

Bilateral Karotid Cisim Tümörü: Olgu Sunumu

Selda KARGIN KAYTEZ^{a1}, İlhan ÜNLÜ², Hakan GÖÇMEN², Erdal SAMİM²,
Hakı UZUNKULAOĞLU², Ender ŞAHİN²

¹Çankırı Devlet Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, Çankırı, Türkiye

²Sağlık Bakanlığı Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Kulak Burun Boğaz Kliniği, Ankara, Türkiye

ÖZET

Karotid cisim tümörleri, karotis bifurkasyonundaki nöroektodermal hücrelerden gelişen, nadir görülen tümörlerdendir. Karotid cisim tümörleri sıklıkla sporadik formda izlenirler; ancak hastaların yaklaşık %10'unda aile hikayesi vardır. Sporadik formda, hastaların %5'inden daha azında bu tümörler bilateral olarak gözlenir. Eksizyon sıklıkla tercih edilen tedavi seçeneğidir. Bu yazıda, 53 yaşında, ailesel olmayan, 1,5 yıldır ağrısız iki taraflı boyun şişliği şikayeti olan bilateral karotid cisim tümürlü erişkin bir erkek olgu tartışılmıştır.

Anahtar Sözcükler: Glomus tümörleri, Bilateral glomus karotikum, Ekstraadrenal paraganglioma

ABSTRACT

Bilateral Carotid Body Tumor: A Case Report

Carotid body tumors are relatively rare paragangliomas that develop from neural crest cells at the bifurcation of the common carotid artery. Carotid body tumors are seen frequently in a sporadic form, although approximately 10% of the patients have a familial history of this disease. In the sporadic form, less than 5% of the patients have bilateral tumors. Excision is currently considered the treatment of choice. A case of non-familial bilateral carotid body tumor in a 53 year old man, who presented with 1,5 years history of tenderness and palpable neck masses bilaterally is presented.

Key words: Glomus tumors, Carotis body tumors, Ekstraadrenal paraganglioma

Paragangliomalar otonomik sinir sisteminin adrenal dışı paraganglionlarından kaynaklanan, yavaş büyüyen, oldukça vasküler nöroendokrin tümörlerdir (1). Bu tümörler sıklıkla buldukları yerlere göre adlandırılırlar (karotid cisim tümörü, karotid paraganglioma, juguler paraganglioma, vagal paraganglioma gibi). Önceleri kemodektoma veya glomus tümörü olarak da adlandırılmışlardır. Paragangliomaların hemen hepsinde sitoplazmada nörosekretuar granüller olmasına rağmen, çok az oranda (%1-3) bu granüllerin fonksiyonel olduğu düşünülmektedir (2). Fonksiyonel olanlarda salınan katekolamine bağlı semptomlar ortaya çıkabilir.

Paragangliomaların sadece %3'ü baş-boyun bölgesinde yer almaktadır (3). Bu bölgede en sık karotid bifurkasyonunda yer alan karotid cisim tümörleri görülür. Bu tümörler nöral ektodermin mezodermal elementlerinden köken alır (4). Karotid bifurkasyonunun tabanında, postero-medialinde veya internal karotid arter dalının ayrıldığı yerde bulunabilirler (4). Bu tümörleri, daha sonra sıklık sırasına göre juguler foramen, orta kulak kavitesi ve vagus sinir paragangliomaları izler. Orbita, nazal kavite, paranasal sinüs, nazofarinks, larinks, trakea ve tiroid bezinde nadir de olsa paraganglioma görülebilir (1).

Karotid cisim tümörleri; genellikle dördüncü veya beşinci dekada, tek, asemptomatik, fonksiyonel olmayan, yer kaplayıcı lezyon olarak karşımıza çıkar. Kadınlarda ve erkeklerde eşit oranda görülür (5). Bu tümörler sıklıkla sporadik formda izlenirler ancak hastaların yaklaşık %10'unda aile hikayesi vardır (6). Ailesel formda geçiş otozomal dominant olmakla birlikte penetransları farklıdır (7). Sporadik formda olan hastaların %5'inden daha azında bu tümörler bilateral gözlenirken, ailesel formdaki hastaların yaklaşık üçte birinde bu tümörler bilateral görülür (8).

Bu yazıda kliniğimizde, ailesel olmayan bilateral karotid cisim tümörü nedeni ile opere edilen bir olgu tartışılmıştır.

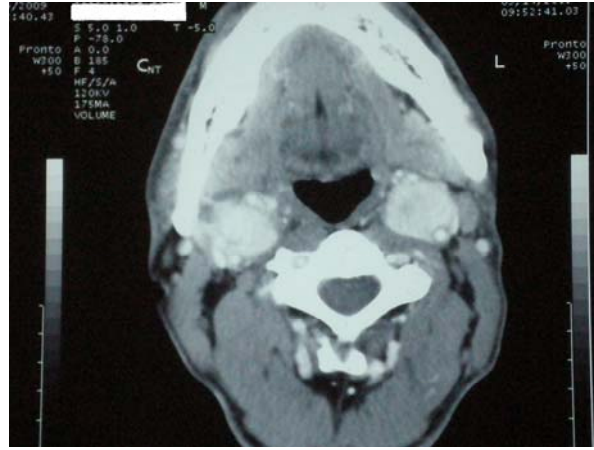
OLGU SUNUMU

Elli üç yaşında erkek hasta, boyun her iki tarafında yaklaşık 1,5 yıldır bulunan ağrısız, zamanla büyüyen şişlik şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde hipertansiyon dışında önemli bir hastalık yoktu. Ailede bu şekilde şikayeti olan kimse yoktu. Baş dönmesi ve senkop atağı bulunan hastanın nörolojik muayenesinde patoloji saptanmadı. Fizik muayenede sağ

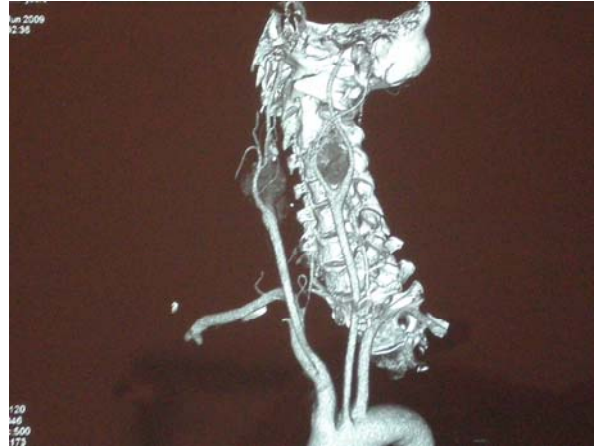
^a Yazışma Adresi: Dr. Selda KARGIN KAYTEZ, Çankırı Devlet Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, Çankırı, Türkiye
Tel: 05057793218 e-mail: seldakargin@yahoo.com

sternokleidomastoid kasının 1/3 üst kısmının ön tarafında orta sertlikte, vertikal planda hareketsiz, horizontal planda hareketli 2x2 cm'lik, sol sternokleidomastoid kasının 1/3 üst kısmının ön tarafında orta sertlikte, vertikal planda hareketsiz, horizontal planda hareketli 3x3 cm'lik, palpasyonla ağrısız, pulsasyon alınmayan kitleler saptandı. Boyun renkli Doppler ultrasonografisinde (RDUS) sol karotis bifurkasyonunda 32x35 mm boyutlarında ve sağ karotis bifurkasyonunda 20x18 mm boyutlarında vaskülarizasyon izlenen kitle rapor edildi. Boyun bilgisayarlı tomografisi (BT) ve manyetik rezonans (MR) görüntüleme tetkikleri yapıldı. Boyun MR'ında iki tarafta karotis interna ve eksterna arasında kitleler tespit edildi (Resim 1). Dijital Substraksiyon Anjiyografi (DSA) incelemesinde ise, bilateral karotis interna ve eksterna arasında yerleşen, karotis eksternanın asendan faringeal dallarında beslenen, yoğun opaklaşma gösteren kitleler saptandı (Resim 2).

Bilateral karotis cisim tümörü tanısı konulan hastada, hipertansiyon öyküsünün olması nedeni ile 24 saatlik idrarda vanilmandelik asit seviyesi ölçüldü. Vanilmandelik asit seviyesi normal sınırlardaydı. Abdominal US ve temporal BT tetkikleri yapıldı. Sonuçları normal olarak değerlendirildi. Partiküler embolizan ajanlar ile sol glomus tümörü embolize edildi. Kontrol anjiyografide tümörün beslenmesinin tamamen kaybolduğu görüldü. Hastanın nörolojik incelemesinde defisit saptanmadı. Hasta genel anestezi altında operasyona alındı. Kitle subadventisyal planda karotis arterlerinden disseke edilerek çıkarıldı. Karotis interna devamlılığı primer sütürasyon ile sağlandı. Karotis arter oklüzyonu 15 dakika sürdü. Bu sebepten dolayı sağ glomus tümörüne cerrahi girişim aynı anda düşünülmedi. Kitlenin patolojik incelemesi paraganglioma olarak rapor edildi. Postoperatif takibinde nörolojik komplikasyon ile karşılaşılma. Sağ glomus tümörüne cerrahi girişim altı ay sonrası için planlandı.



Resim 1. Bilateral karotis cisim tümörünün magnetik rezonans incelemesindeki görüntüsü.



Resim 2. Bilateral internal ve eksternal karotis arterleri arasında ayrılmaya neden olan kitlenin MR anjiyografi görüntüsü.

TARTIŞMA

Baş-boyun paragangliomaları, servikal (karotis, vagal) ve kafa tabanında (juguler, ve timpanik) olmak üzere iki major bölgede bulunurlar.

Karotid cisim tümörleri karotis bifurkasyonunda, nöral krest hücrelerinden kaynaklanan yavaş büyüyen kitlelerdir (5). Lezyonların çoğu benignidir. Sadece olguların %3-12,5'inde maligniteye rastlanır. Malignite tanımı bu tümörlerin bölgesel veya uzak metastazlarının varlığında geçerlidir. Bölgesel lenf nodları metastazın en sık görüldüğü yerlerdir (9).

Çoğunlukla ilk olarak boyunda ağrısız şişlik şikayeti ile bulgu veren bu tümörlerde, büyüdükçe ağrı, yutma güçlüğü ve ses kısıklığı gibi şikayetler de gözlenebilmektedir (10). Hastamızda 1,5 yıldır boyun her iki tarafında zamanla büyüyen ağrısız şişlik şikayeti mevcuttu. Ağrı, yutma güçlüğü veya ses kısıklığı tarif etmiyordu. Operasyon öncesi, kitlenin çevre nöral yapılara baskısı sonucu oluşan nöral defisit oranı literatürde 0 ile %20 oranında bildirilmektedir (11-13). Hastamızın nörolojik defisit bulgusu yoktu. Sporadik formda olan hastaların %5'inden daha azında bu tümörler bilateral gözlenirken, ailesel formdaki hastaların yaklaşık üçte birinde bu tümörler bilateral olarak gözlenmektedir (8). Multiple hastalık, daha çok aile hikayesi mevcut olan hastalarda sıklıkla izlenirken, sporadik vakalarda az izlenmektedir (8,10). Bizim hastamızda ailesel hikaye mevcut değildi. Bilateral karotid cisim tümörü olan hastanın yapılan temporal BT'si ve abdominal US incelemesi normal olarak değerlendirildi.

Ameliyat öncesi karotis cisim tümörlerinin ayırıcı tanısında brankiyal kist, parotis bezi tümörü, karotis arter anevrizması, lateral aberran tiroid bezi, malign lenfoma, nörofibroma, tüberküloz lenfadenit ve metastatik karsinoma gibi bölgesel yerleşimi olan hastalıklar düşünülmalıdır.

Pulsasyon, servikal boyun kitlelerinde karotid cisim tümörleri için spesifik olmasına rağmen bazı olgu-

larda, muayene eden kişi tarafından saptanamamakta ve tanı için iğne biyopsisi yapılabilmektedir. Kanama riskinden dolayı iğne veya açık biyopsi bu tümörlerde kontrendikedir (14).

Boyun US ve renkli Doppler US, lateral boyun kitlesi ile başvuran ve paraganglioma olasılığı aklı gelen hastalarda ilk sırada kullanılacak tetkiklerdir (15). Ancak, tedavi planı ve kesin değerlendirme için BT, MR, MR anjiyografi veya DSA'ya ihtiyaç duyulabilir (1,12). MR, kafa tabanına yayılım ve sinir patolojilerini gösterme açısından BT'den daha hassas iken; BT kemik erozyonlarını, orta kulak patolojilerini göstermek konusunda daha iyidir (1). MR anjiyografi ile tümörle ilişkili damarsal yapılar görüntülenebilir. İnvaziv bir girişim olmasına rağmen tanıda en sık kullanılan yöntemlerden biri anjiyografidir. Anjiyografi, tanının doğrulanması, multisentrik hastalığın gösterilmesi, eşlik eden feokromasitoma varlığının araştırılmasının yanında vasküler invazyonun belirlenmesi, embolizasyon ve olası internal karotis arter hasarında balon oklüzyon testi yapılarak karşı sistemin yeterliliğinin araştırılması konularında yararlı olabilecek bir yöntemdir (1).

Hastamıza da bu tetkikler yapılmış olup, DSA ile tümörü besleyen damar saptanarak embolizasyon yapılmıştır. Operasyon öncesi selektif embolizasyon yapılması konusu tartışmalıdır. Embolizasyonu destekleyen çalışmalar, operasyonun daha kolay olduğunu ve kanamanın daha az olduğunu bildirmektedir (16, 17). Bazı çalışmalarda serabral emboli riski bulunduğu belirtilmiştir (18, 19). Embolizasyon yapılan hastamızda, operasyon öncesinde serebral emboli ile karşılaşmadı ve operasyon sırasında kanamanın daha az olduğu gözlemlendi.

Tedavi seçimi hastanın yaşı, semptomları, tümörün boyutu, büyüme hızı ve hastanın genel durumu göz önüne alınarak yapılmalıdır. Cerrahi tedavi son dönemlerde karotid cisim tümörlerinin tedavisinde standart

yaklaşım olarak kabul edilmektedir (14). Shamblyn ve ark (20), karotis cisim tümörlerini internal karotis arter tutulma derecesine göre üç gruba ayırmışlardır. Tip 1'de internal karotis arter minimal tutulmuştur. Bu tümörler fazla güçlükle karşılaşılmadan çıkarılabilir. Tip 2'de ise karotis arteriyel yapıları kısmen sarılmıştır; bu grup tümörlerde disseksiyon zordur, ancak tümör tamamen çıkarılabilir. Arteriyel yapıları invaze etme oranına göre en ileri aşama tip 3'tür ve bu aşamadaki tümör arteriyel yapıları tam olarak sarar. Damarsal komplikasyonlar sıklıkla tip 2 ve tip 3'de görülebilmektedir. Modern cerrahi tekniklerle karotis cisim tümörlerinin çıkarılmasında ameliyat sonrası inme riski %30'dan %1'lere düşmüştür (20, 21). Kranial sinir felci görülme oranları %10 ile %40 arasında değişmektedir (20). Bizim olgumuzda da tümör tip 2 olarak değerlendirildi. Operasyon sırasında karotis interna devamlılığı primer sütürasyon ile sağlandı. Karotis arter oklüzyonu 15 dakika sürdü. Operasyon sonrası hastada nörolojik komplikasyon izlenmedi.

Radyoterapi, cerrahi yapılmasının mümkün olmadığı, yaygın nörovasküler tutulum gösteren karotis cisim tümörlerinde tümörün büyümesini önleyici bir yöntem olarak bildirilmektedir (5, 19).

Karotid cisim tümörleri, sporadik vakalarda da bilateral olarak görülebilmektedir. Tanıda renkli Doppler USG, kontrastlı BT, MR ve MR anjiyografi gibi radyolojik incelemeler yararlıdır. Tedavi seçiminde tümör büyüklüğü, yerleşimi, nörovasküler yapıların tutulumu ve hastanın genel sağlık durumu gibi faktörler de göz önünde bulundurulmalıdır. Cerrahi ilk ve en önemli tedavi seçeneğidir. Peroperatif komplikasyonları en aza indirmek için preoperatif embolizasyon yapılabilir. Erken cerrahi girişim uygulanması ile nörolojik ve vasküler komplikasyonlar azalacaktır. Radyoterapi, cerrahinin mümkün olmadığı durumlarda tümörün büyümesini önleyici bir yöntem olarak kullanılmaktadır.

KAYNAKLAR

- 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: 563-575.
- Manolidis S, Shohet JA, Jackson CG, Glasscock ME III. Malignant glomus tumors. *Laryngoscope* 1999; 109: 30-34.
- Lack E. Tumors of the adrenal gland and ekstra-adrenal paraganglioma. In: *Atlas of tumor pathology, series 3, fasc 19*. Washington, DC: Armed Force Institute of Pathology, 1997.
- 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.
- Jansen JC, Berg R, Kuiper A, Mey AG, Zwinderman AH, Cornelisse CJ. Estimation of growth rate in patients with head and neck paragangliomas influences the treatment proposal. *Cancer* 2000; 88: 2811-2816.
- Ridgett BA, Brewster DC, Darling RC, Cambria RP, LaMuraglia GM, Abbot WM. Familial carotid body tumors: incidence and implications. *Ann Vasc Surg* 1993; 7: 190-194.
- Gils APG, Mey AGL, Hoogma RPLM, et al. MRI screening of kindred at risk of developing paragangliomas: support for genomic imprinting in hereditary glomus tumors. *Br J Cancer* 1992; 65: 903-907.
- Grufferman S, Gilman MW, Pasternak LR, Peterson CL, Young WG. Familial carotid body tumors: a case report and epidemiologic review. *Cancer* 1980; 46: 2116-2122.
- Rodriguez- Cuevas S, Lopez -Garza J, Labastida - Almendaro S. Carotid body tumors in inhabitants of altitudes higher than 2000 meters above sea level. *Head Neck* 1998; 20: 374-378.
- Sobol SM, Dailey JC. Familial multiple cervical paragangliomas: report of a kindred and review of the literature. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 102: 382-390.

11. Dickinson PH, Griffin SM, Guy AJ, McNeil IF. Carotid body tumour: 30 years experience. Br J Surg 1986; 73: 14-16.
12. Nora JD, Hallet JW, O'Brien PC, Naessens JM, Chery KJ, Pairolero PC. Surgical resection of carotid body tumors: long-term survival, recurrence and metastasis. Mayo Clin Proc 1988; 63: 348-352.
13. Thabet MH, Katob H. Cervical paragangliomas: diagnosis, management and complications. J Laryngol Otol 2001; 115: 467-474.
14. Köhler HF, Carvelho AL, Granja NRM, Nishinari K, Kicowalski LP. Surgical treatment of paragangliomas of the carotid bifurcation: Results of 36 patients. Head Neck 2004; 26: 1058-1063.
15. Gooding GAW. Gray scale ultrasound detection of carotid body tumors. Report of two cases. Radiology 1979; 132: 409-410.
16. Tikkakoski T, Luotenen J, Leinonen S, Similuoto T, Heikkilä O, Paivansola M et.al. Preoperative embolization in the management of neck paragangliomas. Laryngoscope 1997; 107: 821-826.
17. Kızıl Y, Ceylan A, Köybaşıoğlu A, Göksu N, İnal E, Ural A. Glomus tümörleri: Klinik yaklaşımımız. Kulak Burun Boğaz Baş Boyun Cerrahi Dergisi 2004; 12: 64-67.
18. Hodge KM, Byers RM, Peters LJ. Paragangliomas of the head and neck. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1980; 114: 872-877.
19. Urquhart AC, Johnson JT, Myers EN, Schechter GL. Glomus vagale: paraganglioma of the vagus nerve. Laryngoscope 1994; 104: 440-445.
20. Shamblin WR, ReMine WH, Sheps SG, Harrison EG. Carotid body tumor (chemodectoma): clinicopathologic analysis of ninety cases. Am J Surg 1971; 122: 732-739.
21. Pluker JTM, Brongers EP, Vermey A, Krikke A, Dungen JJAM. Outcome of surgical treatment for carotid body paraganglioma. Br J Surg 2001; 88: 1382-1386.

Gönderilme Tarihi: 15.05.2011