



## PARAGANGLIOMA: OLGU SUNUMU

Alparslan MAYADAĞLI<sup>1</sup>, Dilek GÜL<sup>1</sup>, Alper ÖZKAN<sup>1</sup>, Kimia ÇEPNİ<sup>1</sup>

Paragangliomalar, kemoreseptör organlardan kaynaklanan ve nadir görülen tümörlerdendirler. Bu tümörlerin lokal kontrolünün sağlanmasında radyoterapi büyük rol oynar.

*Anahtar kelimeler: Paraganglioma, radyoterapi, lokal kontrol*

### PARAGANGLIOMA: CASE REPORT

Paragangliomas are rare tumors. They are thought to arise from chemoreceptor organs. There is a grade role of radioterapy to obtain the local control of these tumors.

*Keywords: Paraganglioma, radiation therapy, local control*

Paragangliomalar glomus tümörü, kemodektoma, “carotis body” tümör ve reseptoma olarak da isimlendirilirler<sup>1</sup>. En sık olarak “carotis” bifurkasyonuna, aort gövdesine, vagus sinirine, timpanik sinire ve jugulotimpanik bölgeye yerleşirler<sup>2</sup>. Yüksek oranda vasküler yapıya sahip olup histolojik olarak benign karakterli tümörlerdir<sup>3</sup>. Bölgesel lenf nodlarına, çok nadir olarak da akciğer, karaciğer, kemik ve dalağa yayılım gösterebilirler. İntravagal ve jugulotimpanik tümörlerde metastaz riski daha yüksektir<sup>4-6</sup>.

Tümörler yerleşim bölgelerine göre kulak ağrısı, kulak çınlaması, işitme kaybı, kranial sinir paralizisi, omuz ve kol ağrılarına neden olabilirler<sup>7</sup>. Ailesel bazı sendromlar ile de beraber bulunabilirler (Von H.L Sendromu, Corney Sendromu, gibi)<sup>8</sup>. Baş-boyun yerleşimli olanlar %10 oranında multisentrik olma olasılığına sahipken, bu oran familial olgularda %35-50’ye ulaşır<sup>9</sup>. Kliniğimizde tanısı konulan ve tedavi edilen paraganglioma olgusunu nadir olması nedeni ile literatürü gözden geçirerek sunmak istedik.

### OLGU

1996 yılında sol supraklavikular bölgede şişlik şikayeti ile başvuran 37 yaşındaki bayan hastada çekilen boyun tomografisinde tümöral kitle belirlendi. Kitle total olarak çıkartıldı. Histo-kimyasal inceleme sonucunda paraganglioma tanısı konan hastaya, takiben herhangi bir tedavi uygulanmadı.

2001 yılına kadar hiçbir şikayeti olmayan hastada aynı yılın altıncı ayında, sol omuzda ağrı ve sol servikal bölgede kitle tespit edildi. Çektirilen boyun manyetik rezonans görüntüleme (MRG); sol boyun bölgesinde angulus mandibula seviyesinden başlayıp arkus aorta superioruna uzanan multipl lenfadenopatiler saptandı. Bunun üzerine

yapılan biyopsi sonucu nöroendokrin tümör metastazı olarak bildirildi.

Hastaya 10/2001-11/2001 tarihleri arasında, supraklaviküler bölgeyi içine alacak şekilde, boyun bölgesine iki yan alandan, günlük 200 cGy olmak üzere toplam 6000 cGy konvansiyonel radyoterapi uygulandı. Bir yıl süre ile herhangi bir yakınması olmayan hastaya 2002 Haziran ayında çekirilen kontrol boyun MRG’de; sol boyun bölgesindeki lenfadenopatilerin devam etmekte beraber kitlenin radyoterapi sonrası stasyoner kaldığı saptandı. Sol omuzdaki ağrı şikayetinde de palyasyon sağlanan hastada, daha sonra gelişen kilo kaybı ve halsizlik nedeni ile yapılan incelemeler sonucu toraks tomografisinde alt mediastinal multiple lenfadenopatiler ve boyun tomografisinde sol servikal zincirdeki kitlede progresyon saptandı.

Progresyon nedeniyle yapılan sisplatin ve etopozid ile toplam altı kür kemoterapiden sonra sol boyundaki kitle stasyoner kaldı. Hastanın Ekim 2003’deki son kontrolünde sol supraklaviküler bölge lateralinde ikinci bir lezyon belirlendi. Buradan yapılan iğne aspirasyon biyopsisi sonucu, nöroendokrin tümör metastazı ön planda paraganglioma olarak bildirildi. Eş zamanlı olarak çekilen toraks tomografisinde mediastinal lenfadenopatilerde progresyon tespit edildi. Yapılan bronkoskopide de akciğer lingula girişinin dış bası ile daralmış olduğu bildirildi ve buradan yapılan iğne aspirasyon biopsisi sonucu atipik hücreler şeklinde değerlendirildi. Hasta halen izlenmektedir.

### TARTIŞMA

Metastaz yapabilmesi ve lokal agresif olabilmesine rağmen paragangliomalar benign tümörlerdir. Bu nedenle lokal kontrolün sağlanması tedavinin esasıdır. Yapılan araştırmalarda tümörde lokal kontrolün sağlanmasında radyoterapi ile cerrahi tedavi arasında fark saptanmamıştır<sup>1</sup>. Bu doğrultuda operasyon kararı tümörün boyutuna, hastanın yaşına, genel sağlık durumuna ve

<sup>1</sup>Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyasyon Onkolojisi Kliniği



tedavi öncesi semptomlara bağlı olarak verilmelidir. Bazı hastalarda hiçbir tedavi uygulanmaması fikri lezyonların yavaş progresse olduğu göz önüne alınarak kabul edilebilir. Tedavide kemoterapinin yeri belirlenememiştir. Cerrahi ve radyoterapi uygulanamayan hastalarda semptom palyasyonu için kemoterapi denenebilir<sup>1</sup>.

Baş-boyun paragangliomalarında genel tedavi yaklaşımı cerrahi olarak lezyonların ortadan kaldırılmasıdır. Cerrahi genelde ufak, rezeksiyonu mümkün hastalarda seçilmelidir. 38 yaş üzeri 69 baş-boyun yerleşimli paraganglioma olgusu ile yapılan bir çalışmada, karotis gövdesi ve vagal yerleşimli olguların yalnız cerrahi ile tedavilerinin mümkün olduğu bildirilmiştir. Ancak aynı çalışmada bu iki yerleşim bölgesi dışındaki baş-boyun paragangliomalarında cerrahi ile beraber radyoterapi ya da yalnız radyoterapi ile de çok iyi sonuçlar alındığı bildirilmiştir<sup>10</sup>. Bu bilgiler ışığında ve kitlenin tanısı amacı ile başlangıçta hastaya cerrahi tedavi uygulandı.

Kemiklere, kafa içine veya her ikisine de yayılan ya da cerrahi girişim sonucu mortalitesi yüksek olan tümörler için radyoterapi lokal kontrolü sağlamada tercih edilmelidir. Genç hastalarda uygun cerrahi tedavi uygulanmış ise radyoterapi gerekli olmayabilir. Ancak radyoterapiye ikincil kanser gelişme riskinin az olması göz önüne alınarak, riski yüksek cerrahi ameliyatlar yerine radyoterapi uygulanması önerilmektedir<sup>1</sup>. Daha ileri yaştaki hastalarda lokal kontrolün yaşam boyu sağlanması radyoterapi ile gerçekleştirildiğinden, bu hasta grubuna radyoterapi önerilmektedir<sup>1</sup>.

Kim ve arkadaşları paragangliomalı hastalarda uygulanan radyoterapide doz-cevap ilişkisini araştırmışlardır<sup>11</sup>. Bu araştırma, radyasyonun tedavideki başarısızlık oranlarının doza bağımlı olduğunu göstermiştir. Radyoterapi dozu 4000 cGy'den daha az uygulanan hastalarda lokal nüks oranını %25 olarak tespit etmişlerdir. Radyoterapi dozunu 4000 cGy'in üzerine çıkardıklarında ise lokal nüks oranını %1.4 olarak bildirmişlerdir. Tedavideki etkin dozun 4000-4500 cGy arasında olması gerektiğini ve bu dozun da 4 ila 4,5 haftaya bölünerek verilmesini önermişlerdir. Olgumuzda radyoterapi dozu total 6000 cGy uygulanmasına rağmen lokal progresyon ve lenf nodu metastazı gözlenmiştir. Bu durum hastamızdaki tümörün natürü ile açıklanabilir.

Paragangliomalar baş ve boyun damarlarının içine ve sinirlere yayılabilen kendileri de oldukça vasküler yapıya sahip olan tümörlerdir. Bu nedenle cerrahi tedavi düşünülen vakalarda ameliyat öncesi anjiyografi ve embolizasyon uygulanması konusu araştırılmıştır. 1990-2000 yılları arasında toplam 53 olguya operasyon öncesi bilateral karotid anjiyografisi ve Willis poligonunu göstermek için serebral anjiyografi çekilmiş ve tümör nidusuna embolizasyon uygulanmıştır. Embolizasyonun 48. saatinde tümörler eksize edilmiştir. Ameliyat öncesi anjiyografi ve embolizasyon uygulanması cerrahi ile kombine edildiğinde tedavi etkinliğinin arttığı bildirilmiştir<sup>12</sup>.

Sonuç olarak; malign paragangliomalar çok nadir görülmekle birlikte cerrahi ve radyoterapi ile iyi bir şekilde kontrol edilebilen ve tedavi seçeneğinin olguya göre belirlenmesi gereken hasta gruplarıdır<sup>1</sup>.

## KAYNAKLAR

1. DeVita VT, Hellman S Jr, Rosenberg SA. Cancer Principles and Practice of Oncology. Chapter 29(4): 841-7.
2. Haber S. Retroperitoneal and mediastinal chemodectoma: Report of a case and review of the literature. AJR 1964; 92: 1029-41.
3. Hu K, Persky MS. Multidisciplinary management of paragangliomas of the head and neck, Part 1. Oncology (Huntingt) 2003 Jul; 17(7): 983-93.
4. El Fiky F, Paparella M. A metastatic glomus jugulare tumor a temporal bone report. Am J Otol 1984; 5: 197.
5. Crouzet G, Vasdev A, Lambrinidis M, et al. Spinal metastasis of carotid paragangliomas. J Neuroradiol 1989; 16: 172.
6. Taylor M, Alford B, Greenberg S. Metastasis of glomus jugulare tumors. Arch Otolaryngol 1965; 82: 5.
7. Clifford CKS, Carlos AP, Luther WB. Radiation Oncology, Management Decisions 2001: 275-8.
8. Söğütlü G, Ara C, Cinpolat O, Çoban S, Yılmaz S, Kırımlıoğlu V. Retroperitoneal Ekstraadrenal Paraganglioma: Olgu Sunumu. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2003; 10(1): 41-2.
9. Magliulo G, Zardo F, Varacalli S, D'Amico R. Ann Otorrinolaringal Ibero Am 2003; 30(1): 31-8.
10. Lack EE, Cubilla AL, Woodroof JM, Farr HW. Paragangliomas of the head and neck region: A Clinical study of 69 patients. Cancer 1977; 39(2): 397-409.
11. Kim J, Elkon D, Lim M. Optimum dose of radiotherapy for chemodectomas of the middle ear. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1980; 6: 815.
12. Persky MS, Setton A, Niimi Y, Hartman J, Frank D, Berenstein A. Head Neck 2002; 24(5): 423-31.