



Retroperitoneal Ekstraadrenal Paraganglioma: Olgu Sunumu

Gökhan Söğütü*, Cengiz Ara*, Özgür Cinpolat*, Sacit Çoban*, Sezai Yılmaz*
Vedat Kırımlioğlu*

*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi AD, Malatya

Kemoreseptör organlardan köken alan paragangliomalar nadir görülen tümörlerdendir. Retroperitoneal alanda yerleşim gösteren ve tümör debulking operasyonu gerçekleştirdiğimiz paragangliomalı bir olguyu sunmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: Paraganglioma, Rezeksiyon.

Retroperitoneal Extra-adrenal Paraganglioma: A Case Report

Paragangliomas are rare tumors. They are thought to arise from chemoreceptor organs. In this study, we present a retroperitoneal paraganglioma case who underwent a tuor debulking operation.

Key words: Paraganglioma, Resection.

Paragangliomalar nadir görülen tümörlerdendir. Kemoreseptör organlardan, en sık da A. Carotis Comminus bifürkasyonu, Juguler foramen, Aortik ark ve retroperitondan köken alırlar.^{1,2} Retroperitondan köken alan paragangliomalar genelde fonksiyoneldir.^{3,4} Diğerleri ise çok nadir fonksiyon gösterirler. %40-50 malign olup, genelde yavaş progresyon gösterirler.³ Cerrahi rezeksiyon ve radyoterapi, bu tümörlerin lokal tedavisinde etkilidir. Metastatik olgularda kemoterapinin de etkili olabileceğine dair yayınlar vardır.

Retroperitoneal paragangliomalı 31 yaşındaki erkek hastaya, 16 yıl önce laparotomi yapılmış ve inoperabl kabul edilerek kemoradyoterapi uygulanmış ve uzun yıllar sonra kliniğimizde tümöre yönelik , totale yakın tümör rezeksiyonu (debulking) gerçekleştirilmiştir.

OLGU

Karında şişlik, büyüme ve gelişme geriliği şikayetleri ile 1985 yılında ve 1986 yılında iki ayrı merkezde laparotomi yapılan 31 yaşındaki erkek hastaya yapılan biyopsiler sonucunda Apudoma tanısı konulmuş ve inoperabl kabul edilerek postoperatif kemoterapi ve radyoterapi uygulanmış ve karındaki kitlede küçülme olmadığı gözlenmiş. Hastaya 1987 yılında Brid ileus tanısıyla bridektomi ameliyatı yapılmış ve kemoterapisine 1 yıl ara verilmiş. Yıllık periyodlarla takip edilen hasta 2001 yılında halsizlik, ishal, rektal kanama ve karın ağrısı şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Hastanın çekilen ultrasonografi ve abdominal Bilgisayarlı Tomografisi'nde çöliak trunkus üzerinden başlayarak iliak bifürkasyona uzanan 15x12x7 cm'lik kitle ve sol böbrekte hidronefroz saptandı (resim 1,2). Hasta operasyona alındı ve tümörün büyüklüğü gözönüne alınarak göbek altı ve üstü median kesi kullanıldı. Abdominal aorta ve vena cava inferior üzerine oturarak bu yapıları invaze eden tümöre debulking operasyonu uygulandı (resim 3). Bu arada, infrarenal vena cava inferiora iatrojenik olarak oluşan açıklıklar primer onarıldı. Hastaya intraoperatif 10 ünite kan transfüzyonu yapıldı. iatrojenik olarak duodenum 3. kıtada açıklık meydana geldiği gözlendi ve duodenumun distali primer kapatılarak proksimaline Roux en Y duodenojejunostomi + jejunojejunostomi ve apendektomi yapıldı. Postoperatif histopatolojik tanı, ekstraadrenal paraganglioma olarak rapor edildi. Postoperatif dönemde hastanın şiddetli bel ağrısı oldu. Çekilen lomber MR'da vertebralarda invazyon olduğu görüldü ve palyasyon amaçlı vertebralara radyoterapi planlandı. Ancak bu işlemden önce vertebra stabilizasyonu sağlamak amacıyla Ortopedi ve Genel Cerrahi tarafından hastaya relaparotomi yapılarak vertebra stabilizasyonu sağlandı. Bu seansta flank kesi

kullanıldı Aynı seansta, sol böbreğin basıya bağlı hidronefroz durumu gözlemlendi ve bu böbreğin afonksiyone olduğu saptandığından, hastaya sol nefrektomi gerçekleştirildi. Histopatolojik tanı, renal hücreli karsinom (insidental) olarak rapor edildi. Hasta, postoperatif dönemde genel durumu iyi, semptomsuz olup kliniğimizde takip edilmektedir.

Resim 1. Çöliak trunkustan başlayarak iliak bifürkasyona uzanım gösteren 7x12x15 cm.'lik kitle.



Resim 2. Aynı kitlenin basısına bağlı sol böbrekte hidronefroz gözlenmektedir.



TARTIŞMA

Retroperitoneal paragangliomalar, çocuk yaşlarda ortaya çıkan, genelde fonksiyonel, %40-50 oranında malign ve yavaş progresyon gösteren tümörlerdir.³ Primer tümörün kontrol edilemediği durumlarda bile, primer tümöre bağlı ölüm nadirdir.⁵ Bu, tümörün yavaş büyümesiyle ilgili bir özelliktir. Olgumuzda da böyle bir yavaş progresyon söz konusudur. Daha önce ameliyat edilerek inoperabl kabul edilen hastaya sadece kemoradyoterapi uygulanmış ve küratif bir cevap alınmasa da uzun bir yaşam süresi sağlanmıştır.

Resim 3. Tümöre yönelik debulking operasyonu sonrası hastanın abdominal tomografisi.



Bu tümörler, ailesel sendromlarla da ilişkili olabilirler (Von H.L. sendromu, Corney sendromu gibi). Ancak olgumuzda ailesel bir öykü yoktu.

Retroperitoneal paragangliomalar, genelde abdominal aorta ve Vena Cava Inferior arasında, bu iki yapıya genelde invazyon göstermeyen bir konumda bulunurlar. Dikkatli ve özenli bir diseksiyonla, bu yapılardan ayrılıp total eksizyonu mümkün olabilir.³ Olgumuzda tümör yerleşim yeri bu tanıma uygundu. Ancak tümör her iki yapıya da invazyon göstermekte idi. Bu açıdan total bir eksizyon mümkün olmasa da totale yakın bir rezeksiyon gerçekleştirilebilmiştir. Sonuçta tümörün lokal kontrolü sağlanarak, hastanın bası ve ağrı semptomları oldukça azalmıştır.

Tümöre bağlı lokal bası semptomlarının palyasyonu radyoterapi ile de sağlanabilir.⁵ Vakamızda, tümör kitlesinin oldukça büyük olması (Abdominal CT'de 12x15 cm), cerrahi tedaviyi ön plana çıkarmış ve radyoterapi postoperatif dönemde planlanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Haber S. Retroperitoneal and mediastinal chemodectoma: Report of a case and review of the literature. *AJR* 1964;92:1029-1041.
2. Lack EE, Cubila AL, Woodruff JM, Farr HW. Paragangliomas of the head and neck region: A clinical study of 69 patients. *Cancer* 1977; 39:397-409.
3. Grant CS. Pheochromocytoma. In: Clark OH, ed(s). *Textbook of Endocrine Surgery*. 1st ed. Philadelphia: W.B.Saunders 1997: 513-528.
4. Patel SR, Winchester DJ, Benjamin RS. A 15-year experience with chemotherapy of patients with paraganglioma. *Cancer* 1995; 76: 1476-1480.
5. Massey V, Wallner K. Treatment of metastatic chemodectoma. *Cancer* 1992;69: 790-792.

Yazışma adresi:

Dr. Gökhan Söğütü
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
Genel Cerrahi AD, Malatya
Tel : 422 341 06 60 -3703
E-posta : gsogutlu@yahoo.com