



# Parotis yerleşimli castleman hastalığına yaklaşım, bir olgu sunumu

Alpaslan Mayadağlı<sup>1</sup>, Zedef Özdemir<sup>1</sup>, Atınç Aksu<sup>1</sup>, Beyhan Ceylaner Bıçakçı<sup>1</sup>, Mehmet Eken<sup>2</sup>, Nagehan Özdemir<sup>3</sup>

## ÖZET:

Parotis yerleşimli castleman hastalığına yaklaşım, bir olgu sunumu

Castleman Hastalığı nadir görülen, nedeni bilinmeyen, en sık mediastende saptanan, lenfoepitelial benign bir hastalıktır. Bu makalede, parotis yerleşimli Castleman Hastalığı olan 45 yaşındaki hastanın tedavi yaklaşımı ve tedavi sonucu sunulmuştur. Subtotal rezeksiyon uygulanan parotis yerleşimli kitleye adjuvan radyoterapi uygulanmıştır. Radyoterapi sonrası 12. ayda klinik ve radyolojik olarak rekürrens tespit edilmemiştir.

**Anahtar kelimeler:** Castleman hastalığı, parotis, radyoterapi

## ABSTRACT:

Approach to castleman's disease in parotid gland, a case report

Castleman's Disease (CD) is a rare, benign lymphoepithelial disease of unknown cause, most commonly in the mediastinum. In this article; we report a new case of CD arising from the parotid gland. A 45 year-old male patient with parotid CD's treatment approach and treatment result are presented. Subtotal parotidectomy was performed. After operation; adjuvant radiotherapy was performed. Clinically and radiologically no recurrence was noted during a follow up period of twelve months.

**Key words:** Castleman's disease, parotid, radiotherapy

Ş.E.E.A.H. Tıp Bülteni 2012;46(3):153-156

<sup>1</sup>Dr., Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyasyon Onkolojisi Kliniği, İstanbul-Türkiye  
<sup>2</sup>Dr., Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, KBB Kliniği, İstanbul-Türkiye  
<sup>3</sup>Dr., Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul-Türkiye

Yazışma Adresi / Address reprint requests to:  
Dr. Zedef Özdemir, Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyasyon Onkolojisi Kliniği, İstanbul-Türkiye

Telefon / Phone: +90-216-441-3900/2005

E-posta / E-mail: ozdemirzedef@hotmail.com

Geliş tarihi / Date of receipt:  
16 Ağustos 2011 / August 16, 2011

Kabul tarihi / Date of acceptance:  
20 Eylül 2011 / September 20, 2011

## GİRİŞ

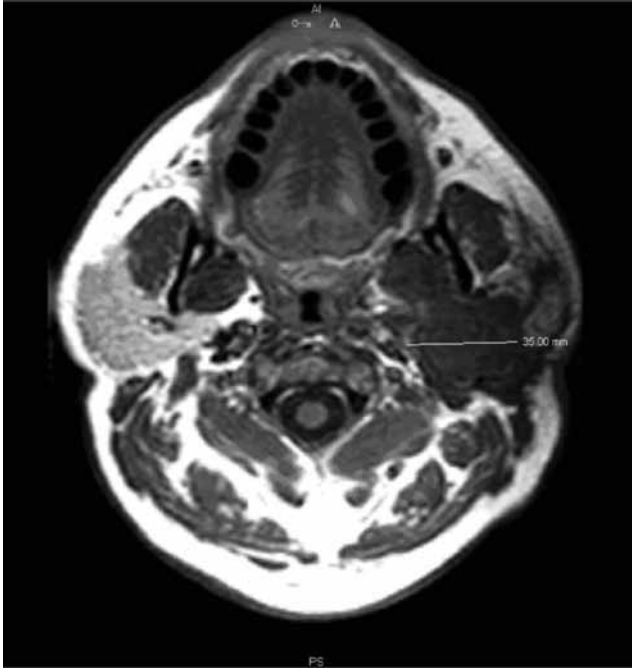
Castleman Hastalığı (CH) ya da diğer adıyla "anjiofolliküler lenf nodu hiperplazisi" az görülen lenfoproliferatif bir hastalık olup 1954 yılında Benjamin Castleman tarafından tanımlanmıştır (1). Etiyolojisi tam olarak anlaşılamamış olan hastalığın hyalin vasküler ve plazma hücreli olmak üzere iki histopatolojik tipi vardır (2). Lokalize ve sistemik olmak üzere iki klinik tipi tarif edilmiştir (3). En sık mediastinal lenf nodu tutulumu gözlenirken daha az sıklıkta boyun, retroperiton ve aksiller bölge lenf nodları tutulumu görülebilir (4,5). Hastalık baş-boyun bölgesinde en sık boynu tutmakla birlikte parotis bezi, ağız tabanı, submandibular bez, larinks ve parafaringeal boşlukta da görüldüğü bildirilmiştir (6). Hastalık genellikle 15-30 yaş arası yetişkinlerde her iki cinsten eşit olarak görülür (7). Lokalize rezeksiyonu mümkün castleman

hastalığında cerrahi, küratif tedavi olarak kabul edilmektedir (2,8). Eğer komplet rezeksiyon mümkün değil ise parsiyel rezeksiyon ve radyoterapi ile hastalık kontrol altına alınabilir.

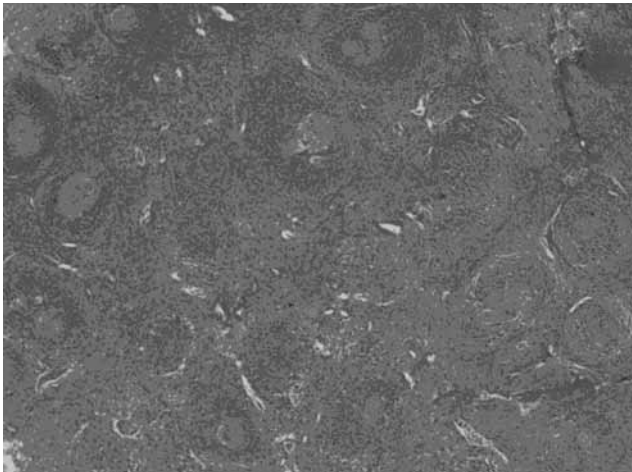
Bu olguda Castleman hastalığının parotis bezi tutulumunu, tedavisini ve radyoterapinin tedavideki rolünü, literatür bilgisi ışığı altında sunmayı amaçladık.

## OLGU SUNUMU

İki yıldır sol parotis lojunda şişlik mevcut olan 45 yaşında erkek hasta, son iki aydır şişliğin artması üzerine hastanemiz kulak burun boğaz kliniğine başvurmuş. Fizik muayenede sol parotis inferior kısmında yaklaşık 3 cm'lik alanda palpasyonla sert, fikse, sınırları net ayırd edilemeyen kitlesi ve sol fasiyal sinir paralizisi mevcut olup yapılan manyetik rezonans

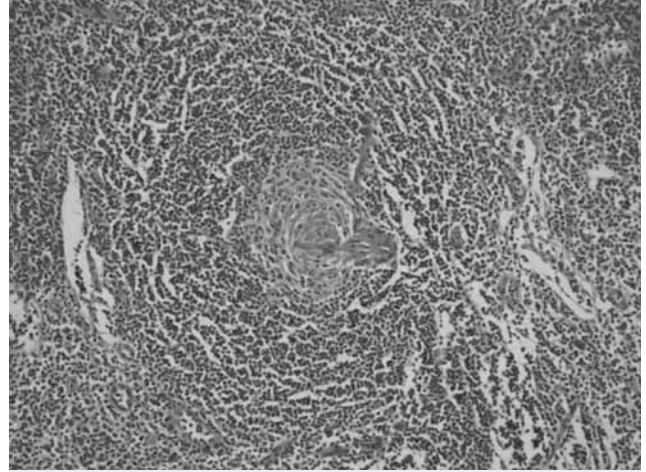


**Resim 1:** Postoperatif rezidü kitlenin görüldüğü MRI kesiti. Görüntüsü

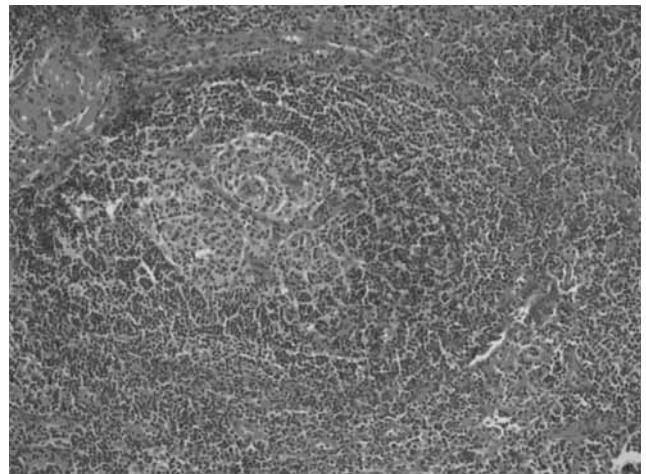


**Resim 2:** Reaktif germinal merkezlerin oluşturduğu lolipop görüntüsü 4XH&E.

görüntüleme sol parotis lojunda 3x2 cm boyutlarında heterojen kontrast tutan kitlesel lezyon tespit edilmiş. Laboratuvar tetkiklerinde, toraks ve abdomen BT görüntüleme ek patoloji tespit edilmeyen hasta, sistemik bulgular açısından sorgulandığında; halsizlik, kilo kaybı, ateş, anemi gibi şikayetlerinin olmadığı görülmüş. Parotis İİAB sonrası patoloji sonucu normal olarak rapor edilen hastaya subtotal parotidokto-

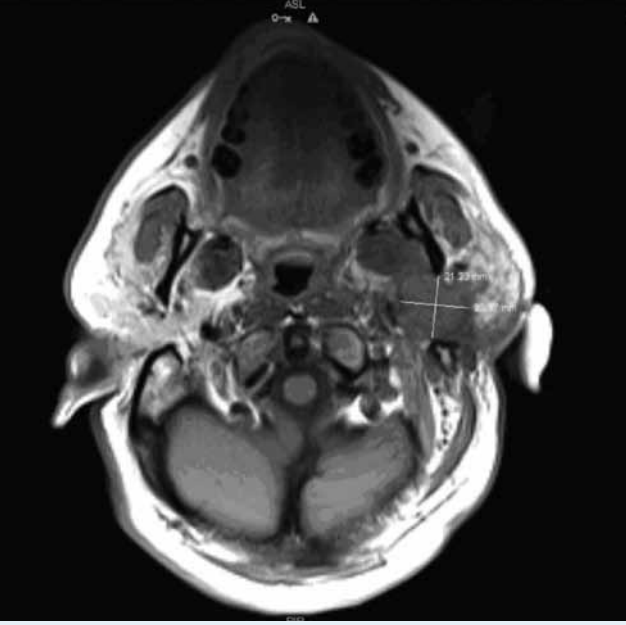


**Resim 3:** Kollajenize germinal merkez ve ona giden arteriolün oluşturduğu karakteristik "lolipop follikül" manzarası 20xH&E.



**Resim 4:** Çift germinal merkez görüntüsü 20xH&E.

mi uygulanmış (Resim 1) ve patoloji sonucu castleman hastalığı olarak rapor edilmiştir (Resim 2-3-4). Fasiyal sinir paralizisi nedeniyle total rezeksiyon yapılamayan hasta radyoterapi açısından değerlendirilmek üzere kliniğimize yönlendirilmiştir. 3D konformal radyoterapi tekniği kullanılarak, sol parotis lojuna, 6MV foton enerjisi ile oblik iki alandan 2GyX20 fraksiyonda, toplam 40 Gy tümör dozu verildi. Lokalize Castleman hastalığı olarak kabul edilen hastanın radyoterapi sonrası 12. ayda çekilen kontrol MR görüntülerinde radyolojik parsiyel cevap saptanmış olup (Resim 5) klinik olarak progresyonsuz kontrol sağlandı.



**Resim 5:** Radyoterapi sonrası 12.ayda parsiyel regresyonun görüldüğü kontrol MRI kesiti.

## TARTIŞMA

Castleman hastalığı nadir görülür ve enfeksiyon, enflamatuvar reaksiyon ve hamartamatöz gelişim suçlanmasına rağmen etyolojisi tam olarak bilinmemektedir (9). Etiyopatogenezinde genellikle immün sistem bozukluğu sorumlu tutulmaktadır. Kimura ve arkadaşları Castleman hastalığının antijenik stimülasyona anormal immün cevapla oluşan atipik bir lenfoid hiperplazi olabileceğini bildirmişlerdir (10).

Histopatolojik olarak hiyalin vasküler ve plazma hücreli olmak üzere iki tipi mevcuttur. Hiyalin vasküler tip tüm Castleman olgularının %90'ını oluşturur ve bu patoloji genellikle lokalize hastalık olarak karşımıza çıkmaktadır. Bu konuda en geniş seriyeye sahip olan Keller ve arkadaşlarına göre lokalize tip Castleman hastalığı %80 hiyalin vasküler tipte, %20 ise plazma hücreli tipte görülür (2). Hastalık lenf nodu bulunan tüm bölgelerden köken alabilmekle beraber, %86 mediastende veya abdomende görülür. Lenf nodları dışında vücutta akciğer, pankreas, meme, adrenal bez, kas gibi birçok dokuda da tutulum olabilir (2).

Baş boyun bölgesindeki Castleman hastalığının büyük çoğunluğu hiyalin vasküler tiptir ve genelde

laterale yerleşir (11). Hiyalin vasküler tipte klinik genellikle asemptomatik kitle şeklindedir. Klinik olarak çevre dokularda yaptığı basya bağlı semptomlar oluşturur ya da tek başına boyun kitlesi şeklinde bulgu verir. Hiyalin vasküler hastalıkta; ateş, asteni, kilo kaybı gibi semptomlar görülmez iken daha çok sistemik olarak seyreden plazma hücreli hastalıkta anemi, artmış eritrosit sedimentasyon hızı, poliklonal hiper-gamaglobulinemi, hipoalbuminemi, trombositopeni, ateş, asteni, kilo kaybı, yaygın lenfadenopati, hepatosplenomegali, periferik ödem, renal fonksiyon kaybı, polinöropati görülebilir (12).

Hastalığın tedavisi de histolojik alt tipi ve klinik formu ile alakalıdır. Lokalize hastalık için histopatolojik alt grup ne olursa olsun en iyi tedavi yöntemi cerrahi rezeksiyondur. Komplet cerrahi rezeksiyon küratif kabul edilir. Rekürrens çok nadir olmakla beraber genelde yetersiz cerrahi rezeksiyon ile ilgilidir (2,13). Radyoterapi, adjuvan veya inoperabl lezyonlarda rezektabl hale getirmek için neoadjuvan olarak 40-50 Gy uygulanabilir. Primer radyoterapi uygulanan her iki klinik tip Castleman hastalığında tedaviye tam veya parsiyel yanıt alınabileceği gibi nadiren yanıt görülmemesi söz konusu olabilir. Bununla birlikte; %88 hastada tedaviye yanıt var iken bunun sadece %43.8'i tam cevaptır. Radyoterapi dozu ile tedaviye yanıt arasında korelasyon bulunamamıştır. Hastaların çoğu 40-50 Gy RT almıştır. Ancak tedaviye tam yanıt 12 ile 50 Gy arasında değişmektedir (14). Tedaviye yanıtta ki değişikliğin daha çok hastalığın histopatolojik yapısı ile alakalı olduğu düşünülmekte ve plazma hücreli tipteki gibi tümör aktivitesinin yüksek olduğu grupta radyoterapiye tam yanıt alınırken, hiyalin vasküler tip de yanıt daha geç görülmektedir (15).

Jeneralize hastalıkta ise lokalize hastalığın tersine standart tedavi belirlenebilmiş değildir. Hastalığın spontan remisyon da dahil olmak üzere bir çok gidişatının olması tedaviyi zorlaştırır. Sistemik semptomlar için kortikosteroid etkili olabilir. Ayrıca IL-6 antikorları ve interferon alfa da tedavide geçici başarılar sağlayabilmektedir (16-17).

Bizim olgumuz da parotis bezine lokalize Castleman hastalığıdır. Histopatolojik alt tipi belirlenememiştir. Hastalığın lokalize olması, sistemik yakınmaların olmaması, patolojide tipik lolipop görüntüsü-

nün olması hastalığın hiyalin vasküler tip olduğunu düşündürmektedir. Sistemik bulguları olmayan lokalize Castleman hastalığı kabul edilen hastaya cerrahi rezeksiyon yapılmıştır. Total rezeke edilemediği için hastaya ek tedavi olarak 40 Gy radyoterapi uygulandı. Radyolojik parsiyel yanıt ve lokal kontrol sağlandı. Radyolojik tam remisyon elde edilememiş ancak klinik kontrolün sağlanmış olması literatürle uyumlu

olup uzayan remisyonların beklenmesi ve klinik takibi önerilir.

Castleman Hastalığı parotis kitleleri içinde nadir olarak izlense de, parotis bölgesi kitlelerinin ayırıcı tanısında düşünülmelidir. Tümör yerleşim yeri nedeniyle total rezeke edilemeyen olgularda hastalık kontrolü için radyoterapi önerilebilir bir tedavi yaklaşımıdır.

## KAYNAKLAR

1. Castleman B, Towne VW, Case records of the Massachusetts General Hospital: Case No. 40231. *N Engl J Med* 1954; 250:1001-5.
2. 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: 670-683.
3. Castleman B. Case report of the Massachusetts General Hospital. *N Engl J Med* 1954; 250: 26-30
4. Shin JH, Lee HK, Kim SY et al. Castleman's disease in the retropharyngeal space: CT and MR imaging findings. *AJNR* 2000; 21:1337-9.
5. Maslovsky I, Uriev L, Lugassy G. The heterogeneity of Castleman's disease: Report of five cases and review of the literature. *Am J Med Sci* 2000; 320:292-5.
6. Rodrigo JP, Fernandez JA, Alvarez JC, Gomez J, Suarez C. Castleman's disease restricted to the infratemporal fossa. *The Journal of Laryngology and Otology*. 110: 896-98, 1996
7. 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.
8. McCarty MJ, Vukelja SJ, Banks PM, Weiss RB: Angiofollicular lymph node hyperplasia (Castleman's disease). *Cancer Treat Rev* 1995, 21(4):291-310.
9. Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 1956; 9: 822-830.
10. Kimura H, Watanabe Y, Ohashi N, Kobayashi M et al. Immunologic study of the hyalin-vascular type of Castleman disease. *Acta Otolaryngol* 1993;504:146-148
11. Glazer M, Rao VM, Reiter D, McCue P. Isolated Castleman disease of the neck: MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995; 16: 669-671
12. Shahidi H, Myers JL, Kvale PA. Castleman's disease. *Mayo Clin Proc* 1995; 70: 969-977
13. Minerva T, Franza R, Panico D, Pizzolante M, Cambo M. Castleman's disease with diffuse cervical localisation: case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2004;24:234-8.
14. Vries I, MS van Acht M, BJ Demeyere T, LM Lybeert M, Zoete J.P, Nieuwenhuijzen G. Neoadjuvant radiotherapy of primary irresectable unicentric Castleman's disease: a case report and review of the literature. *Radiation Oncology* 2010; 5:7
15. Marti S, Pahissa A, Guardia J, Moragas A, Bacardi R. Multicentric Giant Follicular Lymph Node Hyperplasia Favorable Response to Radiotherapy. *Cancer* 1983; 51: 808-810
16. Pavlidis NA, Briassoulis E, Klouvas G, Bai M. Is Interferon-alpha an active agent in Castleman's disease? *Ann Oncol* 1992; 3: 85-86.
17. Beck JT, Hsu SM, Wijdenes J, et al. Brief report: Alleviation of systemic manifestations of Castleman's disease by monoclonal antiinterleukin-6 antibody. *N Engl J Med* 1994; 330: 602-605.