

BOYUN KİTLELERİNİN NADİR BİR SEBEBİ: CASTLEMAN HASTALIĞI

A RARE CAUSE OF NECK MASSES: CASTLEMAN DİSEASE

Baş Boyun Cerrahisi

Başvuru: 11.09.2024

Kabul: 15.10.2024

Yayın: 15.10.2024

Gözde Demirtaş¹, Yavuz Fuat Yılmaz², Levent Yücel¹, Servet Yüksel¹, Umut Erol¹

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi

² Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Özet

Boyun kitlelerinin nadir bir nedeni olan Castleman hastalığı (CH), klinik, laboratuvar ve görüntüleme bulgularına hâkim olursa bile tanısı zor konulan bir hastalıktır. Bu olgu sunumunda, schwannomaya benzeyen Castleman hastalığı olan bir hastayı sunduk. 38 yaşında kadın hasta, boynun sağ tarafında kitle nedeniyle başvurdu. Fizik muayenesinde sağ supraklaviküler bölgede palpabl kitle saptandı. BT ve MR görüntülemelerinde supraklaviküler bölgeden üst mediastene uzanan, vasküler yapıları genişleten, lobüle, kontrast tutan, difüzyon kısıtlı kitle lezyonu görüldü. Schwannoma ön tanısıyla kitle eksizyonu yapıldı. Histopatolojik inceleme sonucu hiyalin vasküler tip CH olarak bildirildi. Altı aylık takipte nüks izlenmedi. Boyun kitlelerinin ayırıcı tanısında CH düşünülmelidir.

Anahtar kelimeler: Castleman hastalığı, boyunda kitle schwannoma

Abstract

Castleman disease (CD), which is a rare cause of neck masses, is difficult to diagnose even when clinical findings, laboratory and imaging findings are mastered. In this case, we presented a patient with Castleman disease resembling a schwannoma. A 38-year-old female patient applied due to a mass on the right side of the neck. Physical examination revealed a palpable mass in the right supraclavicular region. CT and MR imaging revealed a lobulated, contrast-enhancing, diffusion-restricted mass lesion extended from the supraclavicular region to the upper mediastinum, expanding the vascular structures. Mass excision was performed with the preliminary diagnosis of schwannoma. The histopathological examination was reported as hyaline vascular type CD. No recurrence was observed during six months follow-up. CD should be considered in the differential diagnosis of neck masses.

Keywords: Castleman disease, neck mass schwannoma

Giriş

Castleman hastalığı B lenfositlerin ve plazma hücrelerinin proliferasyonuna neden olan bozulmuş immün regülasyonun bir sonucu olarak ortaya çıkmaktadır [1,3,4]. Uniloküle ve multiloküle olmak üzere iki alt tipi mevcuttur [3,4]. Uniloküle form genellikle asemptomatiktir. Lokalize, yavaş büyüeyebilen soliter bir kitle olarak bulgu verebilir. Multiloküle form birden fazla bölgeyi tutabilen ve B semptomlarının (ateş, istemsiz kilo kaybı, gece terlemesi) da görülebildiği bir tabloyla karşımıza çıkar [1,3].

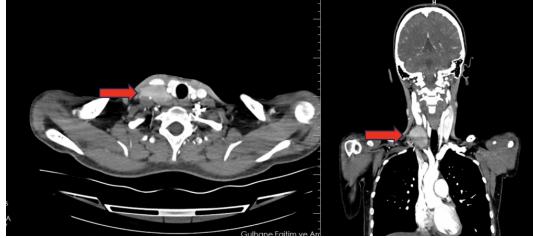
Herhangi bir cinsiyet veya ırk üstünlüğü belirtilmemiştir [2,5]. Genellikle 30 yaş altında gelişir [1,4]. Vakaların %60'ından fazlası mediastende görülür. Baş ve boyun, %14 oranla en sık tutulan ikinci bölgedir. Bunların yaklaşık %85'i boyunda bulunur ve genellikle sternokleidomastoid (SKM) kasının altında görülür [1,6,7,9,10]. Castleman hastalığı tanısı lenfadenopati yapan diğer sebeplerin ekartasyonu ve lenf nodu biyopsisinde hastalığın spesifik bulguların varlığı ile konulmaktadır [1,3,5]. Castleman hastalığının tedavisi kitlenin cerrahi olarak çıkartılmasıdır. Uniloküle formda %95 'in üzerinde sağkalım mevcuttur [2]. Multiloküle tutulumun olduğu vakalarda ilave

tedaviler gerekir.

Bu olgu sunumunda schwannoma ile karışan bir CH olgusunu sunmayı amaçladık.

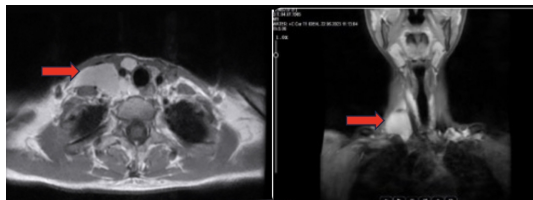
Olgu Sunumu

Otuz sekiz yaşında kadın hasta kliniğimize boynunun sağ tarafında 8 aydır olan ve gittikçe büyüyen kitle şikâyeti ile başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde sağ supraklavikuler bölgede mobil, sert kıvamlı kitle palpe edildi. Hastanın endoskopik muayenesinde nazofarenksi ve larengeal yapıları doğal görünümdeydi. Diğer KBB sistem muayeneleri doğal olarak değerlendirildi. Laboratuvar bulguları hemoglobin düşüklüğü (hgb: 10.1 g/dL) dışında normaldi. Kontrastlı bilgisayarlı tomografide lezyonun sağ supraklavikuler bölgeden üst mediastene uzandığı, karotis arter ve juguler veni ekspansiyon ettirdiği görüldü. (Şekil 1).



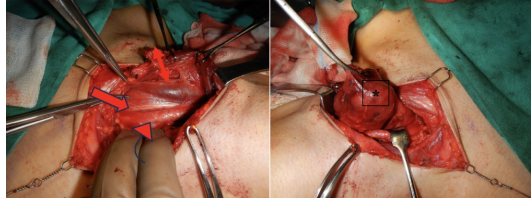
Şekil 1 : Supraklavikuler bölgeden üst mediastene uzanan kitle lezyonunun aksiyal(sol), koronal(sağ) BT kesitleri. Ok kitleyi göstermektedir.

Kontrastlı magnetik rezonans görüntüleme ise tomografiye ek olarak kitlenin lobüle formda olduğu, kontrast tuttuğu ve difüzyonda kısıtlılık gösterdiği görüldü (Şekil 2).



Şekil 2 : Üst mediastinal alandan retrotrakeal alana uzanan lobüle kontürlü kitle lezyon. Sol, aksiyal MRG kesit. Sağ, koronal MRG kesit.

Schwannom ön tanısı ile hastaya kitle eksizyonu yapıldı (Şekil 3). Postoperatif herhangi bir komplikasyon olmadı. Kitlenin postoperatif histopatolojisi hyalen vasküler tip Castleman hastalığı olarak raporlandı.Hastanın 6 aylık takibinde rekürrens saptanmadı.



Şekil 3 : Üst mediastinal alandan retrotrakeal alana uzanan lobüle kontürlü kitle lezyon. Sol, aksiyal MRG kesit. Sağ, koronal MRG kesit.

Tartışma

Castleman hastalığı nadir görülen, klinik ve laboratuvar bulgularıyla tanısı net konulamayan, şüphe üzerine yapılacak ileri tetkik ve patolojik incelemeler ile tanınan bir hastalıktır [1,5]. İlk olarak 1956 yılında Benjamin Castleman tarafından tanımlanmıştır [2,5]. Herhangi bir cinsiyet veya ırk üstünlüğü belirtilmemiştir [2,5]. Yaş aralığı geniş olmasına rağmen, vakamızda olduğu gibi, genellikle 30 yaş civarında gelişir [1,4].

Etiyolojide enfeksiyon, immün sistem bozukluğu, enflamatuvar reaksiyonların rol aldığı düşünülmekte olup halen tam olarak aydınlatılmış değildir [3,8]. EBV, human herpes virus-8 ile interlökin-6 ve vasküler endotelial growth faktör gibi sitokinler suçlanan ajanlar arasındadır [3,8]. Hastamızda herhangi bir enfeksiyon, inflamasyon, immün disregülasyon mevcut değildir.

Vakaların %60'ından fazlası mediastende görülür; baş ve boyun %14 oranla en sık tutulan ikinci bölgedir [1,6,7,9,10]. Bunların yaklaşık %85'i boyunda bulunur ve genellikle sternokleidomastoid kasın altında görülür [6,7]. Geç fark edilen bazı hastalarda mediastene uzanan büyük kitlelere nadir de olsa rastlanabilir. Bizim olgumuzda ise kitle literatürden farklı olarak mediastende yer almamaktaydı, sağ supraklavikuler bölgeden başlayıp üst mediastene uzanmakta ve schwannomu andırmakta idi.

Castleman hastalığının klinik olarak lokalize ve sistemik formu vardır. Uniloküle form genellikle asemptomatiktir ve olgumuzdaki gibi iyi huylu bir klinik seyir gösterir.[1,2,9,11]. Multiloküle form ise daha agresif seyirlidir. Şikâyetler mevcut kitlenin çevre dokulara bası etkisine bağlı olarak ortaya çıkar. Genellikle ateş, kilo kaybı, gece terlemesi, yaygın lenfadenopati ve hepatosplenomegali gibi nonspesifik semptomlar görülmekle birlikte nadiren POEMS sendromu (polinöropati, organomegali, endokrinopati, monoklonal protein, cilt bulguları) da görülebilir [3,7,9,10,11]. Olgumuzda uniloküle tutulum mevcuttu.

Hastalık histopatolojik olarak hyalin vasküler tip, plazmasitik tip ve miks tip olarak sınıflandırılır [3,10]. Hyalen vasküler tip en yaygın olan tiptir ve foliküler hiperplazi ile karakterizedir. Bizim olgumuz da hyalen vasküler tip Castleman hastalığıydı. Plazmasitik tipte Russell cisimcikleri karakteristiktir. Miks tip diğer iki alt tipin birlikteliğinin varyasyonlarını içerir[3,10,12]

Laboratuvar bulgularında yüksek CRP/ESR, anemi, trombositopeni/trombositoz, hipoalbuminemi, böbrek fonksiyon bozukluğu veya proteinüri, poliklonal hipergammaglobulinemi görülebilir [1,2,3,4]. Hastaya B semptomları (ateş, kilo kaybı, gece terlemesi, yorgunluk), splenomegali/hepatomegali eşlik edebilir. Olgumuzda hepatomegali ile hemoglobin düşüklüğü varken diğer laboratuvar değerleri normaldi.

Radyolojik tetkikler nonspesifiktir ancak ayırıcı tanıda önemlidir. Kwak ve ark.nın yaptığı çalışma, olgumuzdan farklı olarak Castleman hastalığının kontrastlı BT taramasında yoğun kontrastlanma gösterebilen hipervasküler bir lezyon olarak ortaya çıktığını belirtmiştir. Yine bu çalışmada kalsifikasyon ile santral nekrozun nadir görülen bulgular olduğu ifade edilmiştir [13]. Zhou ve ark.nın yaptığı çalışmaya göre Castleman kitlesi BT ile MRG'de düşük yoğunluklu merkezi bir alan, fissürlü ve radyal bir patern gösterir [14].MRG'de hedef işareti ve merkezi düşük yoğunluklu alanın varlığı ile karakterizedir [14]. Olgumuzda bu bulgulara rastlanmamıştır.

Castleman hastalığına spesifik klinik, biyokimyasal ya da radyolojik bulgular olmaması nedeni ile kesin tanı histopatolojiye dayanır[1,3] ve lenf nodu boyutunda progresyon ile lenf nodu biyopsisinde spesifik bulguların olması gerekmektedir [1,2,4,5].

Ayrırcı tanıda lenfoma, kaposi sarkom, foliküler dendritik hücre tümörleri, paraneoplastik pemfigus, sklerozan kolanjit/Kuttner tümörü/retroperitoneal fibrozis/Mikulicz/ otoimmün pankreatit gibi IgG4 ilişkili hastalıklar, nörojenik tümörler yer alır [2,5,6,7]. Castleman hastalığı sıklıkla olgumuzda olduğu gibi baş boyun schwannomları ile karışır. Boyunda tek başına bulunan, yavaş büyüyen kitle ile bulgu veren ve kitlenin boyutuna ve çevre anatomik yapılara bası yapmasına bağlı olarak farklı semptomlara yol açan schwannomdan ayırt etmede radyolojik görüntüleme önemlidir. Nagano ve ark.ları schwannomun karakteristik görüntüleme bulgusunun, histolojik olarak periferik miksomatoz ve merkezi kollajenöz dokuya karşılık gelen hedef işareti olduğu göstermiştir [14]. Ayrıca bir kitleye giren ve çıkan bir sinirin tanımlanması, periferik sinir kılıfı tümörü için patognomoniktir [13]. Bu bulgular Castleman hastalığında yoktur.

Unikolule Castleman hastalığında cerrahi ekzisyon kür sağlar. %95 'in üzerinde sağkalım mevcuttur [2]. Bizim olgumuzda cerrahi ekzisyon sonrası 6 aylık takipte rekürrens saptanmamıştır. Multiloküle formda kemoterapi, kök hücre nakli, immunmodülatör ajanlar tedavi seçenekleri arasındadır. Tocilizumab, siltuximab gibi anti IL-6 ajanlar; gansiklovir, foskarnet ve sidofovir gibi HHV8 i hedef alan antiviraller; rituksimab, talidomid, bortezomib, anakinra gibi IL1 antagonistleri; interferon-alfa gibi immünomodülatörler medikal tedavi seçeneklerini oluşturur [2,5,6,7].

Uniloküle tipte prognoz iyi olmasına rağmen;multiloküle tipte renal, pulmoner komplikasyonlar, septik olaylar ile Kaposi sarkomu, non-Hodgkin lenfoma gelişim riskinin varlığı prognozun kötü olmasına yol açmaktadır [5,7].Bizim olgumuzda hastanın geçirdiği tüp mide operasyonu laboratuvar bulgularının bir kısmında değişikliğe yol açmış olabilir. Anjiyografide kitlede vasküler komponent görülmesi üzerine, kitleden preoperatif biyopsi alınmadı. Olgumuzun 6 aylık takibinde rekürrens görülmemiştir. Jiang yaptığı çalışmada takip ettiği 7 uniloküle Castleman hastasının cerrahi sonrası 2-3 yıllık dönemde hiç rekürrens olmadığını göstermiştir [15,16].

Kaynaklar

1. Newlon, J. L., et al. Castleman's Disease: Three Case Reports and a Review of the Literature. *Ear Nose Throat J.* 2007; 86(7): 414-418.
2. Ehsan N, Zahra F. Castleman Disease. 2023 Apr 27. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. PMID: 35015419.
3. Cohn, J. E., et al. Castleman Disease Presenting as a Supraclavicular Neck Mass in a Child. *Ear Nose Throat J.* 2019;99(2): 99-100.
4. Hussein, H., et al. Castleman's Disease Presenting as a Mediastinal Mass: Mimicker of Malignancy. *Am J Med.* 2016; 129(7): e67-e68
5. Tsai, MH., et al. Unusual Localization of Castleman's Disease: Report of the First Case in the Nasopharynx." *Ear Nose Throat J.* 1997;76(10): 731-739.
6. Gürbüzler L, Ceylan A, Yılmaz M, Vural C. Castleman's disease of the parotid gland: a case report. *Kaohsiung J Med Sci.* 2010;26(8):444-7.
7. Yaris, N., et al. Castleman Hastalığı: Atipik Sunumlu Bir Olgu. *J Ped Hematol Oncol.* 2004; 21 (3): 203-208.
8. Denenberg, S. and P. A. Levine PA. Castleman's disease — The lymphoma impostor. *Laryngoscope.* 1984; 94(5): 601-604.
9. Sopfe J, et al. Castleman disease in pediatrics: Insights on presentation, treatment, and outcomes from a two-site retrospective cohort study. *Pediatr Blood Cancer.* 2019;66(5):e27613.
10. Jiang L, Zhao LY, Liu Y, Zhao YF. Castleman's disease of the neck: report of 4 cases with unusual presentations *J Oral Maxillofac Surg.* 2011;69(4):1094-9
11. Shukla, D.V., et al.)Unicentric Castleman's Disease Presenting as Retroperitoneal Pelvic Lymph Node in

- Young Female—Laparoscopic Excision: A Case Report. Open Journal of Obstetrics and Gynecology, 2020;10:1590-1608.
12. Sanjay, F., et al. A Rare Case of Unilateral Lymphadenopathy: Unicentric Castleman Disease. Blood 2023;142: 6750-6750.
 13. Kwak, Y. J., et al. Development of Castleman Disease in the Paravertebral Space Mimicking a Neurogenic Tumor. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2019;52(1): 51-54.
 14. Nagano, S., et al. Castleman's disease in the retroperitoneal space mimicking a paraspinal schwannoma: a case report. World J Surg Oncol 2013;11(1):108.
 15. Saadallah MAH. Castleman's disease: A rare case report and review of literature. Int J Surg Case Rep. 2022;95:107282.
 16. Behuria, S., et al. Diagnosis and management of schwannomas originating from the cervical vagus nerve. Ann R Coll Surg Engl.2015; 97(2): 92-97.

Sunum Bilgisi

Bu vaka örneği daha önce Adana 21.Video Konferans'ta sözlü olarak sunulmuştur.