

BİR PARAGANGLIOMA OLGUSU

Turgay ERGİNEL¹, Taflan SALEPÇİ², Hakan ACAR¹, Ayhan ERDEMİR¹, Sevinç KESER³, Ergin OLCAY¹

Paraganglioma, sempatik veya parasempatik sinir sistemi ile ilişkili nöroendokrin hücrelerden kaynaklanan tümörlere verilen genel isimdir. Sürrenal medullasından kaynaklanırlarsa feokromositoma adını alırlar. Sürrenal dışı paragangliomalar ise insidansı %0,01-0,1 arasında değişen oldukça nadir görülen tümörlerdir. Bu çalışmada retroperitonda periaortik yerleşimli 13cm çapında paraganglioma tesbit edilen 37 yaşındaki erkek hastanın tanısı, tedavisi ve prognozu literatür eşliğinde tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Paraganglioma, ekstraadrenal, retroperiton

A PARAGANGLIOMA CASE

Paraganglioma is a generic name of tumors arising from neuroendocrine cells, related with both the sympathetic and parasympathetic nervous systems. They will named as pheochromocytomas if they arise from the adrenal medulla. Extraadrenal paragangliomas are very rare (0,01-0,1%). In this paper, the diagnosis, treatment and prognosis of a 37 year old male patient with a paraganglioma of 13cm located in his periaortic retroperitoneum, has been discussed regarding the relevant literature.

Keywords: Paraganglioma, extra-adrenal, retroperitoneal space

Paraganglioma, sempatik veya parasempatik sinir sistemi ile ilişkili nöroendokrin hücrelerden kaynaklanan tümörlere verilen genel isimdir. Sürrenal medullasından kaynaklanırlarsa feokromositoma adını alırlar¹. Geçmişte glomus tümörü, kemodektoma, nonkromafin paraganglioma, glomerositoma, karotid cisim tümörü, timpanik cisim tümörü ve reseptoma gibi birçok isim verilmiş olan paragangliomalar ilk kez 1908 yılında Marsilya'da Alezais ve Peyron tarafından tarif edilmiştir. Genellikle sol aortik bifurkasyonda olduğu gibi nadir olarak nöral hücrelerin göç ettiği yol üzerinde bulunurlar^{2,3}. Klinik belirtiler artmış katekolamin salınımına bağlıdır. En sık belirtiler hipertansiyon, baş ağrısı, terleme ve çarpıntı olup nonspesifiktir. Hipertansiyon sürekli veya paroksizmal olabilir. Bu tümörlerin tedavisindeki esas aşama cerrahi eksizyondur. En önemli sorun ameliyat sırasında gelişebilecek hipertansiyon atağıdır. Hastaların preoperatif hazırlanmasında alfa ve/veya beta adrenerjik blokerler kullanılabilir.

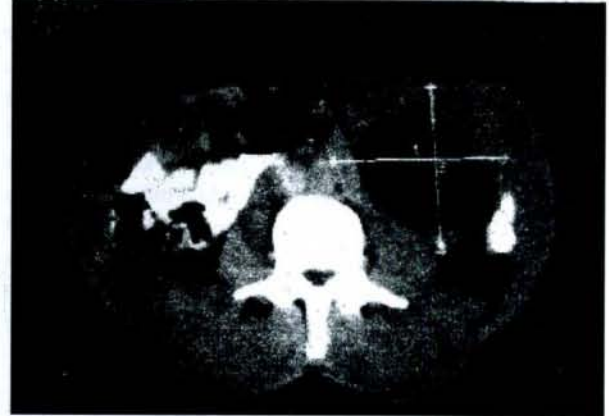
Olgumuz büyük ve malign bir tümör olmasına rağmen metastaz yapmamış ender görülen bir vaka olması nedeni ile yayınlanması uygun bulunmuştur.

OLGU

Karın ağrısı ve karında şişlik şikayetleri ile cerrahi polikliniğine müracaat eden 37 yaşındaki erkek hastada, bu şikayetlerinin yaklaşık 6 ay önce başladığı, giderek arttığı, bu süre zarfında yaklaşık 6 kg zayıfladığı, bunların haricinde hipertansiyon da dahil olmak üzere başka bir şikayetinin olmadığı öğrenildi. Fizik muayenede, sol paraumblikal bölgede yaklaşık 10 cm'lik kitle saptandı.

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi
¹ Genel Cerrahi Kliniği, ² İç Hastalıkları Kliniği, ³ Patoloji Bölümü

Ultrasonografik incelemede, sol paraumblikal bölgede, pelvise de uzanan 13 cm çapında, keskin konturlu, içinde kistik alanlar içeren, retroperitoneal yerleşimli hipoekoik lezyon saptandı. Tüm batın tomografisinde, umblikus hizasında, sol kadranda hafif lobulasyon gösteren, keskin sınırlı, kapsüllü, solid ve kistik alanlar içeren kitle tespit edildi (Şekil 1). Hastanın fizik muayene ve laboratuvar tetkiklerinde başka bir patolojik bulguya rastlanmadı.



Şekil 1. Olgunun BT görünümü

İntraabdominal kitle ön tanısı ile eksploratif laparotomiye alınan hastanın operasyonu sırasında kitlenin aortun solundan başlayıp iliak arterler bifurkasyonuna kadar inen, aorta fikse olmayan, tüm retroperitonu doldurup periton içine uzanmış 10x10 cm olduğu tesbit edildi. Kitleye müdahale anında hastada tansiyon yüksekliği, ventriküler ekstrasistoller, ST yükselmesi tespit edildi. Kardiyotoni preparatlar, beta blokerler uygulanarak stabilizasyon sağlandı. Kitlenin eksizyonu sırasında hipotansif atak geliştiği gözlemlendi. Plasma genişleticilerle stabilizasyon sağlandı. Operasyon komplikasyonsuz olarak sonlandırıldı.

Postoperatif herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hasta 7.gün cerrahi şifa tablosunda Onkoloji Kliniği'ne sevk ile taburcu edildi. Onkoloji Kliniği'nde hastaya anteroposterior iki alandan 5040 cGay/28 fraksiyon (180cGay/gün) eksternal radyoterapi uygulandı.

Makroskobik olarak kitlenin 13x10x8cm ebatlarında, kapsüllü görünümde, kesitinde kahverengi kaba nodülarite gösteren, yer yer kistik ve kanama alanları içeren yapıda olduğu gözlemlendi (Şekil 2).



Şekil 2. Tümörün makroskobik görünümü

Histopatolojik tetkikinde nodüler gelişim gösteren, alveolar paterne sahip tümöral yapı saptandı. Tümör elemanları yuvarlak ve oval nüveli, geniş asidofilik veya granüler sitoplazmalı, belirgin pleomorfizm gösteren hücrelerdi (Şekil 3). Tümör geniş kanama alanları, küçük nekroz alanları ve 30 büyük büyütme alanında 3 mitoz içermekte idi. Damar lümeninde tümör trombusları, perinöral invazyon, yaygın kapsül ve kapsül dışı yağlı doku invazyonu görüldü. Sitoplazmik hyalin globüller, ganglion hücrelerine benzer sitolojik özellikler ya da kolloide benzer proteinöz madde saptanmadı.



Şekil 3. Tümörün histolojik görünümü

İmmunohistokimyasal inceleme sonucunda tümör hücrelerinde S-100 ve NSE (Neomarkers, USA) ile boyama saptanırken, GFAP ve CK (Neomarkers, USA) ile boyama görülmüdü. Olgu bu bulgularla malign potansiyel gösteren ekstraadrenal paraganglioma olarak bildirildi.

TARTIŞMA

Gestasyonun 13. haftasına kadar beraber gelişen sempatik sinir sistemi ve adrenal medulla, nöral hücrelerin göçü sonucu birbirinden ayrılır. Paraganglioma bu göç yollarının üzerinde bulunabilir².

Linnoila ve ark. 120 olguluk paraganglioma serisinde, 64 olguda semptom olmadığı, 34 olguda ise tansiyon yüksekliği, taşikardi gibi semptomlar olduğu izlenmiştir. Yirmiiki olguda da metastaz tespit etmişlerdir⁴.

Olgumuzda operasyon öncesi yapılan fizik muayene ve laboratuvar tetkiklerinde normalden sapma tespit edilmemiştir. Operasyon sırasında kitle aort üzerinden eksize edilirken tansiyon yükselmesi, ventriküler ekstrasistoller, EKG'de ST yükselmesi olmuştur. Nöroendokrin tümör olan paragangliomalar katekolamin salınımına bağlı tansiyon yüksekliği ve kalpte ritm bozukluğuna neden olabilir². Bizim olgumuzda ameliyat anında kitle üzerine manipulasyon sırasında ve kitlenin renal arter üzerindeki basısı nedeni ile renin-anjiyotensin mekanizmasının devreye girmesi ile tansiyon yüksekliği ve ritm bozukluğu geliştiği gözlemlendi. Kitlenin çıkarılmasını takiben böbreğin reperfüzyonu sonucu operasyon bitimine kadar hasta stabil olarak seyretti.

Klinikte nonfonksiyonel tümör olarak görülebilen paragangliomalar, malign davranışlı tümörlerdir. Akciğer, karaciğer, kemikler, lenf nodları ve böbreklerde paraganglioma metastazlarına rastlanmaktadır^{5,6}. Vertebralara metastaz sonucu nörolojik bozukluklar görülebilir⁵. Yerleşim yerlerine göre de yakınmalara neden olabilir. Olgumuzda aort bifurkasyonunu dolduran kitleye rağmen basıya bağlı semptomlara rastlanmamış, kitle herhangi bir komplikasyon gelişmeden total olarak çıkarılmıştır.

Organ tutulumları nedeniyle rezeksiyonları peroperatif morbidite ve mortaliteye neden olabilecek olan ve bu nedenle küratif cerrahi yapılamayan olgularda, kemoterapi ve radyoterapi uygulanmaktadır. Metastaz yapmış paraganglioma vakalarında kemoterapötik olarak siklofosfamid, vinkristin, dekarbozin verildiğinde tümör boyutlarında %20 gerileme olduğu görülmüştür⁶. Olgumuzda metastatik lezyona rastlanmamış olup, histopatolojik inceleme sonucu malign karakterli olduğundan radyoterapi uygulanmıştır.



Sclafani'nin 1949-1990 yılları arasında 22 vakalık retrospektif serisinde, %50 oranında metastaza rastlanmış ve 5 yıllık sağkalım tümörü rezeke edilemeyen vakalarda %19, tümörü rezeke edilen vakalarda %75 olarak bulunmuştur⁷. Olgumuz histopatolojik incelemesinde malignite parametreleri gösteren kaba tümör nodularitesi, sitoplazmik hyalen globüllerinin oluşmasından dolayı malign potansiyelli olarak değerlendirilmiştir⁸. Radyorezistan olduğu düşünülen malign paragangliomalarda semptomatik metastazlarda yüksek doz radyoterapi önerilmektedir⁹.

Malign paragangliomaların tedavisinde öncelik kitlenin eksizyonudur. Sıklıkla geç metastazlar görülür. Paragangliomalar en sık bölgesel lenf bezlerine metastaz yaparlar³. Fizik muayene, batin ultrasonografisi ve batin tomografisi ile uzun süreli takipler gerekir. Otuzüç yaşındaki olgumuzda tümörün malign olduğu saptanmış ve kemoterapi uygulanmamıştır. Yirmidört aylık takibimizde metastaz saptanmamıştır.

Retroperitoneal kitlelerde ayırıcı tanıda paraganglioma mutlaka hatırlanmalı, malign tümörlere kemo-radyoterapi uygulanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. Pathologic basis of disease, 6th edit. Philadelphia, WB Saunders Company, 2001: 768.
2. Jeffery EM. Pituitary and Adrenal Glands. In: Courtneil MT Jr (ed). The biological basis of modern surgical practice. Philadelphia, WB Saunders, 2001: 662-92.
3. Robert O, Louis R. Malignant paraganglioma of the posterior mediastinum: A case report and review of the literature. Cancer 1990; 65: 564-9.
4. Linnoila RI, Keiser HR, Steinberg SM, Lack EE. Histopatoloji of benign versus malignant sympatoadrenal paraganglioma: Clinicopathologic study of 120 cases including unusual histologic features. Human Pathology 1990; 21(11): 625.
5. Johnstone PA, Foss RD, Desilets DJ. Malignant jugulotympanic paraganglioma. Arah Pathol Lab Med 1990; 114: 976.
6. Patel SR, Winchester DJ, Benjamin RS. 15 years experience with chemotherapy of patient with paraganglioma. Cancer 1995; 1476-80.
7. Sclafani M, Woadroff IM, Brennan MF. Ekstraadrenal retroperitoneal paragangliomas: Natural history and response to treatment. Surgery 1990; 108: 124-9: discussing 1129-30.
8. Gül EA, Barışık ÖN, Dalkılıç G, Kandemir NO, Karadayı N, Daş T. Malign potansiyel gösteren ekstraadrenal retroperitoneal paraganglioma. Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıp Dergisi 2000; 40: 82-4.
9. Fleckman DM. Radiation therapy of metastatic pheochromocytoma: Case report and review of literature. Am J Clin Oncol 1996; 19: 386-93.