

RETROPERİTONEAL PARAGANGLİOMA: OLGU SUNUMU

RETROPERITONEAL PARAGANGLİOMA: CASE REPORT

Sercan BÜYÜKAKINCAK, Hamza ÇINAR, Serdar ŞENOL, Feyza PARLAK,
İlhan KARABİCAK, Koray TOPGÜL, Tuğrul KESİCİOĞLU*

ÖZET

Paraganliomalar nadir görülen ve yavaş büyüyen nöroendokrin tümörlerdir. En sık olarak karotis kommunis arter bifurkasyonu, juguler foramen, aortik ark ve retroperitoneal alanda görülür. Retroperitoneal paragangliomalarda en sık görülen belirti karın ağrısı olmakla birlikte, hormonal açıdan aktif tümörlerde salgılanan hormona bağlı olarak klinik belirtiler değişebilmektedir. Bu tümörlerin lokal tedavisinde cerrahi rezeksiyon ve radyoterapi tercih edilen yöntemlerdir.

Bu çalışmada hipertansiyon şikayeti nedeniyle takip ve tedavi altındayken, abdominal aorta ve vena cava inferior arasında yerleşmiş yaklaşık 5x4x5 cm boyutlarda paraganglioma saptanan hasta eşliğinde paragangliomalara yaklaşım irdelenmektedir.

Anahtar kelimeler: Retroperitoneal paraganglioma, cerrahi tedavi

ABSTRACT

Paragangliomas are rare tumors which progress slowly. Paragangliomas are usually located at aortic bifurcation, foramen jugulare, aortic arch and retroperitoneum. Although abdominal pain is the most common symptom of retroperitoneal paraganglioma, symptoms can differ regarding the hormones secreted. Surgical resection and radiotherapy should be preferred for local treatment.

The aim of this study is to present and discuss the approach to the paragangliomas with the light of a case with a 5x4x5 cm mass located between abdominal aorta and vena cava inferior who was receiving treatment for hypertension.

Key words: Retroperitoneal paraganglioma, surgical treatment

GİRİŞ

Paraganliomalar nadir görülen ve yavaş büyüyen nöroendokrin tümörlerdir. Glomus tümörü, kemodektoma, karotis cisim tümörü ve reseptoma olarak da isimlendirilirler (2). Karotis kommunis arter bifurkasyonu, juguler foramen, aortik ark ve retroperiton en sık görüldüğü yerlerdir (5,6).

Hipertansiyon, baş ağrısı, terleme, karın ağrısı, çarpıntı en sık görülen semptomlardır (3). Cerrahi rezeksiyon ve radyoterapi bu tümörlerin lokal tedavisinde tercih edilmektedir (8). Lenfojen veya hematojen yolla bölgesel lenf nodlarına, akciğer, karaciğer, kemik ve dalağa yayılım gösterebilirler (10).

Retroperitoneal paraganglioma tanısı koyup cerrahi olarak tedavi ettiğimiz olgumuzu sunmayı ve literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.

OLGU

Beş yıldır antihipertansif tedaviye cevap vermeyen 31 yaşında kadın hasta ileri tetkik amacı ile endokrinoloji servisinde takibe alındı. Öyküsünde çarpıntı, terleme, baş ağrısı, yüzde kızarma ve solukluk şikayetlerinin eşlik ettiği, haftada 1-2 kere tekrarlayan ve 1-2 saat kadar süren

hipertansiyon atakları mevcuttu. Fizik muayenesinde, üçlü antihipertansif tedaviye rağmen her iki koldan ölçülen kan basıncı 190/110 mm Hg ve nabız 108/dk idi. EKG sinüs taşikardisi dışında normaldi. Açlık kan şekeri 90 mg/dl idi. Daha önce almakta olduğu antihipertansifler kesildi ve katekolamin ölçümünü etkilemeyen verapamil başlandı. Uygun diyetten sonra hastanın 24 saatlik idrarında VMA 25,41 mg (normal: 0-6,6), noradrenalin 1221,68 µg (normal: 0-97), normetanefrin 2033,34 µg (normal: 105-354) olarak bulundu. Diğer katekolaminler ve 5HIAA(5 Hidroksi İndol Asetik Asit) normal olarak bulundu. Hastaya çekilen batın MR (Manyetik Rezonans)'nda batın orta hatta abdominal aorta ve vena cava inferior arasında yerleşmiş, vena cava inferioru sağ laterale iten, aortu sol lateral duvardan yaklaşık 180° derecede saran, sol renal ven ile komşu lobule konturlu 49x38x48 mm büyüklükte kitle saptandı (Şekil 1). MIBG (Metayodobenzilguanidin) sintigrafisinde karın orta hatta lomber 2-3. vertebra anteriorunda belirgin I-131 MIBG tutulumu gösteren kitle görüldü. Bu bulgular ışığında öncelikli olarak paraganglioma düşünüldü.

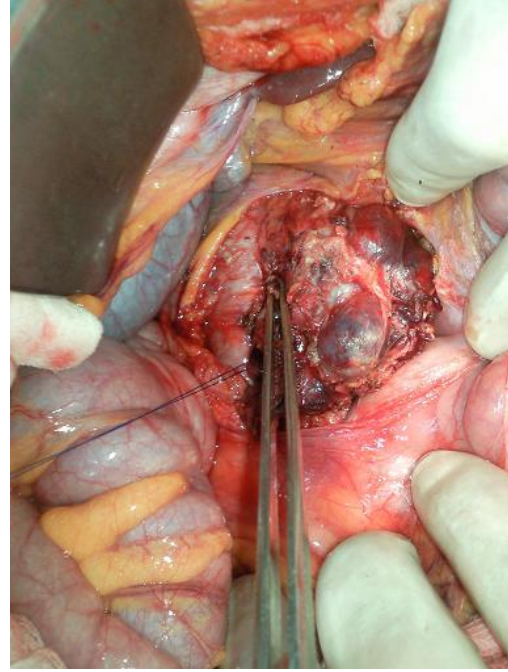
Date received/Dergiye geldiği tarih: 02.09.2011 - Dergiye kabul edildiği tarih: 10.11.2011

* Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Samsun
(İletişim kurulacak yazar: doktorhamza@yahoo.com)



Şekil 1. Batın MR'ında batın orta hatta abdominal aorta ve vena cava inferior arasında yerleşmiş, vena cava inferioru sağ laterale iten, aortu sol lateral duvardan yaklaşık 180° derecede saran, sol renal ven ile komşu lobule konturlu 49x38x48 mm büyüklükte kitle.

Anne, baba ve kardeşlerinde hipertansiyon öyküsü olmayan hastanın ailesinde ani ölüm veya genetik olduğu bilinen bir hastalık öyküsü tanımlanmadı. Tümörün cerrahi girişim ile çıkartılmaya uygun olması nedeniyle hastaya ameliyat kararı alındı. Ameliyattan 2 hafta önce fenoksibenzamin 2x10 mg tb başlanan hastanın ilerleyen günlerde kan basıncı 120/80 mm Hg olarak seyretti ve ortostatik hipotansiyon tespit edilmedi. Nabız 80/dk olan hastaya ilave medikal tedavi düşünülmedi. Ameliyattan önceki 3 gün boyunca günlük 3 litre serum fizyolojik verildi ve ameliyat sırasında olası hipertansiyon ataklarını tedavi etmek için fentolamin ampul hazır bulunduruldu. Ameliyat öncesi 2 hafta boyunca hastanın hipertansiyonu kontrol altında tutarak ameliyat esnasında olabilecek, katekolamin salınım sendromundan kaçınmaya çalıştık. Eksplorasyonda vena cava inferioru sağ laterale iten, aortu sol lateral duvardan yaklaşık 180° derecede saran, sol renal ven ile komşu lobule konturlu 5x 4x5 cm boyutlarında, yumuşak kıvamda, oldukça fazla kanlanması olan kitlesel lezyon saptandı. Kitle geride tümör dokusu kalmayacak şekilde bir bütün olarak çıkartıldı (Şekil 2). Ameliyat esnasında tansiyon yüksekliği ve kardiyak ritim bozukluğu gelişmedi. Ameliyat sonrası takiplerinde bir sorun yaşanmayan hasta şifa ile taburcu edildi. Patoloji sonucu paraganglioma ile uyumlu gelen hastanın uzun dönem takipleri sırasında tansiyonlarının normale döndüğü ve hastanın antihipertansif ilaca ihtiyacı kalmadığı görüldü.



Şekil 2. Retroperitoneal 5x4 cm boyutlu kitle.

TARTIŞMA

Feokromositoma adrenal medüllerinin kromaffin dokusundan (sempatik) kaynaklanan tümörlerdir. Paraganglioma ise adrenal dışı yerleşimli sempatik veya parasempatik zincirin kromaffin hücreli tümörüdür (11).

Retroperitoneal paragangliomalar kadınlarda daha sık görülen ve yavaş büyüyen tümörlerdir. (8,9). Yavaş büyüyen tümörler olmasına rağmen malignite riskinin yüksek olduğu (%10-50) bildirilmiştir (4). Retroperitoneal paragangliomalar genellikle fonksiyonel tümörlerdir ve salgıladıkları maddelere bağlı olarak ortaya çıkan semptomların araştırılması sırasında saptanırlar.

Paraganglioma ve feokromositoma vakalarının yaklaşık %15-20'sini ailesel formlar oluşturur. Geri kalanlar sporadik vakalar olarak bilinir. Bu zamana kadar otozomal dominant geçiş gösteren 6 gen mutasyonu tanımlanmıştır. Bunlar; RET, VHL, NF1, SDHB, SDHC, SDHD genlerindedir germline mutasyonlarıdır. Herediter feokromositoma ve paraganglioma bu tanımlanan germline mutasyonlarından birinin sonucu olarak meydana gelebilir. Vakaların %7.5-27'sinde aşikar sendromik bir belirti olmadan veya aile öyküsü yokken germline mutasyonları saptanır. Bu nedenle özellikle 50 yaşın altında olan tüm hastalara sendromik veya familial özellik gösterip göstermediğine bakılmaksızın mutasyon analizi yapılması gerektiği ileri sürülmüştür (12). Ayrıca paraganglioma saptanan tüm hastalara mutasyon analizleri yapılmalıdır. Analize; baş ve boyun paragangliomasında SDHD ve SDHC mutasyonları ile, boyun altındaki paragangliomalarda ise SDHB mutasyonları ile başlanır (13). SDHB ile ilişkili tümörde malignite riski artmıştır (14). Hastamızın aile öyküsü negatif olsa da, yaşının genç olması ve paraganglioma olması nedeniyle genetik analiz önerilmiştir.

Retroperitoneal paraganglioma

Karın ağrısı en sık görülen belirti olmakla birlikte hormon salgılayan tümörlerde salgılanan maddeye bağlı olarak klinik belirtiler değişebilmektedir. Hormon aktif olanlarda en sık salınan hormonlar katekolaminler, ACTH, serotonin, dopamin hidrosilaz, kromogranin, nöropeptid Y ve vazoaaktif intestinal peptid (VIP)'dir (3,9). Hastamızda medikal olarak kontrol altına alınamayan hipertansiyon haricinde klinik semptom ve şikayet yoktu. Hipertansiyonun araştırılması sırasında yapılan tetkikler sonucunda retroperitoneal paraganglioma tanısı kondu.

Görüntüleme yöntemi olarak bilgisayarlı tomografi ve Iodin-131 MIBG sintigrafisi en sık kullanılan tetkiklerdir. Ayırıcı tanıda güçlük çekilen vakalarda MR tetkiki de kullanılabilir. Retroperitoneal paragangliomalar sıklıkla abdominal aorta ile vena cava inferior arasındaki alanda yerleşim gösterir (8,4).

Paragangliomalarda cerrahi rezeksiyon en etkili tedavi yöntemidir. Paraganglioma organ tutulumu yapmış ve cerrahi ile tam kür sağlanamayacaksa hastalara kemoterapi ve radyoterapi uygulanmaktadır. Metastaz yapmış paraganglioma olgularına kemoterapötik ajanlardan siklofosamid, vinkristin, dekarbozin verilebilir (3). Tümöre bağlı lokal bası semptomlarının palyasyonu radyoterapiyle sağlanabilir (10). Nüks tümör ve metastazlarda uygun vakalarda da cerrahi tercih edilebilir (8). Tanı konulurken iyi I-MIBG emilimi olan nüks tümör ve metastazlarda yüksek doz I 131-MIBG tedavisi, etkili bir tedavi olabilir (15). Cerrahi ile tedavi edilen hastaların %8-20'sinde nüks geliştiği bildirilmiştir. Hastaların %28-50'sinde hematojen ve lenfajen yolla bölgesel lenf nodlarına, akciğer, karaciğer ve kemiğe metastaz gelişir (1,7,10). Tümörün tamamen eksize edildiği vakalarda 5 yıllık sağ kalım %75 civarındadır. Metastaz gelişen hastalarda ortalama yaşam süresi 3 yıldan azdır (10).

SONUÇ

Sonuç olarak, retroperitoneal paragangliomalar, özellikle fonksiyone olduğunda, erken dönemde saptanabilmekte ve cerrahi ile başarılı bir şekilde tedavi edilebilmektedir. Hastalar, ameliyat sırasında gelişebilecek hipertansif kriz ve kardiyak aritmi açısından ameliyata dikkatle hazırlanmalı ve iyi takip edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Bulut AŞ, Aksu FÖ, Öztürk S, Ceyhan K, Erden E, Erdoğan N. Karaciğer metastazı ile prezente olan paraganglioma olgusunda sitolojik özellikler. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası 56:271-274, 2003.
2. DeVita VT, Hellman S Jr, Rosenborg SA. Cancer Principles and Practice of Oncology. Chapter 29: 841-847, 2003.

3. Erginel T, Salepçi T, Acar H, Erdemir A, Keser S, Olcay E. Paraganglioma: Olgu Sunumu. Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıp Dergisi 23:115-117, 2002.
4. Grant CS. Pheochromocytoma. In: Clark OH, ed(s). Textbook of Endocrine Surgery. 1st ed. Philadelphia: W.B. Saunders 513-528, 1997.
5. Haber S. Retroperitoneal and mediastinal chemodectoma: Report of a case and review of the literature. AJR 92:1029-1041, 1964.
6. Lack EE, Cubial AL, Woodruff JM, Forr HW. Paragangliomas of the head and neck region: A clinical study of 69 patients cancer 39:397-407, 1977.
7. Nap RR, Meinardi JR, van den Berg G, Dullaart RP, de Vries J, Wolffenbuttel BH. Long-term follow-up is indicated after surgery for a pheochromocytoma. Ned Tijdschr Geneesk. 150:1045-1049, 2006.
8. Söğütü G, Ara C, Cinpolat O, Çoban S, Yılmaz S, Kırımlıoğlu V. Retroperitoneal Paraganglioma: Olgu sunumu. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 10:41-42, 2003.
9. Türkyılmaz A, Aydın Y, Kurt A, Destbil A, Eroğlu A. Paraganglioma Geç Pulmoner Metastaz. The Eurasian Journal of Medicine 39:78-80, 2007.
10. Yurt A, Arda MN, Vardar E. Metastatic pheochromocytoma of the thoracic spinal extradural space case report and review of the literature. Kobej Med Sci 51:49-53, 2005.
11. Lenders JW, Eisenhofer G, Mannelli M, Pacak K. Pheochromocytoma. Lancet 366:665-75, 2005.
12. Erlic Z, Neuman HPH. When should genetic testing be obtained in a patient with pheochromocytoma or paraganglioma? Clinical Endocrinology 70:354-357, 2009.
13. Young, WF Jr, Abboud, AL. Editorial: paraganglioma--all in the family. J Clin Endocrinol Metab 91:790-792, 2006.
14. Karagiannis A, Mikhailidis DP, Athyros VG, Harsoulis. Pheochromocytoma: an update on genetics and management. Endocr Relat Cancer 14:935-956, 2007.
15. Paul A Fitzgerald, Robert E Goldsby, John P Huberty, David C Price, Randall A Hawkins, Janet J Veatch, Filemon Dela Cruz, Thierry M Jahan, Charles A Linker, Lloyd Damon, Katherine K Matthey. Malignant pheochromocytomas and paragangliomas: A phase II study of therapy with high-dose 131I-metaiodobenzylguanidine (131I-MIBG). Annals Of The New York Academy Of Sciences 1073:465-490, 2006.