

RETROPERITONEAL GANGLİONÖROMA: OLGU SUNUMU*

Nagehan ÖZDEMİR BARIŞIK¹, Birsal TUTUŞ¹, Cem Cahit BARIŞIK², Nimet KARADAYI¹, Mustafa GÜLMEN³

Ganglionöroma nadir görülen, nöroblastomun matürasyonu şeklinde veya "de novo" gelişebilen benign nöral bir tümördür. Mediasten ve retroperiton en sık yerleşim yeri olup, 3-20 yaş arasında görülür. Olgumuz 20 yaşında kadın hasta olup baş dönmesi, karın ağrısı ve mide bulantısı şikayetleri ile hastanemiz 2. Cerrahi Kliniği'ne başvurmuştur. Yapılan bilgisayarlı tomografi incelemesinde retroperitoneal yerleşimli, sol böbrek anteriorunda böbreğe bası yapan, böbrek ile ilişkisiz 8x6 cm ölçülerinde solid, düzensiz konturlu kitlesel lezyon tespit edilmiştir. Ön planda metastatik lenfadenopati düşünülen hasta operasyona alınmıştır. Peroperatuar "frozen" inceleme sonucu olgunun ganglionöroma olarak tanımlanması üzerine kitlenin total eksizyonu yapılmıştır. Nadir görülen ve çoğu insidental saptanan tümörler arasında yer alması, "frozen" ile tanı konması nedeniyle olgu literatür bilgileri eşliğinde sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Ganglionöroma, retroperitoneal neoplazi, frozen inceleme

RETROPERITONEAL GANGLİONEUROMA: CASE REPORT

Ganglioneuroma, which arises from mature neuroblasts or can develop de novo, is a benign neural tumor. The mediastinum and the retroperitoneal area are the most common site that the ganglioneuroma is encountered. Most cases are seen between 2 and 30 years of age. The case we report is a 20 years old woman admitted to surgical clinic with the symptoms of abdominal pain and nausea. There was a solid mass with 8x6 cm dimensions and irregular contours on computerized tomography evaluation. It was just anterior to and compressing the left kidney but not originating from it. Pathologic diagnosis was ganglioneuroma on frozen section examination during surgery. The total excision of the mass was done by operation. We present the case by reviewing the literature because it is incidental and rare tumor and the diagnosis is possible with frozen section examination and choice of treatment is total excision.

Keywords: Ganglioneuroma, retroperitoneal neoplasm, frozen section

Ganglionöroma, nöroblastom ve ganglionöroblastom gibi nöral krestin ortak primitif hücrelerinden kaynaklanan nörojenik tümörler arasında yer almaktadır. Matür sempatik ganglion hücreleri ve sinir fibrillerinden oluşan benign bir tümördür¹⁻⁸. Spontan olarak gelişebileceği gibi kemoterapi veya radyoterapi sonrası nöroblastomun matürasyonu şeklinde ya da metastazları şeklinde de ortaya çıkabilirler^{4,7,8}.

Ganglionöroma kafa tabanı, boyun, posterior mediasten, retroperiton ve adrenal glanda kadar uzanan sempatik zincir boyunca gelişebilir¹. Posterior mediastenden sonra en sık görülen lokalizasyon retroperitondur^{5,7,8}. Retroperitoneal ganglionöromalar çoğunlukla asemptomatik olup rastlantısal olarak tanınırlar. Ancak çok az sayıda olguda lokal ekspansiyon ve bası semptomları ile ortaya çıkar^{1,4}. Olguların %60'ına 20 yaşından önce rastlanır. Tedavisi total eksizyondur^{1,3,8}. Retroperitoneal tümörler arasında çok nadir olarak görülen ve benign seyreden nöral kaynaklı bu tümörü literatür bilgileri ışığında sunmayı amaçladık

*XV. Ulusal Patoloji Kongresi'nde (20-26 Ekim 2001, Adana) poster olarak sunulmuştur.

¹Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü, ²Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Radyoloji Bölümü, ³Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Genel Cerrahi Kliniği

OLGU

Yirmi yaşındaki kadın hasta yaklaşık 1 ay önce başlayan baş dönmesi, karın ağrısı ve zaman zaman görülen hipertansiyon şikayetleri ile hastanemiz 2. cerrahi kliniğine başvurmuştur. Yapılan fizik muayenesinde kostovertebral bölgede hassasiyet dışında herhangi bir bulgu saptanmamıştır. Bilgisayarlı tomografi tetkikinde retroperitoneal yerleşimli, sol böbrek anteriorundan böbreğe bası yapan ancak böbrek ile ilişkisiz 8x6 cm ölçülerinde solid, düzensiz konturlu kitlesel lezyon tespit edilmiştir. Her iki sürrenal bez, böbrekler, karaciğer, dalak ve overlerde patoloji saptanmamıştır. Radyolojik incelemede kitlenin ön planda metastatik bir lenfadenopati ile uyumlu olduğu rapor edilmiştir. Klinik olarak ise retroperitoneal yerleşimli primer bir malignite olasılığı göz önüne alınarak kitlenin "frozen" eşliğinde eksizyonuna karar verilmiştir.

Operasyon sırasında yapılan "frozen" inceleme sonucunda olgunun ganglionöroma olarak tanımlanması üzerine kitleye total eksizyon uygulanmıştır. Makroskopik olarak kitle 11,5x9,5x5 cm ölçülerinde, kapsüllü, yuvarlak, sert kıvamlı olup kesit yüzü kirli sarı renkli ve fibriller görünümündedir (Resim 1). Makroskopik olarak tespit edilen boyut ile radyolojik boyutlar arasındaki farklılığın, bilgisayarlı tomografi incelemesinde kitlenin maksimum çapının iki kesit arasında kalmasına bağlı olabileceği düşünülmüştür.



Resim 1. Solid, kirli beyaz renkli, düzgün sınırlı kitlesel lezyon

Tümörün mikroskopik incelemesinde, demetler oluşturan oval çekirdekli fusiform Schwann hücreleri izlenmekte olup arada periferik yerleşimli, iri veziküler çekirdekli, yer yer binükleer ve belirgin nükleolusa sahip, geniş granüler eozinofilik sitoplazmalı ganglion hücreleri görülmektedir. Nöroblastik komponent veya mitoz saptanmamıştır (Resim 2). Olgu bu özellikleri ile retroperitoneal yerleşimli ganglionöroma olarak değerlendirilmiştir.



Resim 2. Fusiform Schwann hücreleri arasında, geniş granüler eozinofilik sitoplazmalı ganglion hücreleri görülmektedir (HEEx100).

TARTIŞMA

Ganglionöroma nörojenik tümörler arasında yer alan benign bir tümördür. En sık posterior mediastende ve retroperitonda yerleşir. Tüm peritoneal tümörlerin %0.7-1.6'sını oluştururlar. Bu tümörlerin %56'sı posterior mediasten ve retroperitonda, %30'u adrenal glandda, %14'ü ise mandibula, farinks, mesane, üreter, over, kalp, spermatik kord ve gastrointestinal sistemde görülmektedir^{1,5,6}. Nörofibromatozis veya MEN tip II-b sendromu ile ilişkili diffüz ganglionöroma olgularının yanı sıra, literatürde parafaringeal ve kutanöz ganglionöroma gibi nadir olgulara da rastlanmaktadır^{2,6,7}.

Kadınlarda erkeklere göre daha sık görülen bu tümörün yaklaşık %60'ı 20 yaşın altındadır^{1,3,8}. "Armed Forces" Patoloji Enstitüsü'nün 88 vakalık serisinde hastaların sadece 14'ü 10 yaşın altında bildirilmiştir^{2,6}. Olgumuz 20 yaşındaki kadın hasta olup sık rastlanan yaş grubu içinde yer almaktadır.

Retroperitoneal ganglionöromalar çoğunlukla hormonal olarak inaktiftir. Nonfonksiyonel ve hormonal olarak inaktif ganglionöromalar büyük boyutlara ulaşınca kadar semptom vermezler. Ancak büyük boyutlara geldiklerinde lokal ekspansiyon nedeniyle palpabl abdominal kitle, abdominal veya epigastrik ağrı gibi semptomlara neden olabilirler^{1,4,5}. Hormonal olarak aktif olgularda ise VIP, katekolamin ve androjen hormon sekresyonu ile ishal, terleme, hipertansiyon ve virilizasyon gibi bulgular görülür. Bizim olgumuzda da lokal ekspansiyona bağlı olarak bulantı, kusma ve epigastrik ağrı şikayetleri gözlenmiştir. Ancak hipertansiyona neden olabilecek katekolaminler hakkında laboratuvar bilgimiz yoktur.

Retroperitoneal ganglionöromalar iyi sınırlı, oval ya da yuvarlak, lobule konturlu solid kitleler olup bazı olgularda kalsifikasyon alanları içerebilirler^{1,5,8}. Kernohan ve Carpenter 21 vakalık serilerinin 6'sında (%29) kalsifikasyon varlığı saptamışlardır. Japon literatüründe ise 41 vakanın ancak 1'inde (%2,4) kalsifikasyon görülmüştür¹. Olgumuzda ise alınan kesitlerin hiç birinde kalsifikasyona rastlanmamıştır.

Ultrasonografik ve bilgisayarlı tomografik incelemenin gelişimi ile retroperitoneal ganglionöromaların sayısında artış bildirilmekle birlikte, Phlpe ve ark. sonografik görünümün nonspesifik olduğunu, bununla birlikte kitlenin orjinini lokalize etmekte ve damar ilişkisini gözlemlemede yardımcı olabileceğini belirtmektedir^{1,5}. Literatürde preoperatif ganglionöroma tanısının çoğunlukla zor olduğu ve tanının hemen daima kitlenin histopatolojik incelemesi sonucu gerçekleştiği bildirilmektedir¹. Olgumuzda da retroperitoneal yerleşimli ve sol böbrek anteriorundan böbreğe bası yapan kitle, bilgisayarlı tomografi incelemesinde metastatik lenfadenopati olarak yorumlanmıştır. Ganglionöroma tanısı ancak operasyon sırasında yapılan "frozen" inceleme sonucu konabilmiştir.

Moore ve Biggs, Layfield ve ark., Hisaka ve arkadaşları ganglionöroma ve feokromasitoma birlikteliğini gösteren adrenal medüller tümör ve ganglionöroma alanları içeren PNET olgularını bildirmişlerdir. Moore ve Biggs², matür ganglion hücreleri ve Schwann hücrelerine ilave olarak, nöroendokrin özellikli malign hücreler dolayısı ile ganglionöromanın ayırıcı tanısındaki en önemli tümörün nöroblastom olduğunu belirtmişlerdir. Robert ve ark.⁷ ise ganglionöromanın ayırıcı tanısına nöroma, Schwannoma ve nörofibromayı almışlardır. Matür ganglion hücrelerinin



varlığı bu tümörlerin ayırımıdaki en önemli bulgu olarak belirtilmiştir. Olgumuzda da kitleden alınan çok sayıda kesitte iğsi biçimli Schwann hücreleri arasında tek tek ya da birkaç hücreden oluşan ganglion hücre grupları görülmüştür. Kesitlerin hiç birinde primitif nöral komponente rastlanmamıştır.

Ganglionöromalar eksizyon sonrası küratif olan benign tümörlerdir. Rekürrens bildirilmemiştir^{7,8}. Az sayıda olguda ise tümör kitlesine komşu lenf nodunda veya tümöre uzak alanlarda metastazlara rastlanmıştır⁸. Bu olgulardaki metastazlar matürleşmiş nöroblastomun metastazları olarak yorumlanmıştır⁸. Olgumuzda ise operasyon öncesi ve operasyon sırasında metastaz lehine herhangi bir kitlesel lezyon saptanmamıştır.

Sonuç olarak, retroperitoneal ganglionöromalar yavaş büyüyen ve çoğunlukla lokal bası semptomları ile ortaya çıkan benign seyirli nöral tümörlerdir. Tedavi şekli total eksizyondur. Olgumuzda da "frozen" inceleme sonucu tanı konulmuş ve total eksizyon uygulanmıştır. Operasyon sonrası hasta herhangi bir takip sürecine alınmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Moriwaki Y, Miyake M, Yamamoto T, et al. Retroperitoneal ganglioneuroma. A case report and review of the Japanese literature. *Int Medicine* 1992; 31: 82-5.
2. Sain M, Shuba BS, Sethi S, et al. Retroperitoneal ganglioneuroma. Report of a case diagnosed by fine-needle aspiration cytology with review of the literature. *Diagnostic Cytopathology* 1999; 21: 194-6.
3. Smeets A, Mortelet K, Wever DN, et al. Coexistence of an adrenocortical carcinoma with an abdominal ganglioneuroma in a child. *Pediatr Radiol* 1998; 28: 329-31.
4. Gentile S, Rainero I, Ludo E, et al. Autonomic dysfunction associated with multiple pelvic ganglioneuromas. *Acta Neurol Scand* 2001; 104: 54-6.
5. Otal P, Mezgehani S, Hassissene S, et al. Imaging of retroperitoneal ganglioneuroma. *Eur Radiol* 2001; 11: 940-5.
6. Hazarika D, Naresh KN, Rama RC, et al. Parapharyngeal ganglioneuroma. Report of a case diagnosed by fine-needle aspiration. *Acta Cytologica* 1993; 37: 552-4.
7. Robert R, John C. Cutaneous ganglioneuromas. A case report and review of the literature. *Human Pathol* 1996; 27: 735-8.
8. Enzinger FM, Weiss SW. Primitive neuroectodermal tumors and related lesions. In: *Soft tissue tumors*. St. Louis, Mosby, 1995: 942-4.