge sırasıyla göğüs (%63), karın boşluğu (%12), ve aksilladır (%4) (7). CH'nın sebebi bilinmemektedir. Altta yatan patogenetik mekanizmanın kronik inflamasyon, hamartomatöz değişim, immün yetmezlik ve otoimmünite ile ilgili olduğu düşünülmektedir. CH herhangi bir yaşta görülebilir, ancak çoğunlukla erişkin yaşta ortaya çıkmaktadır. Tutulum açısından cinsiyetler arası fark izlenmemiştir. Keller'in ortaya koyduğu kriterlere göre iki histolojik grup mevcuttur (4). Hyalin vasküler tip vakaların %80-90'ını oluşturur. Perifoliküler dokudan germinal merkezlerin içine radyal olarak uzanan kalın, hyalinize duvarlar ve küçük kapillerlerin oluşturduğu ağ sisteminden oluşan interfoliküler vaskülarite ve anormal küçük foliküller ile karakterizedir (8, 14). Olgumuzun histopatolojik özellikleri hastalığın bu tipi ile uyumluydu. Plazma hücreli tip olguların %10'unu oluşturmaktadır ve interfoliküller bölgede olgun plazma hücresi kümeleriyle karakterizedir (14). Bu tip daha agresiftir ve hastaların %50'sinde ateş, halsizlik, anemi, hipergamaglobülinemi gibi sistemik bulgular görülmektedir. Hyalin vasküler tiplerin sadece %3'ünde sistemik bulgular izlenmektedir (15). Bizim hastamızda sistemik bulgular mevcut değildi. Bo-



Resim 1. Kortekesteki geniş mantle zonlarının çevrelediği küçük involüsyonel germinal merkez yapıları bulunan küçük hyalinize lenfoid foliküller (H&EX100)



Resim 2. Geniş parakortikal alanda lenfoid elemanların yanında postkapiller venül proliferasyonu dikkat çekmektedir (H&E X200)



Resim 3. Lenfoid folikül yapılarının ortalarında duvarları hyalinize vasküler yapılar ve bu yapıları konsantrik çevreleyen mantle zon lenfositleri ile "onion skin" görünümü (H&E X400)

yunda lokalize CH nadir görülür ve genellikle tek bir kitle şeklinde izlenir. Literatürde submandibular bölge yerleşimli (7, 8, 15) az sayıda olgu mevcuttur.

Kesin tanı doku biyopsisi ile konulur. Ancak Bilgisayarlı Tomografi (BT), Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) ve Ga-67 sintigrafi gibi görüntüleme metotları tanıda yardımcıdır. USG akustik güçlenme ve zayıf ekojenite izlenen kitle ile karakterizedir. BT'de hyalin vasküler tipler daha vaskülarize olması nedeniyle, plazma hücreli tiplere oranla daha iyi sınırlı, orta dereceden ileri dereceye kadar değişen kontrast tutulumu gösteren homojen kitleler şeklinde tarif edilmişlerdir (16). Casper (17) CH'dan şüphe edilen olguların değerlendirilmesi ve tedavisiyle ilgili bir akış şeması önermiştir. Boyunda yerleşen hastalıkta tedavi cerrahi eksizyondur. Hyalin vasküler tiplerde eksizyonu takiben nüks bildirilmemiştir. Plazma hücreli tipler cerrahi sonrası yakın takip gerektirir ve sistemik kemoterapi gerekebilir. Sanz ve ark. (18) cerrahiden 11 ay sonra nüks eden bir olgu bildirmişlerdir. Bizim olgumuzda cerrahi eksizyondan sonraki 2,5 yıllık takip süresi sonrasında nüks görülmedi.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Castleman B, Towne VW. Case records of the Massachusetts General Hospital: Case 4001. N Engl J Med 1954; 250: 1001-5.
2. Gangopadhyay K, Mahasin ZZ, Kfoury H. Castleman disease (giant lymph node hyperplasia). Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1997; 123: 1137-9.
3. Flendring JA. Benign giant lymphoma: Clinicopathologic correlation study. In: Clark RL, Cumley RW, editors. The year book of cancer, Chicago: Year Book Medical Publishers 1970; P: 296-9.
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. Bowne WB, Lewis JJ, Filippa DA, Niesvizky R, Brooks AD, Burt ME, et al. The management of unicentric and multicentric Castleman's disease. Cancer 1999; 85: 706-17. [CrossRef]
6. Shahidi H, Myers JL, Kvale PA. Castleman's disease. Mayo Clin Proc 1995; 70: 969-77. [CrossRef]
7. Chen CC, Jiang RS, Chou G, Wang CP. Castleman's disease of the neck. J Chin Med Assoc 2007; 70: 556-8. [CrossRef]
8. 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. [CrossRef]
9. Somdas MA, Ketenci I, Bicer S, Senturk M, Guney E. Castleman's Disease as an unusual neck mass: Case report. Ann Otol Rhinol Laryngol 2004; 113: 459-61.
10. 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. [CrossRef]
11. Acar A, Eryilmaz A, Akmansu H ve ark. Boyunda izole Castleman Hastalığı. Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Dergisi 2001; 9: 59-61.
12. Dursun E, Cıncık H, Hahoğlu A ve ark. Boyunda yerleşimli hyalin vasküler tip Castleman Hastalığı: İki olgu. KBB Forum 2007; 6: 37-40.
13. McCarty MJ, Vukelja SJ, Banks PM, Weiss RB. Angiofollicular lymph node hyperplasia (Castleman's disease). Cancer Treat Rev 1995; 21: 291-310. [CrossRef]
14. Schnitzer B. Reactive lymphoid hyperplasias. In: Jaffe ES. Surgical pathology of the lymph nodes and related organs. Philadelphia, PA: WB Saunders Company 1995, p: 107-111.
15. Yi AY, deTar M, Becker TS, Rice DH. Giant lymph node hyperplasia of the head and neck (Castleman's disease): a report of five cases. Otolaryngol Head Neck Surg 1995; 113: 462-6. [CrossRef]
16. Tan TY, Pang KP, Goh HK, Teo EL, Abhilash B, Walford N. Castleman's disease of the neck: a description of four cases on contrast-enhanced CT. Br J Radiol 2004; 77: 253-6. [CrossRef]
17. Casper C. The aetiology and management of Castleman's disease at 50 years: translating pathophysiology to patient care. Br J Haematol 2005; 129: 3-17. [CrossRef]
18. Sanz C, Sierra J, Cobarro J, Avellaneda R, Montserrat E, Rozman C. An unusual case of Castleman's disease restricted to the neck. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 1992; 54: 331-3. [CrossRef]