

Retroperitoneal ekstraadrenal dev paraganglioma: Olgu sunumu

Retroperitoneal extraadrenal giant paraganglioma: A case report

Lütfi Soylu*, Sezai Aydın*, Mehmet Alper Salman**, Fuat Atalay**

Retroperitoneal paragangliomalar az rastlanılan tümörlerdir. Klinikte sıklıkla abdominal ağrı ve kitle ile kendini gösterirler. Literatür taramasında şimdiye kadar çok az sayıda vakanın yayınlandığı görülmektedir. Altmış altı yaşındaki bir hastada tespit edilen 20x30 cm boyutlarında ekstraadrenal kaynaklı dev bir retroperitoneal paraganglioma olgusunun klinik görünümünü, tanısını, cerrahi tedavisini ve literatür bilgilerini sunmaktayız.

Anahtar Kelimeler: Ekstraadrenal paraganglioma, retroperitoneal tümör

*Ankara Güven Hastanesi, Genel Cerrahi, Ankara, Türkiye
**Ankara Güven Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Bölümü, Ankara, Türkiye

Dr. Lütfi Soylu
E-posta: lutfisoylu@hotmail.com

Makale Geliş Tarihi: 26.05.2009
Makale Kabul Tarihi: 10.10.2009

GİRİŞ

Paraganglia tüm vücutta sempatik ganglia ve pleksusların komşuluğunda bulunan özelleşmiş nöral krest hücrelerinin bir araya gelerek oluşturduğu hücre topluluklarıdır.

Paraganglionik sistem adrenal medulla, kemoreseptörler (örn: karotid ve aortik cisimler), vagal cisimcik ve torasik, intraabdominal ve retroperitoneal ganglia ile ilişkili küçük hücre gruplarını içerir.

Adrenal medullanın kromafin hücrelerinden kaynaklanan tümörlere feokromasitoma denir. Diğer bölgelerdeki paragangliyalardan kaynaklanan tümörler ise paragangliomalar olarak isimlendirilir.

Parasempatik sistemden kaynaklanan paragangliomalar genellikle nonfonksiyonel olup sempatik ganglionlardan kaynaklananlar fonksiyoneldir ve katekolamin salgırlarlar (1).

Paragangliomaların büyük bir bölümü benign davranış gösterir. Bu tümörlerin %10 kadarı maligndir (2). Paragangliomaların yaklaşık %20-42'si metastaz yaparken adrenal feokromasitomaların sadece %2-10'u metastaz yaparlar. Yayılım hem lenfatik hem de hematogen yolla olur. En sık metastaz görülen yerler rejyonel lenf nodları, kemik, karaciğer ve akciğerdir.

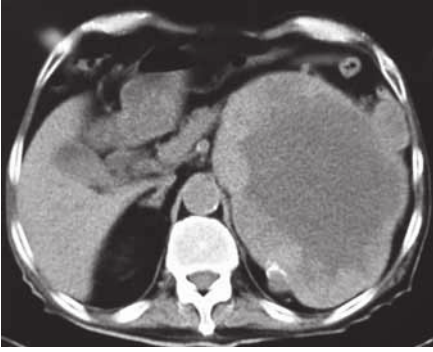
OLGU SUNUMU

66 yaşındaki erkek hasta halsizlik, çabuk yorulma, kilo kaybı, karın ağrısı ve iştahta azalma yakınma-

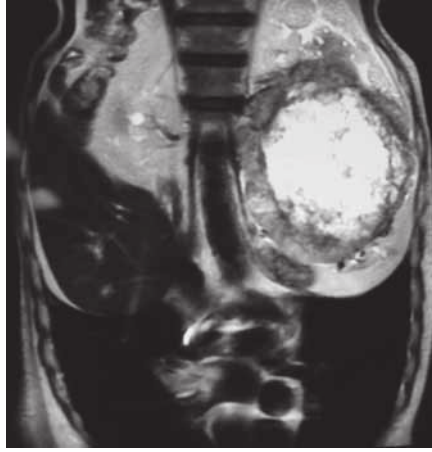
ları ile başvurdu. Öyküsünde yakınmalarının 3 ay önce başladığını ve 12 kg kaybı olduğunu ifade etmekteydi. 1 yıl önce geçirmiş olduğu serebrovasküler olay nedeni ile sol hemiplejisi vardı. Hipertansiyon dışında iç hastalıkları ile ilgili sorunu yoktu. Karın muayenesinde sol üst kadranda fiks, sert kitle saptandı. Fizik muayene ve laboratuvar tetkiklerinde başka bir patolojik bulguya rastlanmadı. Tüm abdomen bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans incelemesinde sol üst kadranda retroperitonda sol adrenal ve böbrek üzerinde pankreas kuyruğuna invaze, dalağa ve mezentere bası yapan yaklaşık 20x30 cm boyutunda solid tümör belirlendi (Şekil 1,2).

Hasta bu bulgularla retroperitoneal kitle ön tanısı ile Mercedes insizyonla eksploratif laparotomiye alındı. Kitlenin solid ve ileri derecede vasküler yapıda olduğu görüldü (Şekil 3). Kitle rüptüre edilmeden, distal pankreatektomi ve splenektomi yapılarak tümüyle rezeke edildi. Postoperatif 8. günde komplikasyon gelişmeden hasta taburcu edildi.

Tümörün patolojik incelemesinde yer yer trabeküller 'zelballen' tarzında gelişim gösteren yer yer papiller yapılar oluşturan hücrelerden oluşan tümöral gelişim izlendi. Hücreler veziküler nükleuslu, yer yer granüler eozinofilik, yer yer şeffaf sitoplazmalıydı. Materyalde yaygın nekroz belirgin atipi ve atipik mitoz saptandı. Materyalde vasküler invazyon bulunduğu dikkati çekti. Yapılan immünohistokimyasal çalışmada sitokeratinle boyanma saptanmadı. S-100 boyası ile sus-



Şekil 1. Kontrastsız abdominal BT kesitinde sol sürenal lojda yaklaşık 30x20 cm boyutlarında santrali düşük dansiteli heterojen, hipodens kitle lezyonu izlenmekte.



Şekil 2. Koronal yağ baskılı T2 ağırlıklı MR sekansında sol üst-orta kadranı dolduran yaklaşık 30x20 cm boyutunda santrali hiperintens heterojen miks intensitede kitle lezyonu izlenmekte.

tentaküler hücrelerle uyumlu fokal boyanma görüldü. Bu bulgularla olgu retroperitoneal ekstraadrenal malign paraganglioma olarak değerlendirildi.

TARTIŞMA

Retroperitoneal paragangliomalar genellikle abdominal aorta ve vena kava inferior arasında bu iki yapıya invazyon göstermeyen bir yerleşimle abdominal ağrı veya kitle ile ortaya çıkan tümörlerdir. Retroperitoneal paragangliomaların %80-90'ı adrenal kaynaklı iken %10-20'si ekstraadrenal kaynaklıdır (3).

Ekstraadrenal paragangliomalar, adrenal kaynaklı olanlardan farklı olarak, genellikle,

hormon salınımı ve katekolamin üretimine bağlı klinik semptom oluşturmaz.

Non-fonksiyonel olan paragangliomalara preoperatif olarak tanı konması genellikle çok zordur. Bu tümörlerin tanısı tomografi, magnetik rezonans ve sintigrafi ile %100'e yakın oranda konulabilir. Retroperitoneal paragangliomalarda metastazlar diğer bölgelerde bulunanlara göre daha sıktır. İnce iğne aspirasyonu (İİA) tanıda değerli bir teknik olmakla birlikte, bu ne-

oplazmın sık görülmeşi ve pek çok tümörle ortak sitolojik özelliklere sahip olması nedeni ile tanı koymak güç olabilir (4).

Bazı olgularda mitoz ve vasküler invazyonun malign davranışı belirleyici özellikler olduğu bildirilmiştir (5). Selimlere göre habis tümörlerde daha sık görülen diğer bazı özellikler ise nekroz, tümör boyutunun büyük oluşu, inkomplet cerrahi rezeksiyon veya lokal invazyondur (6,7). Retroperitoneal paragangliomalar adrenal medulla tümörlerinden daha agresif seyirlidir ve malign olma oranı daha yüksektir.

Tümörün etrafını çevreleyen sustentaküler hücrelerin S-100 protein pozitif olması immunohistokimyasal olarak tümörün nörojenik kökenli olduklarını gösterir. Elektron mikroskobu, tümör hücrelerinin sitoplazmalarında bulunan sekretuar granülleri göstermez (8). Tümör hücrelerinde çok sayıda mitokondri bulunduğu Oguma ve ark. (9) tarafından gösterilmiştir.

Ayrıcı tanıda az diferansiye karsinoma (özellikle adrenal kortikal karsinoma), renal hücreli karsinoma, malign melanoma ve sarkomlar düşünülmalıdır. Primer tümörün kontrol edilemediği durumlarda bile primer tümöre bağlı ölüm nadirdir (10,11).

Paragangliomaların tedavisinde cerrahi, kemoterapi, radyoterapi ve son zamanlarda I¹³¹-metaiodobenzilguanidin (MIBG) uygulanmaktadır. Cerrahi rezeksiyon bu tümörlerin esas tedavisidir. Tümörü besleyen ana vasküler yapının bağlanması ve tümörün rüptüre edilmemesi için cerrahi rezeksiyonda dikkatli olunmalıdır. Vaskülaritesi fazla olan büyük tümörlerde, aorta, vena kava, renal ve mezenter arterlerle ilişkili olmaları halinde cerrahi rezeksiyon güçleşebilir.

Organ tutulumu nedeni ile rezeksiyonları peroperatif morbidite ve mortaliteye neden olabilecek olan ve bu nedenle küratif cerrahi yapılamayan olgularda kemoterapi ve radyoterapi uygulanmaktadır.

Metastatik olgularda kemoterapinin etkili olabileceğini belirten yayınlar vardır (12). He ve ark. (13) siklofosamid, vincristin ve dakarbazinden oluşan kombinasyon kemoterapisi ile karaciğer metastazlarının %80 azaldığını, retroperitoneal kitle ve adenopatinin %75 azaldığını bildirmişlerdir. Kemoterapi ve radyoterapi, semptomatik palyasyon amacı ile rekürren metastatik tümörlerde kullanılabilir (14).



Şekil 3. Kitlenin intraoperatif görüntüsü.

I¹³¹MIBG radyoterapisi inoperabl görünen vakalarda rezeksiyonu kolaylaştırmak için ve ayrıca yaygın hastalık durumunda ağrıyı azaltmak için giderek daha sıklıkla kullanılmaktadır (15).

Sclafani ve ark. (11) 22 olguluk ekstraadrenal retroperitoneal paraganglioma seri-

sinde malignensi oranını %50,5 yıllık sağ kalımı ise tümörü rezeke edilebilen olgularda %75, rezeksiyon yapılamayan olgularda ise %19 olarak bildirmiştir.

Retroperitoneal yerleşimli kitlelerin ayırıcı tanısında paragangliomalar akılda tutulmalıdır. Malign paragangliomaların

tedavisinde ilk seçenek, mümkün ise tümörün total eksizyonu olmalıdır. Dev boyutlarda paragangliomaların total cerrahi eksizyonu mümkündür ve hastanın prognozunu önemli olarak değiştirmektedir. Geç metastazlar görülebileceği için bu olgularda uzun süreli takipler yapılması önemlidir.

SUMMARY

Retroperitoneal extraadrenal giant paraganglioma: A case report

Retroperitoneal paragangliomas are rare tumors. They usually present abdominal pain and mass clinically. A literature review suggests that

only a few cases have been reported so far. A case of giant retroperitoneal paraganglioma 20x30 cm in size with extraadrenal origin in a 66-year-old patient is reported alongside with its clinical presentation, diagnosis, surgical management and literature review.

Key Words: Extraadrenal paraganglioma, retroperitoneal tumor

KATKIDA BULUNANLAR

Çalışmanın düşünülmesi ve planlanması:
Dr. Lütfi Soylu

Verilerin elde edilmesi:
Dr. Lütfi Soylu, Dr. Mehmet Alper Salman

Verilerin analizi ve yorumlanması:
Dr. Lütfi Soylu, Dr. Fuat Atalan

Yazının kaleme alınması:
Dr. Lütfi Soylu, Sezai Ayacın

İstatistiksel değerlendirme:

KAYNAKLAR

1. Rha SE, Byun JY, Jung SE, Chun HJ, Lee HG, Lee JM. Neurogenic tumors in the abdomen: tumor types and imaging characteristics. Radiographics 2003;23:29-43.
2. Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, Lieberman PA. Extraadrenal paraganglioma of the retroperitoneum. Am J Surg Pathol 1980;4:109-120.
3. Ahmad S, Cathy D, Sheikh M, Sweeney P. Retroperitoneal extra-adrenal paraganglioma: a rare but important diagnosis. Ir J Med Sci 2009;178:211-214.
4. Absher KJ, Witte DA, Truong LD, Ramzy I, Mody DR, Ostrowski ML. Aspiration biopsy of osseous metastasis of retroperitoneal paraganglioma. Report of a case with cytologic features and differential diagnostic considerations. Acta Cytol 2001;45:249-253.
5. Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, Farr HW. Paragangliomas of the head and neck region: A clinical study of 69 patients. Cancer 1977; 39:397-409.
6. Linnoila RI, Keiser HR, Steinberg SM, Lack EE. Histopathology of benign versus malignant sympathoadrenal paragangliomas: Clinicopathologic study of 120 cases including unusual histologic features. Hum Pathol 1990;21:1168-1180.
7. O'Riordain DS, Young WF, Grant CS, Carney JA, Van Heerden JA: Clinical spectrum and outcome of functional extraadrenal paraganglioma. World J Surg 1996;20:916-922.
8. Matsui H, Ikeuchi S, Onoda N, Tsutsumi Y. Malignant paraganglioma of the retroperitoneum with lung metastases: A 13-year survivor after radical surgery. Asian J Surg 2007; 30:75-79.
9. Oguma S, Okazaki H, Nakamichi G, Endo Y. A case of nonfunctioning paraganglioma arising from the retroperitoneum: angiographic features. J Urol 1985;133:73-76.
10. Massey V, Wallner K. Treatment of metastatic chemodectoma. Cancer 1992;69: 790-792.
11. Sclafani LM, Woodruff JM, Brennan MF: Extraadrenal retroperitoneal paragangliomas: Natural history and response to treatment. Surgery 1990, 108:1124-1130.
12. Patel SR, Winchester DJ, Benjamin RS. A 15-year experience with chemotherapy of patients with paraganglioma. Cancer 1995;76:1476-1480.
13. He J, Makey D, Fojo T et al. Successful chemotherapy of hepatic metastases in a case of succinate dehydrogenase subunit B-related paraganglioma. Endocrine 2009;36:189-193.
14. Hruby G, Lehman M, Barton M, Peduto T. Malignant retroperitoneal paraganglioma: Case report and review of treatment options. Australas Radiol 2000;44:478-482.
15. Buonuono V, Ruggiero A, Rando G et al. Malignant retroperitoneal paraganglioma: case report and review of the literature. Pediatr Hematol Oncol 2004;21:731-738.