



Nadir Bir Olgu: Sporadik Mesane Paraganglioması

A Rare Case: Sporadic Bladder Paraganglioma

Hakan Erçil¹, Umut Ünal¹, Tardu Çınar¹, Nevzat Can Şener¹, Ferhat Ortoğlu¹, Yalçın Evliyaoğlu¹

¹Adana Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi , Üroloji Kliniği, ADANA.

Cukurova Medical Journal 2013; 38 (4):794-799.

ÖZET

Paraganglioma nadir olarak görülen ve nöral krest orjinli paraganglia dokusundan gelişen bir tümördür. Mesane paraganglioması, mesane duvarı içinde kromaffin hücrelerin embriyojenik artıklarından kaynaklandığı öne sürülmüştür. Biz bu çalışmamızda mesanede yerleşen primer paraganglioma olgusunu literatür eşliğinde irdledik. 39 yaşında erkek hasta iki yıldır ağrısız pıhtılı idrar yapma şikayetiyle başvurduğu polikliniğimizde yapılan idrar tahlilinde hematurisi olması üzerine yapılan ultrasonografisinde mesanede 2x2 cmlik kitle saptandı. Patolojisi paraganglioma gelen hastaya parsiyel sistektomi uygulandı. Hastanın 6 aylık takiplerine nüks izlenmedi. Mesane paraganglioması nadir bir olgu olsa da, mesane tümörü ayırıcı tanısında mutlaka akla getirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Parsiyel Sistektomi, Mesane, Paraganglioma

ABSTRACT

Paraganglioma is a rare tumor which originates from paraganglia tissue from neural crest. Bladder paraganglioma is suggested to be from cromaffin cells by the remains of the embryological cells. In this report, we aimed to discuss the literature by a case of bladder paraganglioma. A 39 year old male applied to our clinic with gross hematuria. A 2x2 cm mass was revealed in urinary ultrasound. Paraganglioma was found in the resection specimen and partial cystectomy was performed to the patient. A six month follow up revealed no recurrences. Even though bladder paraganglioma is a rare disease, it should be kept in mind for differential diagnosis.

Key Words: Partial cystectomy, bladder, paraganglioma

GİRİŞ

Paraganglioma nadir olarak görülen ve nöral krest orjinli paraganglia dokusundan gelişen bir tümördür^{1,2}. Paraganglion sistemi iki tip hücreden oluşur. Bunlar; nöroektodermal orjinli, katekolamin salgılayan şef ve tip I hücreler ile ketokolamin salgılamayan sustentakular ve tip 2 hücrelerdir³. Feokromasitoma extraadrenal yerleşimli ise paraganglioma olarak adlandırılır. Literatür tarandığında paragangliomanın değişik dokularda saptandığı görülür. Bunlar karotid cisimcik ve glomus jugulare, mediasten, kafa kaidesi, troid, mesane, safra kesesi sayılabilir^{1,3,4,5}.

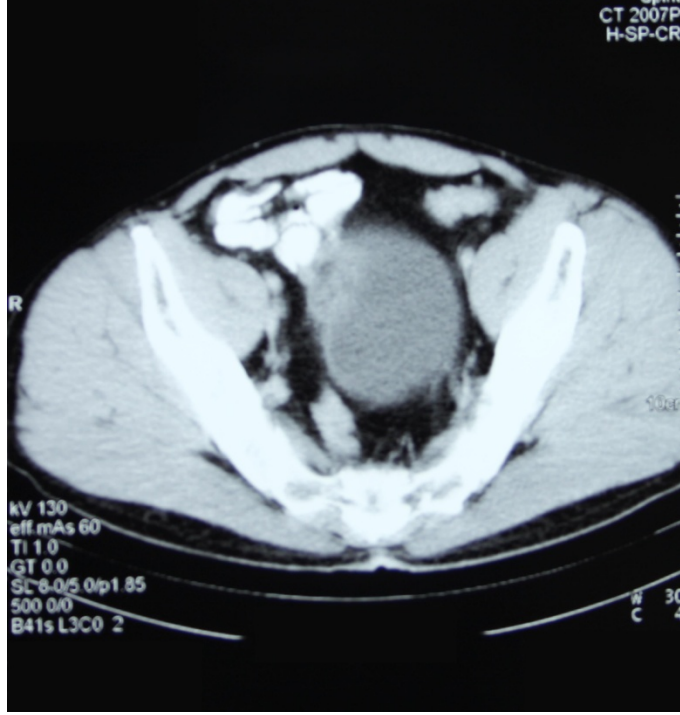
Mesanenin primer paraganglioması tüm mesane tümörlerinin % 0,05 oluşturan oldukça nadir bir tümördür⁶. Mesane paraganglioması, mesane duvarı içinde kromaffin hücrelerin embriyojenik artıklarından kaynaklandığı öne sürülmüştür. Bunlar en sık mesane kubbesi ve trigon da bulunmaktadır^{7,8}. Kadınlarda görülme sıklığı daha fazladır ve daha sık olarak 3. ve 4. dekatta rastlanır^{9,10}.

Bu çalışmamızda mesanede yerleşen primer paraganglioma olgusunu literatür eşliğinde irdelenmiştir.

OLGU SUNUMU

39 yaşında erkek hasta iki yıldır ağrısız pıhtılı idrar yapma şikayetiyle başvurduğu polikliniğimizde yapılan idrar tahlilinde hematürisi olması üzerine yapılan ultrasonografisinde mesanede 2x2 cmlik

kitle saptandı. Hastanın genç yaş grubunda ve sigara içme öyküsü olmaması üzerine yapılan kontrastlı pelvik tomografide mesane sağ lateral duvarda hafif kalınlaşma ve 2 cm'lik kontur lobülasyonu saptandı (Resim 1).



Resim 1. Mesane sağ yan duvarda duvar kalınlaşması ve yaklaşık 2 cm lik lobülasyon.

Bunun üzerine hasta genel anestezi altında sistoskopik inceleme yapılmak üzere hazırlandı. Hasta ameliyat öncesi idrar kültürü, tam kan sayımı, serum biyokimyası, rutin koagülasyon ve serolojik testler ile değerlendirildi.

Hastanın idrar kültürü steril idi. Hasta yapılan rutin hemogram ve biyokimya laboratuvar parametreleri normal gözlemlendi ve hasta anestezi onayı aldıktan sonra servise yatırıldı

Hasta genel anestezi altında ameliyathanede sistoskopi yapıldı. Hastanın sistoskopisinde mesane karşı duvar-kubbe bileşkesinde 2x2,5 cmlik yüzeyden kabarık tek solid kitle lezyonu görüldü. Kitlenin tamamı PlasmaKinetic™ (bipolar) ile rezekte edildi. Tümör tabanı mesane kas tabakasını içerecek şekilde PlasmaKinetic™ (bipolar) TUR uygulanıp yüzeysel ve derin olacak

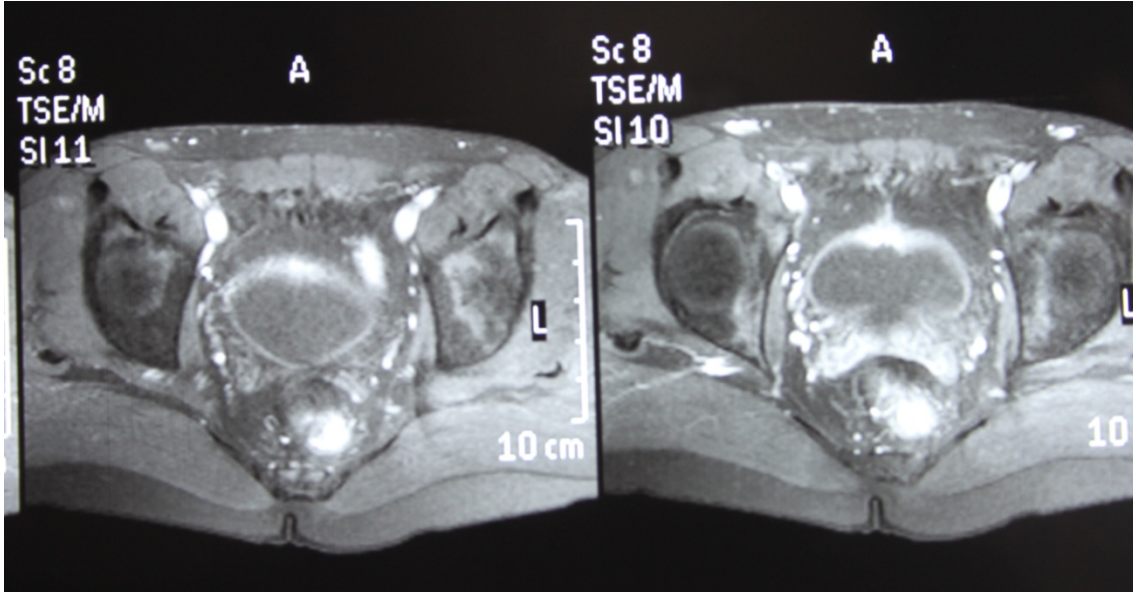
şekilde iki ayrı preparat halinde patolojiye gönderildi.

Hasta postoperatif 3. günde üretral sondası alınarak taburcu edildi.

Hastanın TUR materyali patoloji sonucu; "Kesitlerde üzerinde transizyonel epitel bulunan musküler dokuları infiltrate etmiş, veziküle pleomorfik nükleuslu, geniş soluk pembe sitoplazmalı atipik hücrelerin diffüz dağılımından oluşan tümoral yapı görülmektedir. Yapılan immünohistokimyasal boyamada neoplastik hücreler; S100(+), Vimentin(+), NSE(+), Kromagranin(+), Sinaptofizin(+), Sitokeratin 7(-), Sitokeratin 20(-), Pansitokeratin(-), HMB45(-), Aktin(-), Desmin(-) boyanma göstermektedir. Tanı: paraganglioma." Şeklinde raporlandı.

Hastanın postoperatif dönemde bakılan VMA değeri 6.4 bulundu. Hastanın mesanesindeki kitlenin patolojisi paraganglioma gelmesi üzerine 24 saatlik idrarda çalışılan Normetanefrin: 344 (88.0-444.0)µg, Metanefrin:183 (52.0-341.0) µg, VMA:6.4 (0-6.6) mg/24 saat, Plazma NSE: 99.54 (<16.3)ng/ml geldi.

Hastanın çekilen tüm batın MR'ında mesane anterior duvarda fokal kalınlaşma, kontrast tutulumu ve dış konturlarda düzensizlik geçirilmiş operasyon kliniği bulunan olguda tanımlanan bulgular rezidü tm açısından kuşkuludur olarak raporlandı (Resim 2).



Resim 2. Mesane paragangliomasının MRG görüntüsü.

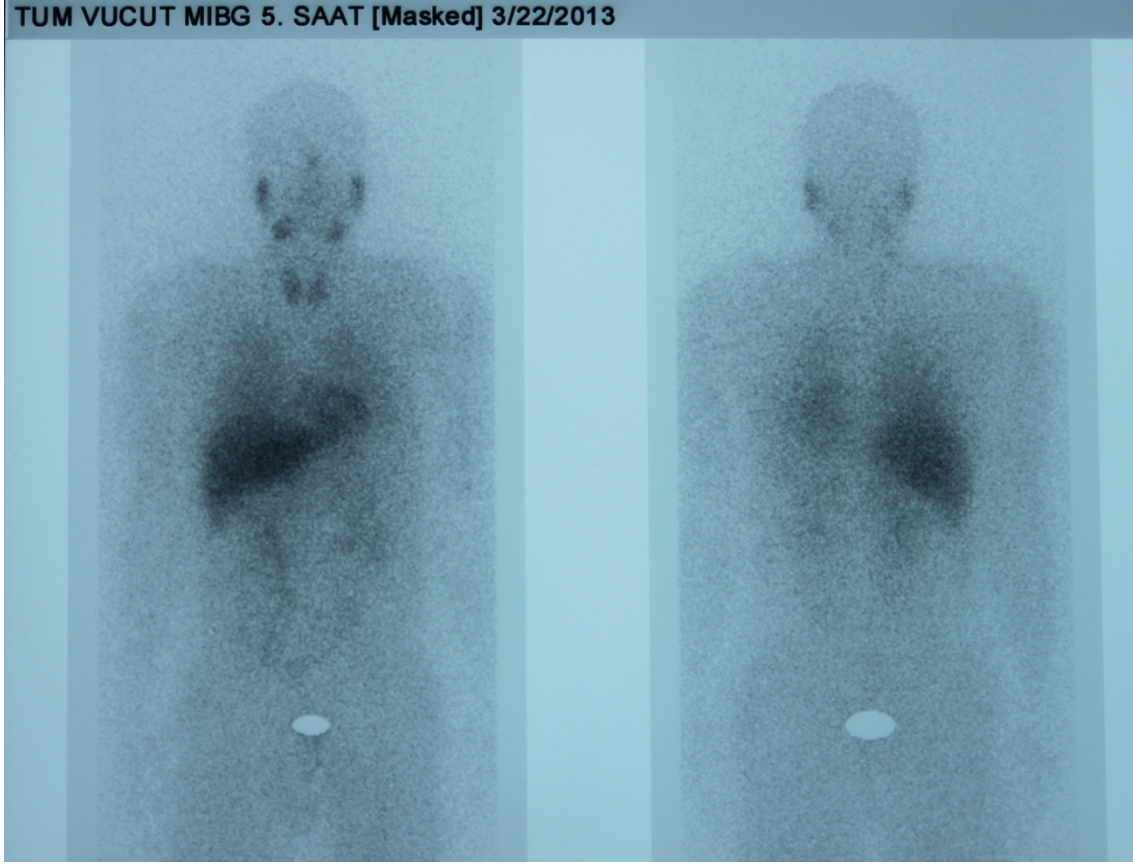
Hastaya mesane düz kasını invaze etmiş paraganglioma tanısı ile parsiyel sistektomi planlandı. Hastaya sistoskopi eşliğinde tümör alanı, 1 cm çevresi ve komşu periton dahil olacak şekilde parsiyel sistektomi uygulandı. Postoperatif dönemde hasta stabil seyretti ve postoperatif 10. günde üretral sondası çekilerek taburcu edildi.

Hastaya sistektomi sonrası tüm vucut taraması amaçlı ¹³¹Iyot metaiodinebenzylguinidine (MIBG) sintigrafisi

yapıldı. Sonuç normal sınırlarda ¹³¹I MIBG sintigrafisi olarak raporlandı (Resim 3).

Parsiyel sistektomi patoloji sonucu, "Kronik nonspesifik iltihap, kas hipertrofisi, ödem, konjesyon, vasküler proliferasyon, yer yer yabancı cisim tipinde iltihabi reaksiyon" olarak raporlandı ve preparatta rezidü tümör saptanmadı. Hastanın parsiyel sistektomi sonrası 45. günde bakılan NSE: 16.3ng/ml geldi.

Hasta yaklaşık 6 aydır kliniğimizin takibinde olup nüks saptanmamıştır.



Resim 3. Fizyolojik sınırlarda ^{131}I MIBG sintigrafisi.

TARTIŞMA

İlk mesane paraganglioma vakası 1953 te Zimmermann tarafından rapor edilmiştir¹¹. Mesane paraganglioması tüm paragangliomaların %6 sını oluşturur ve tüm mesane tümörlerinin ise % 1 inden azını oluşturur^{12,13}. Paragangliomaların malignansi insidansı % 10-15'tir. En sık mesane kubbe ve trigonunda görülürler (sırası ile %35-%35). Tümörlerin %80 i submukoza yerleşimlidir ve sistoskopi ile tespit edilebilir¹⁴. Hastalarda hipertansiyon , taşikardi, baş ağrısı gibi semptomlar sık görülür. Hastaların sadece %2-13'ü normotansiftir. Ayrıca Feokromasitoma genellikle sporadik olarak tespit edilse de bazen MEN Tip 2a ve Tip 2b , Von Hippel-Lindau

sendromu, Von Recklinghausen veya Nörofibromatozis gibi nadir görülen sendromların komponenti de olabilir^{15,16}.

Paraganglioma vakalarında yapılacak en kolay ve güvenilir testler idrar ve plasmada katekolamin düzeylerinin ölçülmesidir¹⁷. Plasma metanefrin seviyesi tanıda %96 duyarlılık ve %85 özgüllüğe sahiptir. Benzer şekilde 24 saatlik idrar metanefrin seviyesi ise %99 özgüllük ve %90 duyarlılığa sahiptir¹⁷. Plazma metanefrin seviyesi oldukça duyarlı olsa da özgüllüğü 24 saatlik idrar metanefrin düzeyi kadar değildir¹⁸. Bizim vakamızda, 24 saatlik idrarda çalşıılan Normetanefrin: 344 (88.0-444.0)µg, Metanefrin:183 (52.0-341.0) µg olarak raporlanmıştır.

Paraganglioma tanısında kullanılan diğer bir görüntüleme yöntemi ise ^{131}I MIBG sintigrafisidir. ^{131}I MIBG paraganglioma dokularında birikir ve özellikle adrenal dışı feokromasitomaların lokalize edilmesinde yararlıdır. Ayrıca ^{131}I MIBG sintigrafisinin en büyük avantajı metastaz ve çok sayıda tümör açısından tüm vücut taraması yapabilmesidir¹⁹. Bizim vakamızda parsiyel sistektomi sonrası yapmış olduğumuz ^{131}I MIBG sintigrafisi fizyolojik sınırlarda çıkmıştır.

İşeme sırasında ve sonrasında mesane basınç değişikliklerine bağlı salınan katekolaminler aralıklı hipertansiyona yol açabilir ve bazı vakalarda hematüri bulunur. Bundan başka baş ağrısı, çarpıntı, dizüri, anksiyete, tekrarlayan sistit ve aşırı terleme rastlanabilir^{10,12}. Bizim vakamızda makroskopik hematüri dışında bu özellikler izlenmedi.

Mesane paragangliomalarında kesinleşmiş bir ideal tedavi seçeneği olmamasına karşın tedavi seçenekleri; transüretal rezeksiyon, parsiyel sistektomi veya metastazı olan olgularda total sistektomi ve pelvik lenf nodu diseksiyonuyla metastazların çıkarılmasıdır²⁰. Bizim hastamızda mesane kas tabakasını invaze etmiş tümör varlığından dolayı parsiyel sistektomi tedavi seçeneği olarak uygulanmıştır.

Sonuç olarak; mesanenin primer paraganglioması çok nadir görülen bir tümör olup ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Talbot AR. Paraganglioma of the maxillary sinus. *J Laryngol Otol*. 1990; 104:248-51.
2. Rodriguez-Cuevas H, Lau I, Rodriguez HP. High-altitude paragangliomas diagnostic and therapeutic considerations. *Cancer*. 1986; 57:672-6.
3. Kliewer KE, Wen DR, Cancilla PA, Cochran AJ. Paragangliomas: assessment of prognosis by histologic, immunohistochemical, and ultrastructural techniques. *Hum Pathol*. 1989; 20:29-39.
4. Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, Farr HW. Paragangliomas of the head and neck region: a clinical study of 69 patients. *Cancer* 1977; 39:397-409.
5. Ueda N, Yoshida A, Fukunishi R, Fujita H, Yanagihara N. Nonchromaffin paraganglioma in the nose and paranasal sinuses. *Acta Pathol Jpn*. 1985; 35:489-95.
6. Dahm P, Gschwend JE. Malignant Non-urothelial Neoplasms of the Urinary Bladder: A Review. *European Urology*. 2003; 44:672-81.
7. Das S, Bulusu NV, Lowe P. Primary Vesical Pheochromocytoma. *Urology*. 1983; 21: 20-5.
8. Ansari MS, Goel A, Goel S, Durairajan LN and Seth A. Malignant Paraganglioma of the Urinary Bladder. A Case Report. *International Urology and Nephrology*. 2001; 33: 343-5.
9. Pastor-Guzman JM, Lopez-García S, Gimenez-Bachs JM, et al. Paraganglioma of the bladder: controversy regarding treatment. *Urol Int*. 2004; 73:270-5.
10. Doran F, Varinli S, Bayazit Y, Bal N, Özdemir S. Pheochromocytoma of the urinary bladder. *APMIS*. 2002; 110:733-6.
11. Zimmerman IJ, Biron RE, MacMahan HE. Pheochromocytoma of the urinary bladder. *N Engl J Med*. 1953; 249:25-6.
12. Pastor-Guzmán JM, López-García S, Giménez-Bachs JM, et al. Paraganglioma of the bladder: controversy regarding treatment. *Urol Int*. 2004; 73:270-5.
13. Ansari MS, Goel A, Goel S, Durairajan LN, Seth A. Malignant paraganglioma of the urinary bladder. A case report. *Int Urol Nephrol*. 2001; 33:343-5.
14. Piedrola G, Lopez E, Rueda MD, Lopez R, Serrano J, Sancho M. Malignant pheochromocytoma of the bladder. Current controversies. *Eur Urol*. 1997; 31: 122-5.
15. Neumann HPH, Bausch B, McWhinney SR, et al. Germ-line mutations in nonsyndromic pheochromocytoma. *N Engl J Med*. 2002; 346:1459-66.
16. Dluhy RG. Pheochromocytoma—death of an axiom. *N Engl J Med*. 2002; 346:1486-8.
17. Kudva YC, Sawka AM, Young WF Jr. The laboratory diagnosis of adrenal pheochromocytoma: the Mayo Clinic experience. *J Clin Endocrinol Metab*. 2003; 88:4533-9.
18. Sawka AM, Jaeschke R, Singh RJ, Young WF Jr. A comparison of biochemical tests for pheochromocytoma: measurement of fractionated plasma metanephrines compared with the combination of 24-hour urinary metanephrines and catecholamines. *J Clin Endocrinol Metab*. 2003; 88: 553-8.
19. Flanagan RC, Wittmann RP, Huhn RG, and Davis CJ. Malignant pheochromocytoma of the urinary bladder. *Urology*. 1980; 16: 386-8.

20. Thrasher JB, Rajan RR, Perez LM, Humphrey PA, Anderson EE. Pheochromocytoma of urinary

bladder: contemporary methods of diagnosis and treatment options. Urology. 1993; 41: 435-9.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence:

Dr. Hakan Erçil

Adana Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Üroloji Kliniği

ADANA

e-mail: hakanssk@yahoo.com

geliş tarihi/received :01.04.2013

kabul tarihi/accepted:30.04.2013