

GLOMUS JUGULARE TÜMÖRLERİ

Dr. Kadri Bacacı*

Dr. Alpay Oruç**

İlk defa 1941'de Guild karotis ve aortik cisimlere benzeyen, jügüler kökün adventisiasında ya da glossofaringeal sinirin ramus timpanikusunu boyunca lokalize hücre gruplarından meydana gelmiş oluşumların mevcudiyetini farketmiş ve bunlara glomus jugularis ismini vermiştir. Daha sonra Lattes ve Waltner (1) bu oluşumları ifade etmek için paraganglion timpanikum terimini kullanmışlardır.

Glomus jugularenin farkedilişinden 4 yıl sonra, 1945'de Rosenwasser ilk glomus jugulara tümörünü tarif etmiştir (2). Orijin bulunduğu yere aynı zamanda glomus jugulare ve glomus timpanikum gibi iki ayrı isim verildiğinden, tümörleri de bu isimlere uygun olarak glomus jugulare ve glomus timpanikum tümörleri şeklinde isimlendirilmiştir. Ancak sonraları orijin bulunduğu yer kesin olarak gösterilemediğinden glomus jugulare tümörü terimi tercih edilmiştir. Ayrıca bu tümörleri ifade etmek için kulak kanalının granüler hücreli myoblastoması ve orta kulağın primer adeno kanseri gibi terimler de kullanılmıştır.

Bu yazımızda enstitümüzde tesbit ettiğimiz 2 vak'a münasebetiyle çok nadir karşılaşılan ve histopatolojik olarak tamamiyle benign görünüşlerine rağmen lokalizasyonu gereği oldukça malign bir gidiş gösteren, ara sıra uzak metastazlarla seyreden glomus jugulare tümörlerinin tartışmasını yapacağız.

VAKA 1

37 yaşında kadın hasta. Sağ kulağındaki kitleden şikayetçi. Hasta uzun süreden beri kulağının aktığını, son bir ayda akıntının artarak kanlı olmaya başladığını ifade ediyor. Kulağı yabancı bir cisimle karıştırınca kanarmış. Son zamanlarda hafif baş dönmesi başlamış.

* A.Ü. Tıp Fakültesi Patolojik Anatomi Kürsüsü Baş Asistanı

** A.Ü. Tıp Fakültesi Patolojik Anatomi Kürsüsü Uzman Asistanı

İlk bulgulara göre arteriyel basınç 120/70 mm Hg., nabız 78, dolgun ve muntazam. Dudağında hafif periferik fasial paralizi, aynı taraf göz ve yüzünde pareziye ait zafiyet mevcut.

Otoskopi : Sağ kulak yolunu dolduran, üzeri nekrotik, gri-beyaz kurutla kaplı polipöz kitle. Kulak zarı görülmemiştir.

Grafide sağ mastoid selüllerde hafif kapalılık mevcut.

Ameliyatta orta kulak kavitesini dolduran kitleden oluk şeklinde kan akmış. Bu arada cardiac arrest teessts etmiş, tansiyon düşmüş ve nabız bir an kaybolmuş. Exstra kardiak masaj ve fenilin tatbiki ile hasta 15 dakika içinde normale dönmüş. Ameliyatta ve ameliyat sonunda hastaya kan verilmiş.

Ameliyatta mastoid sellülerden, antrumdaki polipöz kitleden ve orta kulaktaki tümöral oluşumdan parçalar alınmış.

Makroskopik bulgular :

1 — Büyüğü 9x4x3 mm. boyutlarında sert kanamalı 2 kemik ve yumuşak doku parçası. (Mastoid selüllerden alınan parça).

2 — Büyüğü 9x5x3 mm boyutlarında 3 parça. (Antrumdaki kitleden).

3 — Büyüğü 6x5x4 mm. boyutlarında 5 parça. (Orta kulaktaki tümörden).

Mikroskopik Bulgular : Kesitlerin incelenmesinde gönderilen materyelin üçünde de tümöral dokunun mevcudiyeti dikkati çekmiştir. İlkinde tümöral hücrelerin meydana getirdiği guruplar arasında tamamiyle dejenere kemik spikülleri tesbit edilmiştir. Diğer parçalarda timpan zarına ait epitelin polipoid gelişmeler gösterdiği, epitelde hiperkeratoz, akantoz ve yer yer ülserasyonun bulunduğu gözlenmiştir. Dejenere kemik lamelleri içinde ve epitel altında yer alan tümöral dokuda çok sayıda damar kesitleri ile bunların çevresinde küçük guruplar yapacak tarzda dizilmiş kötü sınırlı ve granüler sitoplasmalı, yuvarlak ya da oval, nisbeten koyu çekirdekli epiteloid hücrelerden meydana gelmiş bir yapı ile arada hiyalinize bağ dokusu bölmeleri dikkati çekmiştir (Resim 1).



Resim 1 — Kalınlaşma gösteren timpan zarı altında damar çevrelerinde yerleşen epiteloid hücrelerden ibaret tümör.

VAKA 2

Baş, boğaz ağrısı ve konuşma zorluğu şikâyetleri olan 50 yaşında kadın hasta. 10 yıl önce sol kulağında ağrı ve akıntı olmuş. Bu süre zarfında çeşitli kereler kulak ve boğaz ağrısı tekrarlamış.

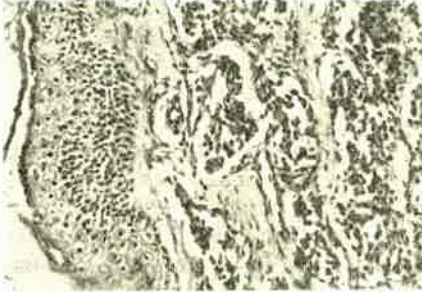
Muayenede solda periferik fasial paralizi, işitmede azalma, vertikal nistagnus tesbit edilmiş.

Otoskopi : Sol dış kulak yolunu kapayan yumuşak bir kitle görülmüş.

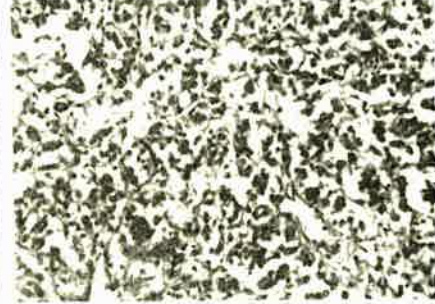
EEG'de hafif anormal trase elde edilmiş, Arteriyel basınç ve nabız her seferinde normal bulunmuş. Hasta ameliyatı kabul etmemiş. Yalnız biyopsi yapılmış.

Makroskopik Bulgular : 10x8x6 mm. boyutlarında kanamalı parça.

Mikroskopik Bulgular : İlk vak'adaki histopatolojik örneğin tekrardan ibarettir (Resim 2). Daha yakından incelemede tümörün diğer lokalizasyonlardaki kemodektomalara benzerliği oldukça iyi bir şekilde ortaya konmuştur (Resim 3).



Resim 2 — Alveoler bir çatı içinde yer almış epitelioid hücre toplulukları. Arada hyalinize bağ dokusu bölmeleri görülmüyor.



Resim 3 — İleri büyütmede tümörün diğer kemoreseptör organ tümörlerine benzerliği dikkati çekmektedir.

TARTIŞMA

Tehsis, tedavi ve klinik gidişleri yönünden diğer kemoreseptör organ tümörlerinden farklı ve oldukça ilginç özellikler arzeden glomus jugulare tümörleri nadir karşılaşılan neoplasmlardandır. Her iki kulakta eşit olarak husule gelirse de açıkca kadınları seçer (3,4).

Genellikle çok uzun bir sürede yavaş bir şekilde gelişirler. Bu süre yıllarla ölçülür (3,4,5,6). Schermer ve arkadaşlarının (3)

araştırmalarında semptomların müddeti 7,2 yıldır. Bu seride süre 4 hafta ve 30 yıl arasında değişmektedir.

Glomus jugulare tümörleri orta ve ileri yaş hastalığıdır. Schermer ve arkadaşlarının (3) incelediği vak'alarda ve gözden geçirdikleri literatürde yaş ortalaması 48,1 yıldır.

Vak'alarımızda tümörler 37 ve 50 yaşlarında iki kadın hasta da tesbit edilmiştir. Belirtilerin devam süresi ilkinde belirtilmeyen yıllarla, ikincisinde ise 10 sene olarak bulunmuştur.

Kadınları seçmesi, yaş durumu ve belirtilerin devam süresi konusundaki bulgularımız literatürde bildirilenlerden farklı değildir.

Glomus jugulare tümörleri genellikle şu klinik belirtileri verirler : İşitme kaybı, kulakta çınlama, ağrı, dolgunluk, pulzasyon, akıntı, fasial sinir paralizisi, diğer kranial sinirlere ait parezi ve paralizisi belirtileri, baş dönmesi, daha nadiren de ses kısıklığı, konuşma ve yutkunma bozukluğu (3,4,6,7). Yukardaki belirtiler glomus jugulare tümörü dışında herhangi bir kulak lezyonu sonucu da ortaya çıkabilir. Ancak belirtilerin süresinin uzunluğu, lezyonun herhangi bir dış müdahaleden sonra kolayca ve fazla miktarda kanaması, bazı olaylarda santral sinir sistemine ait belirtilerin bu semptomlara eklenmesi olayda glomus jugulare tümörünün söz konusu olabileceğini düşündürmelidir. Gerçekten bu tümörlerde kafa çiftleri zedelenmesi dışında santral sinir sistemi lezyonu belirtileri gelişebilir (3,4,6,7).

Bizim vak'aların ikisinde de akıntı, kanama, fasial paralizisi, baş ve kulak ağrısı mevcuttur. Yalnız ikinci vak'ada intrakranial muşabiyetin delili olan vertikal nistagmus ve anormal EEG trasesi tesbit edilmiştir. Bu vak'ada şahıs ameliyatı kabul etmediğinden tümörün genel durumu ve yayılması hakkında kesin bir bilgi sahibi olunamamıştır. Kanımızca bu tümörlerin kranium içine uzanmaları için malign olmaları gerekmez. Zira oldukça dar bir bölgede husule gelen bu tümörler çeşitli istikametlere doğru gelişirlerken çevre kemik dokusunu kolaylıkla harabederek krani-uma girebilirler. Ayrıca tümörün gerçekten malign örnekleri de kaydedilmiştir. Ekstrakranial organ ve lenf bezleri mezastazi oranı % 3,6 olarak bildirilmiştir (3).

Glomus jugulare tümörlerini genellikle tam olarak çıkarmak mümkün değildir. Bu bakımdan patoloji laboratuvarına gönderilen materyel intizamsız kanamalı küçük parçalar halindedir. Bizim vak'alarda da materyel irili ufaklı kanamalı ve bir olayda da kemik dokusu ihtiva eden parçalardan ibarettir.

Bu tümörlerin histolojik görünümleri diğer yerlerde husule gelen örneklerinden farklı değildir. Nisbeten genişçe, eozinofilik granüler sitoplasmalı ve hiperkromatik oval yuvarlak çekirdekli epitelooid hücreler küçük damarlar çevresinde 6—8 hücrelik kümeler ya da asiner örnekler teşkil ederler.

Vak'alarımız literatürdekileden farklı histopatolojik görüntümlere sahip değildir (Resim 1,2,3). Birinci vak'ada ayrıca tümör dokusu yanı sıra dejenere kemik lamelleri de dikkati çekmiştir. Bu bulgu aşıkâr histopatolojik malignite göstermeyen tümörün lokal invaziv gelişebileceğini gösterir. Zaten mikroskopik görüntüş ve klinik gidiş arasında bir ilgi olmadığı da bildirilmektedir (4).

Glomus jugulare tümörleri karotis cisim tümörlerinin aksine nadiren multipl ve ailevidir (8). Helpap ve Helpap (9) glomus timpanikum tümörü olan bir erkekte otopside aynı zamanda karotis cisim tümörünün de mevcut olduğunu tesbit etmişlerdir. Zachs (10) ise 41 yaşında bir erkekte biri sağ karotis cisminde, biri sol glomus jugularede ve ikisi retroperituanda olmak üzere 4 kemodektoma tesbit etmiştir. Olay sayımız az olmakla beraber bu konudaki bulgumuz literatür bilgisiyle bağdaşmaktadır.

Bu tümörler damardan çok zengin olduklarından cerrahi olarak çıkarılmaları tehlikeli sonuçlar verebilir ve genellikle tam çıkarma mümkün olmaz. Gerçekten birinci vak'amızda ameliyat esnasında aşırı kan kaybı olmuş ve bir ara kalb durması tessüs etmiştir. Ameliyat esnasında bu hususların göz önünde bulundurulması faydalıdır. Ancak radyorezistanlığı tartışmalı olduğundan en iyi tedavi şekli yine de ameliyattır. Ameliyata eklenen radyoterapi anlamlı bir iyilik husule getirmemektedir (3).

ÖZET

A.Ü. Tıp Fakültesi Patoloji Enstitüsünde tesbit ettiğimiz 2 Glomus Jugulare tümörü takdim edilmiş, morfoloji ve klinik özellikleri tartışılmıştır.

Tümörler 37 ve 50 yaşlarında iki kadın hastada tesbit edilmiştir. Her iki vak'ada da lokal kitle, akıntı, kanama şikayetleri, faşial paralizi bulgusu müsterektir. İkinci vak'ada ilaveten vertikal nistagmus ve anormal EEG tespit edilmiştir. İlk vak'ada hastaya müdahale edilmiş ve ameliyat esnasında aşırı kanama yanı sıra kalp durması da husule gelmiştir. Ekstra kardiak mesaj, iki şişe kan transfüzyonu ve fenilin injeksiyonu ile hasta normale döndürülmüştür. İkinci hasta ameliyatı kabul etmediğinden taburcu edilmiştir.

Morfoloji ve klinik bulgularımız literatürdekilerle karşılaştırılmış ve sonuçlar tartışılmıştır.

SUMMARY

Tumors of the Glomus Jugulare

Two tumors of the Glomus Jugulare diagnosed in our Department of Pathology have been presented.

The patients were 37 and 50 years old women. Complains of the local mass, discharge and hemorrhage, and the finding of faşial paralysis were common in both cases. Vertical nistagmus and abnormal EEG have been found in only second case.

First case has been operated on, and during the operation, abundant hemorrhage and cardiac arrest occurred. She has resuscitated by cardiac massage, blood transfusion and phenilin injection. Second patient didn't accept the operation, and she has only been biopseied.

Our morphologic and clinical observations have been compared with those found in the literature, and the results discussed.

LİTERATÜR

- 1 — LATTES, A and WALTNER, J.G. : Nonchromafin Paraganglioma of Tha Middle Ear (Carotid Body-like Tumor, Glomus-Jugulare Tumor); Cancer 2: 447, 1949
- 2 — ROSENWASSA, H. : Carotid Body Tumor of The Middle Ear and Mastoid; Arch. Otolaryn. 41: 64, 1945
- 3 — SCHERMER, K.L., PONTIUS, E.E., DZIABIS, M.D. and McQUISTON, R.J.: Tumors of The Glomus Jugulare and Glomus Tympanicum; Cancer 19: 1273, 1966

- 4 — OBERMAN, H.A., HOLTZ, F., SCHEFFEF, L.A. and MAGIELSKI, J.E.: Chemodectomas (Nonchromaffin Paragangliomas) of The Head and Neck: A Clinicopathologic Study; Cancer 21: 838, 1968
- 5 — WILLIS, R.A.: Pathology of Tumors, Fourth Edition, Butterworths, London, 1967
- 6 — LE COMPTE, P.M. : Atlas of Tumor Pathology, AFIP, Washington, 1951
- 7 — FOOTE, E.L.: Tumors of The Glomus Jugulare; Amer. J. Clin. Path. 41: 72, 1964.
- 8 — RESLER., D.R., SNOW Jr., J.B. and WILLIAMS, G.R. : Multiplicity and Familial Incidence of Carotid Body and Glomus Jugulare Tumors; Ann. Otol. (St. Louis) 75: 114, 1966
- 9 — HELPAP, B. und HELPAP, E. : Ein Beitrag Zum Paraganglionären Charakter Der Glomus Gschwülste Im Kopf und Halsbereich; Zbl. Allg. Path. Path. Anat. 108: 13, 1965
- 10 — ZACHS, S.F. : Chemodectomas Occurring Concurrently In The Neck (Carotid Body), Temporal Bone (Glomus Jugulare) and Retroperitoneum. Report of A Case With Histochemical Observations; Amer. J. Path. 34: 293, 1958

(Mecmuaya geldiği tarih : 8 Ocak 1971)