

Nazofarenks karsinomuyla eş zamanlı sinonazal paragangliyom: Olgu sunumu

Co-existence of nasopharyngeal carcinoma and sinonasal paraganglioma: a case report

Dr. Mehmet Düzlü,¹ Dr. Fikret İleri,¹ Dr. Metin Yılmaz,¹ Dr. Aylar Poyraz²

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye;

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Paragangliyomlar burunda, paranazal sinüslerde ve nazofarenkste çok nadir görülür. Nazofarenks karsinomuyla beraber aynı bölgede paragangliyom geliştiği bugüne kadar bildirilmemiştir. Bu yazıda nazofarenks karsinomu nedeniyle altı yıl önce radyoterapi alan, takiplerinde aynı bölgede paragangliyom saptanan ve daha sonra nazal yolla endoskopik eksizyon yapılan 59 yaşında bir kadın olgu sunuldu.

Anahtar Sözcükler: Nazofarenks; paragangliyom; sinonazal; tümör.

Paragangliomas are very rarely seen in the nose, paranasal sinuses and nasopharynx. The development of paraganglioma concurrently with nasopharyngeal carcinoma in the same region has not been reported to date. In this study we reported a 59-years-old a female case of nasopharyngeal carcinoma who underwent radiotherapy six years ago and got the diagnosis of sinonasal paraganglioma in the same region during follow-up and underwent nasal endoscopic excision.

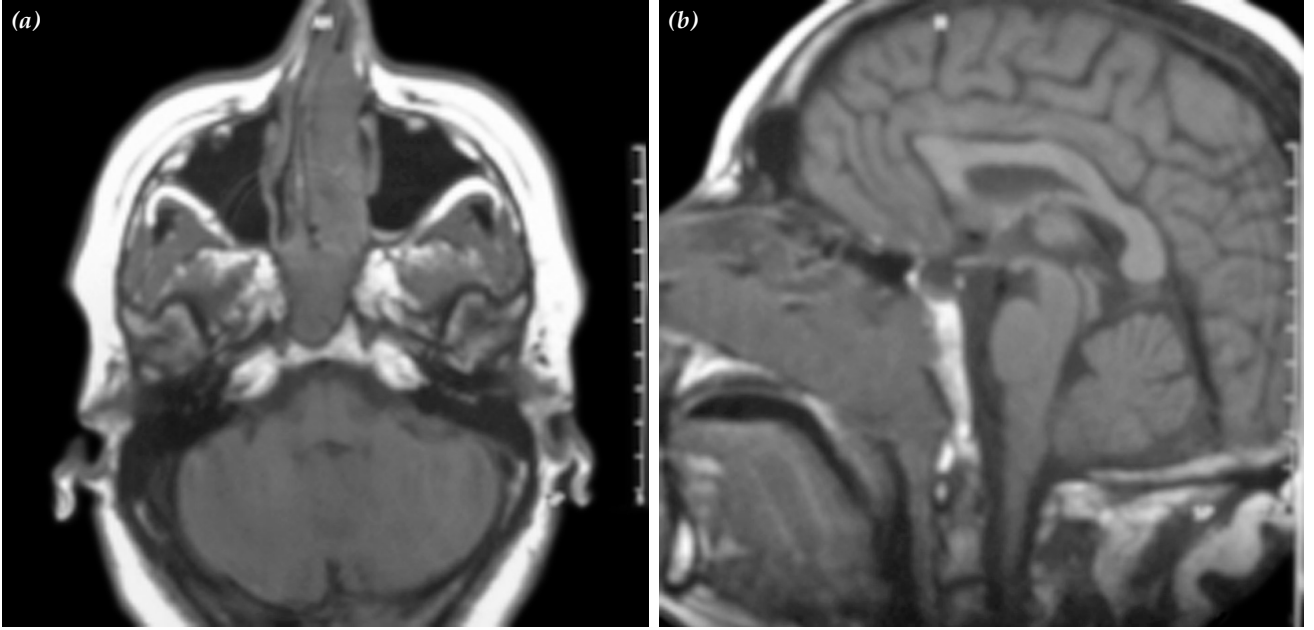
Key Words: Nasopharynx; paraganglioma; sinonasal; tumor.

Paragangliyom ekstra adrenal yerleşimli nöral krest hücrelerinden gelişen bir nöroendokrin tümördür.^[1] Tarihte glomus, kemodektoma veya non-kromaffin tümör olarak da adlandırılmış olan paragangliyom en sık (%85) batın bölgesinde izlenirken ikinci sıklıkta toraksta (%12) ve en az sıklıkta (%3) baş boyun bölgesinde izlenmektedir.^[2] Baş boyun bölgesinde sıklıkla karotis cismi, jugulotimpanik ve vagal paragangliyomlar görülür iken,^[2,3] daha az olmakla birlikte larengeal, orbital, sinonazal ve aortopulmoner bölgelerde de görülebilir.^[2] Sinonazal bölge paragangliyomların baş

boyunda en nadir görüldüğü yerleşim yerleridir.^[2] Tedavisi açık cerrahi ya da endoskopik rezeksiyondur.^[3] Bu yazıda nazofarenks karsinomu nedeniyle daha önce radyoterapi verilen ve radyoterapi sonrası izlemleri sırasında nazofarenkste tespit edilen nüks kitleden alınan biyopsi sonucu paragangliyom olarak bildirilen bir olgu sunuldu.

OLGU SUNUMU

Horlama ve burun tıkanıklığı yakınması ile altı yıl önce başvurduğu dış merkezde yapılan muayene ve incelemelerin sonucunda T4N0M0 evre



Şekil 1. (a) Nazofarenks karsinomu tanılandığındaki görünüm. (b) Nazofarenks ve nazal kaviteyi dolduran orofarenkse ve sfenoid sinüse uzanan kitle. Aksiyel ve sagittal manyetik rezonans görüntüleme kesitleri.

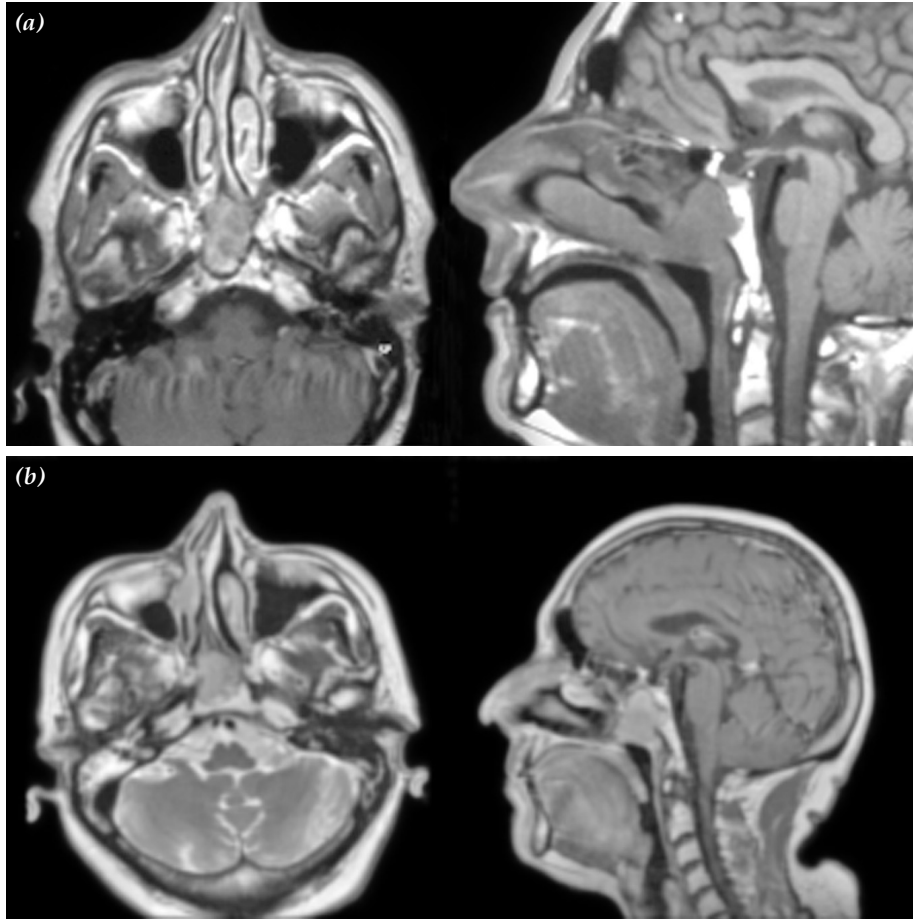
nazofarenks yassı hücreli karsinomu tanısı konulan 59 yaşında kadın hastaya, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyasyon Onkolojisi bölümü tarafından 70 Gy dozunda radyoterapi verildi (şekil 1a, b). Tedavi sonrası kitlede küçülme görüldü fakat tam remisyon sağlanamadı. Hasta kliniğimiz radyasyon onkolojisi ile dış merkez kulak burun boğaz bölümleri takibinde iken yapılan endoskopik muayenelerinde nazofarenks ve çevre mukozaların görünümü normal izlendi ve yer kaplayan kitle görülmedi. Nazofarenks manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de görülen, nazofarenks tavanından sfenoid sinüse uzanan ve burayı dolduran 2x3x3 cm boyutlarındaki kitle nazofarenks karsinomu rezidüsü olarak düşünüldü ve takipte boyutlarında büyüme olmadığı için ek girişimde bulunulmadı (şekil 2a).

Hasta altıncı yıl kontrolünde izlemdeki bu kitle için bölümümüze yönlendirildi. Hastanın 28.08.2009 tarihli MRG'sinde septum posteriyordan nazofarenks tavanına ve sfenoid sinüse uzanan klivusu bir miktar destrükte eden submukozal yerleşimli düzgün konturlu kitle önceki MRG ile karşılaştırıldığında boyutunda herhangi bir artış saptanmadı (şekil 2b). Tarafımızca yapılan endoskopik muayenesinde nazofarenksde dolgunluk tespit edildi ve nazofarenks karsinomu nüksü ön tanısı ile hastadan poliklinik şartlarında punch biyopsi alındı. Alınan parçanın tanı

için yetersiz olması üzerine genel anestezi altında endoskopik yolla septum posteriyor süperiyordaki kitleden insizyonel biyopsi alındı. Patoloji sonucu paragangliyom olarak bildirildi (şekil 3). İmmünohistokimyasal boyamada paragangliyom için özgüllüğü yüksek olan S-100 ile pozitif boyama saptandı. Bunun üzerine hastaya altı yıl önce konulan nazofarenks yassı hücreli karsinomu tanısını tekrar sorgulamak için eski patoloji preparatları temin edilerek kliniğimiz patoloji bölümünde tekrar çalışıldı; sonuç nazofarenks malign epitelyal tümörü olarak bildirildi, bu durumda paragangliyom düşünülmüdü (şekil 4). Takiben genel anestezi altında endoskopik yolla septum posteriyordan sfenoide uzanan kitle vomerle birlikte submukozal olarak total eksize edildi. Nihai patoloji de paragangliyom olarak bildirildi. Hasta ameliyat sonrası 1, 3, 6. ve 12. aylarda düzenli olarak kontrollere geldi. Yapılan nazal endoskopik muayene ve görüntülemelerinde nüks izlenmedi (şekil 5).

TARTIŞMA

Paragangliyom daha çok orta yaşlardaki bayanlarda görülür ve sıklıkla tek taraflı soliter kitle şeklinde ortaya çıkar, iki taraflı görülme sıklığı %10'dur.^[4] Baş boyun bölgesi %3'lük oran ile paragangliyomların vücutta en az görüldüğü bölgedir.^[5] Etiyolojisi multifaktöriyeldir, %27.4'ü genetik mutasyonlarla ilişkilendirilmiş ve özellikle

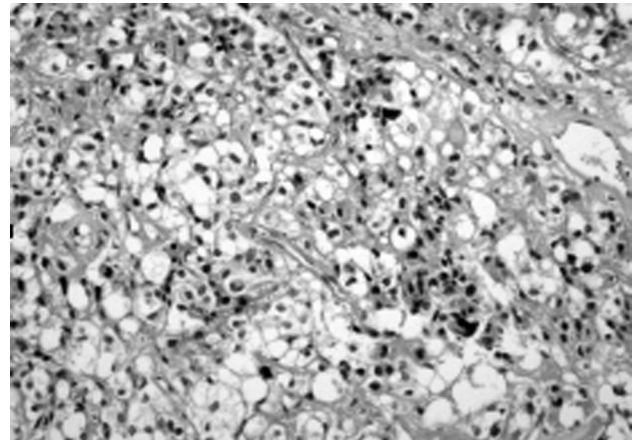


Şekil 2. Nazofarenks tavanından sfenoid sintise uzanan rezidüel kitle. (a) Radyoterapi sonrası birinci yıl görünüm. (b) Radyoterapi sonrası altıncı yıl görünüm. Aksiyel ve sagittal manyetik rezonans kesitleri.

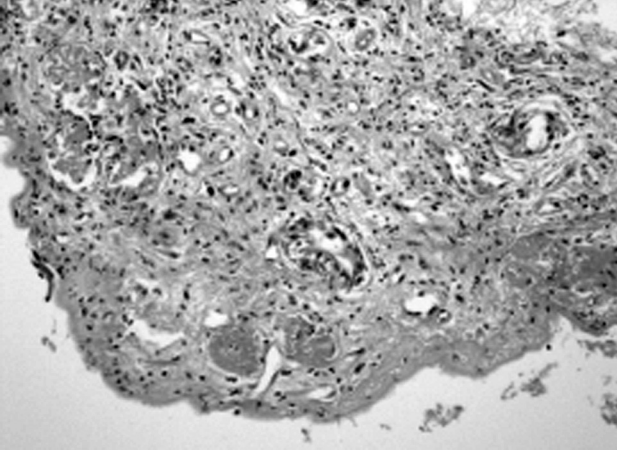
suksinat dehidrogenaz (SDH) geninde mutasyonlar gösterilmiştir.^[6] Yüksek rakımlı yerlerde yaşayanlarda karotis cisim paragangliomlarının daha sık görüldüğü öne sürülmüş ve bunun nedeni karotis cisminin kronik hipobarik hipoksiye maruziyetine bağlanmıştır.^[7]

Sinonazal bölge ise paragangliomların baş boyun bölgesinde en az görüldüğü yerdir.^[8] Bu hastalar kliniğe genellikle bizim hastamızda olduğu gibi burun tıkanıklığı, horlama ya da nazal postnazal akıntı veya epistaksis gibi özgül olmayan yakınmalar ile başvururlar.^[8] Bazı olgularda yüksek katekolamin seviyesine bağlı baş ağrısı, çarpıntı veya terleme gibi yakınmalar görülebilir. Nazal endoskopik muayenede düzgün yüzeyli soliter kitle görülür ve bazı hastalarda kitle üzerinde pulsasyon fark edilebilir. Kitlenin orijinini ve uzanımını tespit etmek için bütün hastalardan bilgisayarlı tomografi (BT) ile görüntüleme istemek gerekir. Bunun dışında çevre dokulara

özellikle de intrakraniyal yayılım düşünülüyorsa MRG istenebilir. Muayenede pulsasyon görülür ya da biyopsi esnasında aşırı kanama olursa



Şekil 3. Fibröz stroma içerisinde 'zellballen' adacıklarının izlendiği paragangliomun histopatolojik görünümü. Mitoitik aktivite görülmemekte (H-E x 400).



Şekil 4. Malign epitelyal hücrelerinin izlendiği nazofarenks karsinomuunun histopatolojik görünümü (H-E x 200).

vasküler lezyon açısından anjiyografi yapılabilir. Bizim hastamızda olduğu gibi tanı için punch biyopsi yeterli olmayabilir ve kesin tanı için insizyonel biyopsi gerekebilir. Tüm paragangliyomların nörosekretuar granülleri olmasına rağmen sadece %1 ila %3'ü fonksiyoneldir bu yüzden bizim hastamız gibi asemptomatik olgularda rutin olarak 24 saatlik idrarda katekolamin seviyesi görmek şart değildir.^[2]

Histopatolojik olarak paragangliyomlar tip 1 parankim hücrelerinin oluşturdukları zellballen adacıkları (alveoler patern) ve bunları çevreleyen tip 2 destek hücrelerinden oluşur. Tip 1 hücreler kromagranin A, synaptophysin ve nöron spesifik enolaz (NSE) ile tip 2 hücreleri ise S-100 ile pozitif boyanır.^[9] Malignensi genellikle histopatolojik olarak belirlenemez daha çok klinik seyir ile anlaşılır.^[10]

Tüm ekstra-adrenal yerleşimli paragangliyomlar göz önünde bulundurulduğunda cerrahi eksizyon, takip ya da radyoterapi gibi tedavi seçenekleri mevcuttur. Sinonazal paragangliyomlarda ise genellikle bizim olgumuzda olduğu gibi endoskopik olarak ya da açık cerrahi ile tam eksizyon sağlanabilir.^[3] Kitleyi besleyen bir damar tespit edilirse ameliyat öncesi selektif embolizasyon yapılabilir. Ameliyat sonrasında ise uzun süre nazal endoskopik muayene ve gerekirse bir görüntüleme yöntemi ile izlem yapılmalıdır.

Bizim olgumuzda nazofarenks karsinomu tanısı konulmadan önceki, radyoterapi sonrası ve altıncı yıl kontrol filmleri incelendiğinde aslında ilk başvuru esnasında nazofarenks karsinomu ve paragangliyomunun eş zamanlı olarak aynı bölge-



Şekil 5. Endoskopik eksizyon sonrası altıncı ay görünümü. Nazofarenks ve sfenoid sinüste yer kaplayan kitle izlenmemekte. Koronal bilgisayarlı tomografi kesiti.

de bulunduğu ve paragangliyom tanısının geciktiği görülmektedir. Bu gecikmenin nedeni aynı bölgede nazofarenks karsinomu tespit edilmesinin yanında bu bölgeye nazofarenks karsinomu tedavisi için verilen radyoterapinin aynı bölgedeki sinonazal paragangliyomu kontrol altına almış olmasına bağlanabilir.^[8] Sinonazal paragangliyom ve nazofarenks malignensileri arasında ilişki kurmak literatürdeki bu ilk ve tek olgu ile mümkün değildir.

Sonuç olarak sinonazal bölgede görülen lezyonlarda ayırıcı tanıda paragangliyom mutlaka akılda tutulmalıdır. Ayrıca sadece nazofarenks karsinomu ve sinonazal bölgeye özgü olmayarak her tıbbi durum için hastalarda ek sorunların olabileceği, özellikle onkolojik sorunları nedeniyle takipte olan hastalarda, aynı bölgede primer hastalık dışında ek patolojiler de bulunabileceği bu olgunun sonucunda göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Somasundar P, Krouse R, Hostetter R, Vaughan R, Covey T. Paragangliomas-a decade of clinical experience. J Surg Oncol 2000;74:286-90.
2. Pellitteri PK, Rinaldo A, Myssiorek D, Gary Jackson C, Bradley PJ, Devaney KO, et al. Paragangliomas of the head and neck. Oral Oncol 2004;40:563-75.
3. Mouadeb DA, Chandra RK, Kennedy DW, Feldman M. Sinonasal paraganglioma: endoscopic resection with a 4-year follow-up. Head Neck 2003;25:1077-81.
4. Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM. Paragangliomas of the head and neck region. A pathologic study of tumors from 71 patients. Hum Pathol 1979;10:191-218.
5. Suárez C, Rodrigo JP, Ferlito A, Cabanillas R, Saha AR, Rinaldo A. Tumours of familial origin in the head and neck. Oral Oncol 2006;42:965-78.
6. Said-Al-Naief N, Ojha J. Hereditary paraganglioma of

- the nasopharynx. *Head Neck Pathol* 2008;2:272-8.
7. Rodriguez-Cuevas H, Lau I, Rodriguez HP. High-altitude paragangliomas diagnostic and therapeutic considerations. *Cancer* 1986;57:672-6.
 8. Myssiorek D, Halaas Y, Silver C. Laryngeal and sinonasal paragangliomas. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34:971-82.
 9. Wasserman PG, Savargaonkar P. Paragangliomas: classification, pathology, and differential diagnosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34:845-62.
 10. Sharma HS, Madhavan M, Othman NH, Muhamad M, Abdullah JM. Malignant paraganglioma of frontoethmoidal region. *Auris Nasus Larynx* 1999;26:487-93.