

Ekstraadrenal paraganglioma: Olgu sunumu

Extraadrenal paraganglioma: Case report

Bartu Badak,
Enver İhtiyar,
N.Fatih Yaşar

Eskişehir Osmangazi
Üniversitesi, Tıp Fakültesi,
Genel Cerrahi AD, Eskişehir.

Öz

Paragangliomalar; 'karotis body tümörü, glomus tümörü, kemodektoma ve reseptoma' olarak da isimlendirilen; nadir görülen, yavaş büyüyen, nöroendokrin tümörlerdir. En sık görüldüğü bölgeler; karotis kommunis arter bifurkasyonu, juguler foramen, aortik ark ve retroperitondur. Genellikle benign karakterde olan bu tümörler, malign farklılaşma da gösterebilmektedirler. Biz bu yazıda aort ve vena kavaya yakın komşulukta bir retroperitoneal paraganglioma olgusunu resimler eşliğinde sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Paraganglioma, glomus tümörü, retroperitoneal

Abstract

Paragangliomas, also named as 'carotis body tumors, glomus tumors, chemodectoma and reseptoma' are rarely seen, and slowly progressive neuroendocrine tumors.. The regions that paragangliomas are usually located are;carotis communis artery bifurcation, juguler foramen, aortic arch and retroperitoneum. These tumors, which have generally benign characteristics, can Show malign differentiation. In this paper, we aimed to present a case of retroperitoneal paraganglioma, which located nearby aorta and vena cava.

Keywords: Paraganglioma, glomus tumor, retroperitoneal

Yazışma Adresi:
Uz. Dr. Bartu Badak
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi,
Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi AD,
Eskişehir.
e-mail: drbartu@gmail.com

Giriş

Paragangliomalar; nadir görülen, yavaş büyüyen, 'karotis body tümörü, glomus tümörü, kemodektoma ve reseptomata' olarak da adlandırılabilen, genellikle benign karakterde olan ancak malign farklılaşma da gösterebilen, sıklıkla karotis arter bifurkasyonu, juguler foramen, aortik ark ve retroperitonda gözlenen nöroendokrin tümörlerdir (1).

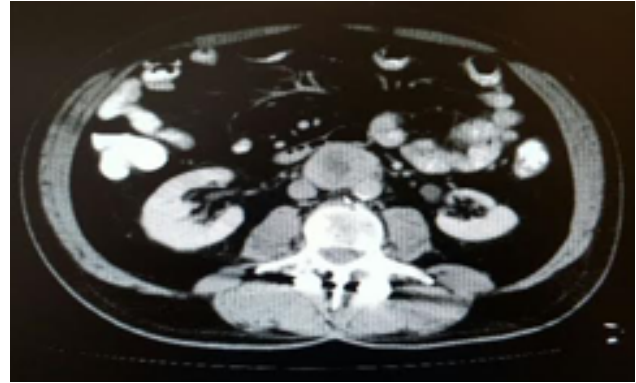
Paragangliolar vücutta sinir pleksusları ve ganglioların yakın komşuluğunda bulunan özelleşmiş nöral krest hücrelerinden oluşan hücre topluluklarıdır. (2) Paraganglionik sistem üyeleri arasında adrenal medulla, karotid ve aortik cisimler gibi kemoreseptörler, torasik, intraabdominal ve retroperitoneal gangliolar ile ilişkili hücre grupları sayılabilir. Adrenal medullanın kromafin hücrelerinden kaynaklanan tümörlere 'feokromasitoma', diğer bölgelerindeki ganglia komşuluğundaki tümörlere ise paragangliomalar adı verilir. (2) Retroperitonda görülen paragangliomaların çoğu genellikle fonksiyoneldir. (3) Büyük bölümü benign davranış gösteren paragangliomaların yaklaşık %10'u malign diferansiyasyon gösterebilir. Yaklaşık %30 kadarı metastaz eğiliminde olan paragangliomaların yayılım yolu lenfatik ve hematojendir. (4)

Karın ağrısı, baş ağrısı, hipertansiyon, cilt kızarıklığı, terleme ve çarpıntının en sık semptomlar olarak görüldüğü bu tümörlerde tedavi cerrahi rezeksiyon ve radyoterapi olarak göze çarpmaktadır. Metastatik olgularda kemoterapi de gündeme gelebilmektedir. (5) Biz bu yazımızda retroperitonda aort ve vena cava arasına yerleşmiş paraganglioma olgusunu resimler eşliğinde sunmayı amaçladık.

Olgu

61 yaşında erkek hasta karın ağrısı nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın anamnezinden bu şikayetin ara ara arttığını ancak yaklaşık 3 yıldır var olduğunu öğrendik. Hastanın hipertansiyon dışında önemli bir ek hastalığı ve geçirilmiş operasyon hikayesi bulunmamaktaydı. Muayenede akut batın hali yoktu, epigastrik minimal hassasiyet mevcuttu. Karın ağrısı etyolojisine yönelik hastaya çekirtilen tüm abdomen ultrasonografide gaz fazlalığı nedeniyle optimal

değerlendirme yapılamadı ve herhangi bir netice alınamadı. Bunun üzerine çekilen tüm abdomen bilgisayarlı tomografide; 'paraaortik alanda, alt paraaortik bölgede yaklaşık 5x4 cm'lik patolojik lenf nodu ile uyumlu yüksek dansitede nodüler görünüm' (Resim 1-2) saptandı. Bunun üzerine 'cerrahi-onkoloji' konseyine çıkarılan hastadan histopatolojik tanı istenmesi üzerine hastaya girişimsel radyoloji bölümünden yardım istenerek perkütan biyopsi planlandı. Biyopsi sonucu 'paraganglioma' olarak raporlanan hasta elektif şartlarda ameliyat öncesi endokrinoloji bölümünün de görüşleri alınarak operasyona hazırlandı.



Resim 1-2: Ameliyat öncesi bilgisayarlı tomografi görüntüleri

Ameliyata alınan hastaya göbek üstü altı median kesi yapıldı. Duodenum 4. kıta tamamen serbestlendikten sonra retroperiton açılarak yapılan eksplorasyonda sağda vena cava, solda aort arasına yerleşmiş yaklaşık 5x4 cm boyutlarında düzgün yüzeyli, vaskülariteden zengin, fikse bir oluşum palpe edildi. Öncelikle vena

cava tarafından künt ve keskin diseksiyonlarla ayrılan lezyon son olarak aort tarafı diseke edilerek total olarak eksize edildi. (Resim 3) Operasyon esnasında major bir komplikasyonla karşılaşılmadı. (Resim 4)

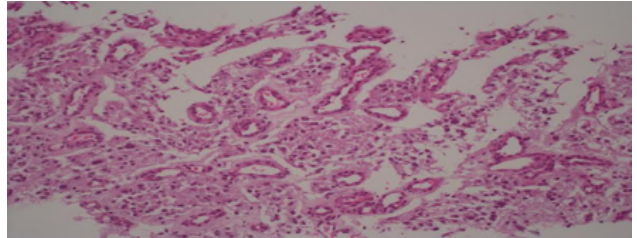
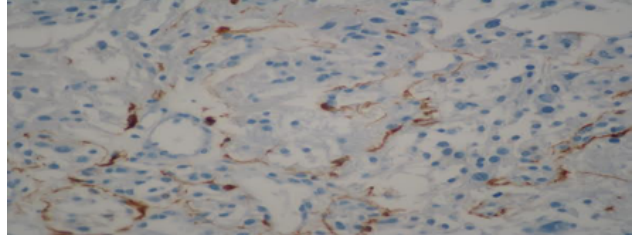
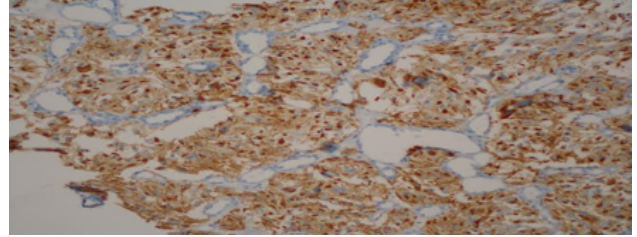


Resim 3: Eksizyon materyali



Resim 4: Eksizyon sonrası operasyon loju

2. gün oral alımı açılan hastada yatış esnasında da herhangi bir komplikasyon gerçekleşmedi ve hasta ameliyat sonrası 4. günde şifa ile taburcu edildi. Histopatolojik inceleme sonucu 'paraganglioma' (Resim 5-6-7) olarak rapor edilen hastaya onkoloji ve nükleer tıp periyodik poliklinik kontrolleri önerildi.



Resim 5-6-7: Ameliyat sonrası histopatolojik inceleme görüntüleri (Resim 5: Sinaptofizin pozitifliği) (Resim 6: S-100 ile pozitif boyanan işi karakterde sustantaküler hücreler) (Resim 7: Zellballen formasyonu)

Tartışma ve Sonuç

Retroperitoneal paragangliomalar genelde fonksiyonel, sıklıkla çocukluk çağlarında başlayan ve kadınlarda daha sık görülen, yavaş büyüyen tümörler olmasına rağmen malign diferansiasyonların gösterildiği nöroendokrin tümörlerdir. (6) Retroperitoneal paragangliomaların ancak %10-20'lik kesimleri ekstraadrenal dokulardan kaynaklanmaktadır. Genellikle abdominal aorta ve vena kava inferior arasında bu yapılara invazyon göstermezler. (7) Bizim olgumuzda lezyon bu iki oluşum arasında ve çok yakın komşulukta idi. Eğer paragangliomalar adrenal medullanın kromafin dokusundan kaynak alırlar ise 'feokromasitoma' adını almaktadır. Feokromasitoma ve paragangliomalar yaklaşık %20 oranında aileseldir. Diğer vakalar sporadik olarak kabul edilirler. 'RET, VHL, NF1, SDHB, SDHC, SDHD' genlerinde tanımlanan germline mutasyonlar otozomal dominant geçişten sorumlu tutulmaktadır. Herediter feokromasitoma veya paraganglioma bu germline mutasyonlardan birinin sonucu olarak meydana gelebilmektedir. %25'i bulan oranlarda; hastalarda aile öyküsü olmaksızın germline mutasyonlar saptanmıştır. Bu sebeple aile öyküsü olsun olmasın 50 yaş altı tüm hastalara mutasyon analizi yapılması gerektiği öne sürülmektedir. (8)

Nonfonksiyonel paragangliomalara tanı koymak oldukça zordur. Retroperitoneal paragangliomalarda tanı bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans ve sintigrafi gibi tetkiklerin yardımı ile neredeyse %100'e yakın olarak konabilmektedir. Histopatolojik tanı için ameliyat öncesi ince iğne aspirasyonu yeterli olabilmektedir. (9)

Cerrahi rezeksiyon paragangliomalarda en etkili tedavi yöntemidir. Komşu organ tutulumu yapmış veya cerrahi ile tam kür sağlanamayacak olgularda kemoterapi ve radyoterapi uygulanabilmektedir. Metastaz yapmış paragangliomalarda 'siklofosamid, vinkristin, dakarbazin' gibi kemoteröpatik ajanlar kullanılabilir. (10) Tümörün tamamen rezeke edildiği olgularda 5 yıllık sağ kalım yaklaşık %75 olarak öngörülmektedir. (11)

Sonuç olarak paragangliomalar; retroperitoneal yerleşimli kitlelerin ayırıcı tanısında akılda bulundurulması gereken, cerrahi ile başarılı bir

şekilde tedavi edilebilen tümörlerdir.

Kaynaklar

- 1- DeVita VT, Hellman S Jr, Rosenberg SA. Cancer Principles and Practice of Oncology. Chapter 29: 841-847,2003.
- 2- Rha SE, Byun JY, Jung SE, Chun HJ, Lee JM. Neurogenic tumors in the abdomen: tumor types and imaging characteristics. Radiographics 2003;23:29-43.
- 3- Grant CS. Pheochromocytoma. In: Clark OH, ed(s). Textbook of Endocrine Surgery. 1st ed. Philadelphia: W.B. Saunders 1997:513-528.
- 4- YurtA,ArdaMN,VardarE. Metastaticpheochromocytoma of the thoracic spinal extradural space case report and review of the literature. Kobej Med Sci 51:49-53, 2005.
- 5- Söğütü G, Ara C, Cinpolat O, Çoban S, Yılmaz S, Kırımlıoğlu V. Retroperitoneal Paraganglioma: Olgu sunumu. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi10:41-42,2003.
- 6- Türkyılmaz A, Aydın Y, Kurt A, Destbil A, Eroğlu A. Paraganglioma Geç Pulmoner Metastaz. The Eurasian Journal of Medicine 39:78-80, 2007.
- 7- Ahmad S, Cathy D, Sheikh M, Sweeney P. Retroperitoneal extra-adrenal paraganglioma: a rare but important diagnosis. Ir J Med Sci 2009;178:211-214.
- 8- Erlic Z, Neuman HPH: When should genetic testing be obtained in a patient with pheochromocytoma or paraganglioma? Clinical Endocrinology 70:354-357, 2009.
- 9- Absher KJ, Witte DA, Truong LD, Ramzy I, Mody DR, Ostrowski ML. Aspiration biopsy of osseous metastasis of retroperitoneal paraganglioma. Report of a case with cytologic features and differential diagnostic considerations. Acta Cytol 2001;45:249-253.
- 10- Erginel T, Salepçi T, Acar H, Erdemir A, Keser S, Olcay E. Paraganglioma: Olgu Sunumu. Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıp Dergisi 23:115-117, 2002.
- 11- Sclafani LM, Woodruff JM, Brennan MF: Extraadrenal retroperitoneal paragangliomas: Natural history and response to treatment. Surgery 1990, 108:1124-1130.