

MASİF KEMİK DESTRÜKSİYONU İLE SEYREDEN MALİGN GLOMUS JUGULARE PARAGANGLİOMASI: OLGU SUNUMU*

Elektronik
Cerrahpaşa
Tıp Dergisi

Saffet TÜZGEN, Necmettin TANRIÖVER, Bülent CANBAZ,
Emin ÖZYURT, Cengiz KUDAY

▼	Giriş
▼	Olgu
▼	Tartışma
▼	Özet
▼	Kaynaklar

Background.- Glomus jugulare paragangliomas are uncommon, hypervascular neoplasms that arise from the temporal paraganglia and typically display a benign histology. Bone changes, including bony destruction, within or around the tumor is extremely rare. These tumors rarely display clinical or histological malignant characteristics with a commonly cited figure of only 5% in the literature.

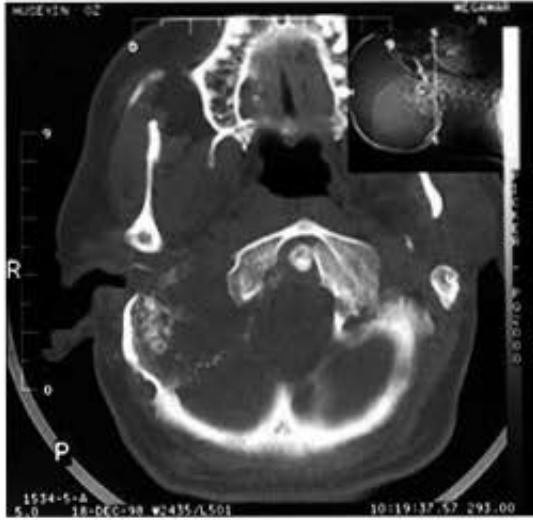
Observation.- We present a review of the literature of glomus jugulare paragangliomas and report a case with massive bony destruction in the temporal and occipital bones, secondary to a hypervascular glomus jugulare tumor. Embolization of the feeding arteries was carried out prior to total resection and finally a histological diagnosis of malignant glomus jugulare paraganglioma was made.

Tüzgen S, Tanrıöver N, Canbaz B, Özyurt E, Kuday C. Malignant glomus jugulare paraganglioma presenting with massive bony destruction: Case report. *Cerrahpaşa J Med* 2000; 31 (1): 38-41.

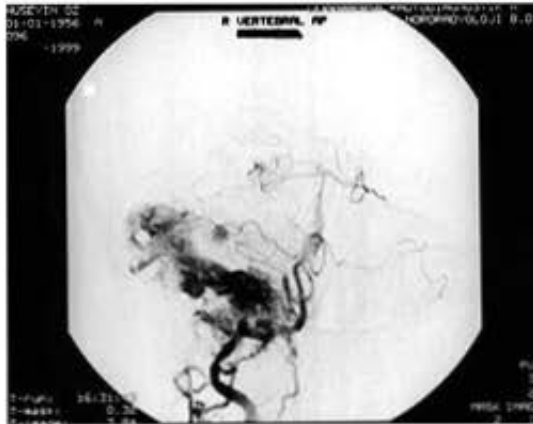
GİRİŞ ▲

Literatürde bildirilen temporal kemik paragangliomalarının sayısı oldukça sınırlı olup, bunların çok azı glomus jugulare lokalizasyonludur.¹⁻³ Glomus jugulare paragangliomaları, oldukça vasküler, genellikle benign tümörler olup, zaten yavaş olan büyüme hızları ile nadiren kemik yapılarda erezyona neden olmaktadır.³⁻⁵ Glomus jugulare paragangliomalarının sadece % 5'i malignite içermektedir ve infiltratif seyir gösterir.^{1,3}

Paragangliomalar ilk olarak 1840 yılında Valentin tarafından tanımlanmıştır.⁶ Genellikle karotid body, juguler bulb (glomus jugulare) ve temporal kemikten (glomus tympanicum) doğan, nöral kalıntı tümörleridir.^{1,3} Literatürde vaka sunumu olarak yer alan bu tümörler yavaş büyüyen, stromadan zengin, oldukça vasküler epitelooid hücre neoplasmlarıdır.⁴⁻⁸ Malign tipleri uzak metastaz da yapabilirler.^{3,6,7} Bu tümörlerde sinaptofisin, S-100 protein ve glial fibriller asidik protein gibi immun boyama teknikleriyle son dönemlerde histopatolojik tanıya daha kolaylıkla gidilebilmektedir.⁷ Gerek yerleşim yerleri, gerekse aşırı vaskülarizasyon göstermeleri sebebi ile halen tedavileri klinisyenleri zorlayan patolojilerdir.



Şekil 2. Preoperatif, kemik pencere kranial BT kesitlerinde sağda temporal kemik petröz segmentinde ve oksipital kemikte destrüksiyon



Şekil 3a ve 3b. DSA tetkiklerinde: a) Embolizasyon öncesi vertebral arter projeksiyonları; b) Embolizasyon sonrası VA enjeksiyonu





Şekil 4. Erken preoperatif kranial BT tetkikleri

TARTIŞMA ▲

Glomus jugulare tümörleri nadir görülen, hipervasküler neoplazmlar olup, genellikle selim tümörlerdir.^{2,3,6} Literatürde Borsanyi ve Manolidis bunların ancak % 5 kadarını malign okuduğunu,^{1,3} Goel ve ark.⁵ ise bu tümörlerin ender olarak kemik değişikliklerine neden olabileceğini bildirmişlerdir. Olgumuz da temporal ve oksipital kemikte yaygın destrüksiyon yapmış, histopatolojik olarak malign bir glomus jugulare paragangliomasıdır.

Malign paragangliomalarda progresyon diğerlerine göre daha hızlıdır. Bu tümörlerde en sık başvuru nedeni işitme ile ilgili şikayetlerdir (% 81).³ Nitekim hastamızda ilk semptom olarak yaklaşık 1.5 yıldan beri işitme azalması ve 6 aydır tam işitme kaybı mevcuttu. Bu şikayetlere iki aydan beri diğer kranial sinir bulguları eklendiği.

Literatürde selim glomus jugulare tümörlerinin başvuru döneminde Jenkins-Fisch sınıflamasına göre (Tablo I) % 65 kadarı tip C veya D iken, bu oran malign tümörlerde % 78 olarak rapor edilmiştir.^{2,3,9,10} Bizim olgumuz da yaygın temporal ve oksipital kemik destrüksiyonu ve dural invazyon ile intrakranial uzanım göstermesi sebebi ile tip D1 olarak kabul edildi.²

Kafatabanı cerrahisindeki ilerlemelere rağmen bu lezyonların cerrahisi halen ciddi morbidite ve hatta mortaliteye yol açabilmektedir. Özellikle aşırı kanama göstermeleri sebebi ile besleyicilerinin selektif ligasyonu, geçici internal karotid arter tuzaklanması (*trapping*), vaskülariteyi azaltmak için preoperatif radyoterapi ve endovasküler embolizasyon önerilmektedir.^{3,4,6} Biz de digital subtraksiyon anjiyografi tetkiklerinde hipervaskülarizasyon gözlediğimiz olgumuzda preoperatif endovasküler embolizasyon uyguladık.

Tablo I. Glomus Tümörleri Sınıflaması *Jenkins ve Fisch**

- **Tip A:** Tümör orta kulakta sınırlı
- **Tip B:** Tümör mastoid ve orta kulakta sınırlı, Infralabirentin tutulum mevcut değil.
- **Tip C:** Tümör Infralabirentin uzanım göstererek, temporal kemik ve

petröz apekte.

- **Tip D1:** Tümörün intrakranial uzanım çapı 2 cm'den az
- **Tip D2:** Tümörün intrakranial uzanım çapı 2 cm'den büyük.

* Jenkins HA, Fisch U. Glomus tumors of the temporal region. Arch Otolaryngol 1981; 107: 209-214.

Glomus jugulare tümörleri, içinde infratemporal yaklaşımın da bulunduğu kombine yaklaşımlarla çıkartılabileceği gibi, çoğu tümörlere tekbaşına subokspital paramedian yaklaşım da yeterli olabilmektedir.^{2,3,10} Olgumuzda subokspital retrosigmoid yaklaşım uyguladık. Preoperatif uygulanan endovasküler embolizasyon sebebi ile ciddi bir kanama alınmaksızın, tümör, destrükte kemik ve invazyon gösteren dura ile beraber total olarak çıkartıldı. Histopatolojik incelemede infiltratif pattern göstermesi ve nekroz alanlarının gözlenmesi sebebi ile olgu malign paraganglioma olarak kabul edildi.

Sonuç olarak, intrakranial tümörlerin çok küçük bir bölümünü oluşturan glomus jugulare paragangliomaları dev boyutlarda, masif kemik destrüksiyonu yapan malign lezyonlar olarak karşımıza çıkabilirler. Radyoterapi ve kemoterapinin bu tip tümörlerde belirgin bir etkisi gösterilemediğinden,^{3,6,9} hastalar ameliyat sonrası yakın takip edilmelidir.

ÖZET ▲

Literatürde bildirilen temporal kemik lokalizasyonlu paragangliomaların çok azını oluşturan glomus jugulare paragangliomaları, oldukça vasküler ve benign tümörler olup, nadiren kemik yapılarında erozyona neden olmaktadır. Literatürde malignite bu tip tümörlerde sadece % 5 oranında bildirilmiştir.

44 yaşındaki erkek hasta kliniğimize multiple kranial sinir tutulumu ile başvurdu. Nöroradyolojik tetkiklerde temporal ve oksipital kemiklerde destrüksiyona neden olan, oldukça vasküler glomus jugulare tümörü saptandı. Preoperatif dijital subtraksiyon anjiyografi ve endovasküler embolizasyonu takiben, opere edilen hastaya malign paraganglioma tanısı kondu. Bu yazıda, klinik ve nöroradyolojik bulgularıyla masif kemik destrüksiyonu yapan glomus jugulare paragangliomasi literatür gözden geçirilerek tartışıldı.

KAYNAKLAR ▲

1. Borsanyi SJ. Glomus jugulare tumors. Laryngoscope 1962; 72: 1336-1345.
2. Jenkins HA, Fisch U. Glomus tumors of the temporal region. Arch Otolaryngol 1981; 107: 209-214.
3. Manolidis S, Shonet JA, Jackson CG. Malignant glomus tumors. Laryngoscope 1999; 109: 30-34.
4. Balli R, Dallari S, Bergamini G. Avascular tympanojugular paraganglioma. Laryngoscope 1996; 106: 721-723.
5. Goel A, Panchwagh J, Desai K. Ossified glomus jugulare tumor. Br J Neurosurg 1997; 11: 337-340.
6. Johnstone PAS, Foss RD, Desilets DJ. Malignant jugulotympanic paraganglioma. Arch Pathol Lab Med 1990; 114: 976-979.
7. Strommer KN, Brander S, Sanoğlu AC, et al. Symptomatic cerebellar metastasis

- and late local recurrence of a cauda equina paraganglioma. *J Neurosurg* 1995; 83: 166-169.
8. Alfred BR, Guilford FR. A comprehensive study of tumors of glomus jugulare. *Laryngoscope* 1962; 72: 765-787.
9. Gabriel EM, Sampson JH, Dodd LG. Glomus jugulare tumor metastatic to the sacrum after high dose radiation therapy. *Neurosurgery* 1995; 37: 1001-1005.
10. Fisch U. Infratemporal fossa approach for glomus tumors of the temporal bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1982; 91: 474-479.

- **Anahtar Sözcükler:** Glomus jugulare, Malign paraganglioma; **Key Words:** Glomus jugulare, malignant paraganglioma; **Alındığı Tarih:** 3 Haziran 1999; **Uzm. Dr. Saffet Tüzgen, Dr. Necmettin Tamnöver, Doç. Dr. Bülent Cambaz, Prof. Dr. Emin Özyurt, Prof. Dr. Cengiz Kuday:** İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı; **Yazışma Adresi (Address):** Dr. S. Tüzgen, İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, 34308 Cerrahpaşa, İstanbul.

