

Primer retroperitoneal ekstraadrenal malign paragangliyoma olgusu

Primary retroperitoneal ekstraadrenal malignant paraganglioma

Dr. Sadık YILDIRIM¹, Dr. Fevzi KABUKÇUOĞLU², Dr. Adil BAYKAN¹, Dr. Ali Burak ÇULHAOĞLU¹

Şişli Etfal Hastanesi 1. Genel Cerrahi¹ ve Patoloji² Klinikleri, İstanbul

SUMMARY: Paragangliomas constitute a very small part of the retroperitoneal tumors and arise from indifferent cells of the primitive neural crest. Herein we present a non-functioning extraadrenal malignant paraganglioma case resided in the left upper and mid retroperitoneum.

Key Words: Retroperitoneal paraganglioma

ÖZET: Paragangliomalar, retroperitoneal tümörlerin çok az bir kısmını oluşturur ve primitif nöral crest hücrelerinden kaynaklanır. Biz bu yazıda, sol üst ve orta retroperitonda lokalize, fonksiyonel olmayan ekstraadrenal malign bir paraganglioma olgusunu sunuyoruz.

Anantar Kelimeler: Retroperitoneal paraganglioma

RETROPERİTON'UN yumuşak dokudan kaynaklanan habis tümörleri sık değildir. Paraganglioma nöral krestten kaynaklanan ve vücudun değişik bölgelerinde görülebilen nadir bir nöroendokrin tümördür (1,2). Nöroendokrin sekresyon yapabilir. Yaklaşık % 10'u maligndir (3). Malign retroperitoneal paraganglioma'nın retroperitoneal tümörler içindeki sıklığı çok düşüktür. Preoperatif tanıda US,CT, ve MRI sınırlı yarar sağlamaktadır. Bu nadir patolojinin tanısı ancak immunohistokimyasal ve elektron mikroskop yöntemleri ile olasıdır (4). Histolojik malign ve benign ayrımının yapılması sorundur. Ancak komşu organ yayılımı bunu belirlemektedir. Radyoterapi ve kemoterapiye direnç gösterdiğinden tedavide tam cerrahi eksizyon önemlidir (5). Bu yazıda karın kitlesi tanısı ile incelemeye alınan 60 yaşında bir malign non-sekretuar paraganglioma olgusu sunulmaktadır.

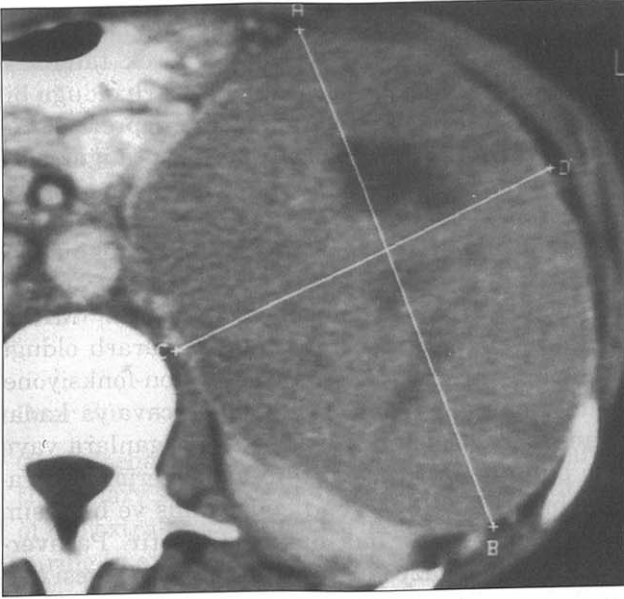
OLGU

Elli yaşında kadın hasta. Başvuru nedeni karın sol tarafındaki kitle ve ağrı. Başvurusundan yaklaşık bir ay kadar önce sol tarafında ağrısı başlamış ve sol karın bölgesinde kitle farketmiş. Dört yıl önce uterus korpus adenokarsinomu nedeni ile total abdominal histerektomi, bilateral salpingooforektomi ve pelvik lenfadenektomi yapılmış. Postoperatif dönemde, 6 hafta radyoterapi uygulanmış. Onkoloji polikliniğine kontrol başvurusu sırasında alınan bilgisayarlı tomografide, sol retroperitoneal

bölgede, pankreas kuyruğu arkasında, 12.5x9x16 cm büyüklüğünde kitle saptanarak cerrahi polikliniğine gönderilmiştir.

Kitle sağ parakolik bölgeden başlamakta sınırlı düzgün, mobilitesi yoktu, üst sınırı palpe edilememekteydi. Baskı ile ağrı oluşmaktaydı. Diğer sistem muayenelerinde anormal bulgu belirlenmedi. Karın tomografisinde, karın sol kesiminde retroperitoneal yerleşimli, pankreas'ın kuyruk ve korpusu, posteriyöründe pankreası öne deplase etmiş kitlesel oluşum görüldü (Resim 1). İnternal dansite yapısının heterojen solid-kistik alanlar içerdiği belirlendi. Diğer intraabdominal organlarda patoloji görülmedi. Akciğer grafisinde sol diafragma yüksekliği dikkat çekici idi. İntravenöz piyelografide böbrek fonksiyonu normal bulundu, sol böbrek inferiyora itilmiş idi. Aspirasyon biyopsisi pleomorfik tümör olarak yorumlanmıştır. Hastanın biyokimyasal analizleri normal sınırlarda, hematolojik değerleri hafif anemi (hemoglobin: 9.5 gr, hematokrit %29) dışında özellik göstermemekteydi. Kan sedimentasyon hızı saatte 13 mm bulundu.

Sol subkostal kesi ile laparotomi yapıldı. Mide ve pankreası yukarı, öne, dalağı posterolaterale ve böbreği inferiyora doğru itilmiş yaklaşık 15x12x8 cm boyutunda düzgün sınırlı lastik kıvamında kitlesel oluşumla karşılaşıldı (Resim 2). Kitlenin solda V. cava hizasına dek uzanmakta olduğu belirlendi. Kitlenin posteriyorda sol paravertebral adalelere invazyon yapmış olduğu görüldü. Inferiyorda surrenal bezden, lateralde diafragmadan ve medialde V. cava ve V. portadan keskin ve künt dis-

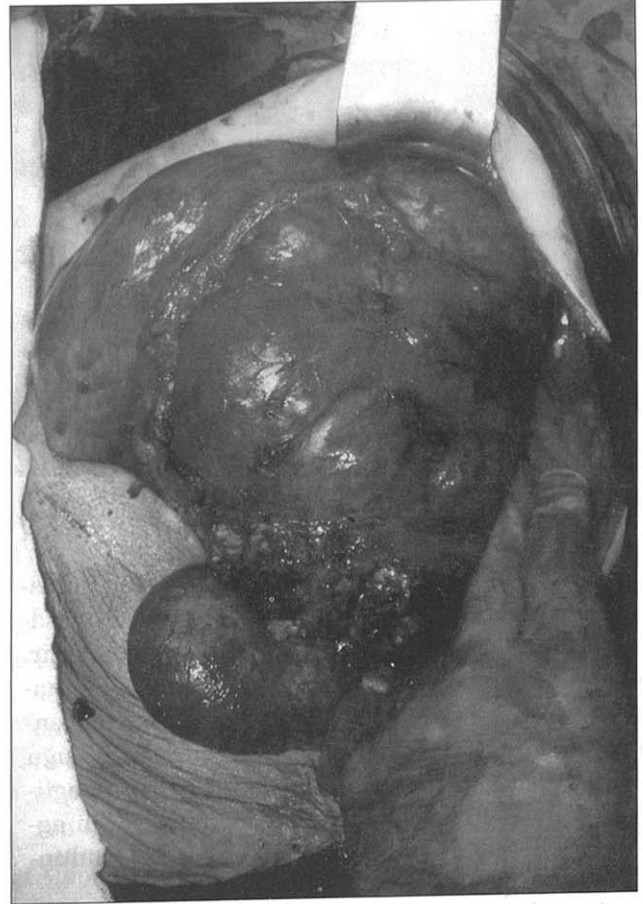


Resim 1. Retroperitoneal kitlenin BT görüntüsü; kitle içinde nekroz alanları belirgindir.

seksiyonlarla ayrıldı. Posteriyorda geniş adale kitlesi ile birlikte çıkarıldı. Bölgesel veya uzak lenfadenopati görülmedi. Kitlenin histolojik muayenesi sonucunda malign pleomorfik tümör olduğu belirlenmiştir. İmmunohistokimyasal çalışmada S.100 ve kromogranin pozitif sonuç alındı (Resim 3). Bu bulgular ve paravertebral adalelere invazyon yapması malign paraganglioma tanısına varılmasını sağladı. Postoperatif 7.gün hasta onkolojiye sevk edildi. Altı haftada 54 Gy radyasyon tedavisi yapıldı. Hastaya postoperatif 8. ayda yapılan karın ultrasonografisinde lokal nüks saptanmadı. Onbeşinci ayda yapılan kontrolde sol hipokondriumda kitle saptandı. Yapılan biyopside paraganglioma olduğu belirlendi. Tekrar operasyonu kabul etmeyen hastaya radyoterapi yinelenildi. Kitlede küçülme sağlanmadı.

TARTIŞMA

Malign retroperitoneal paraganglioma oldukça nadir rastlanan bir tümördür. Paraganglion sistemi çok sayıdaki nöroepitelyal hücre topluluklarından meydana gelmektedir. Bunlar tüm vücuda dağılmıştır. Paraganglion sisteminin en bilinen üyesi adrenal medullada bulunmaktadır. Ekstraadrenal paraganglia iki büyük kategoriye ayrılmaktadır. Birincisi parasempatik sistemle ilişkili olan (9,10,3 ve 5.sinirler) ikincisi de ortosempatik sistemle ilişkili olanıdır. İlk grup non-kromaffin olup baş, boyun ve mediastende toplanma göstermekte olup kemoreseptör fonksiyonuna sahip olduğu dü-

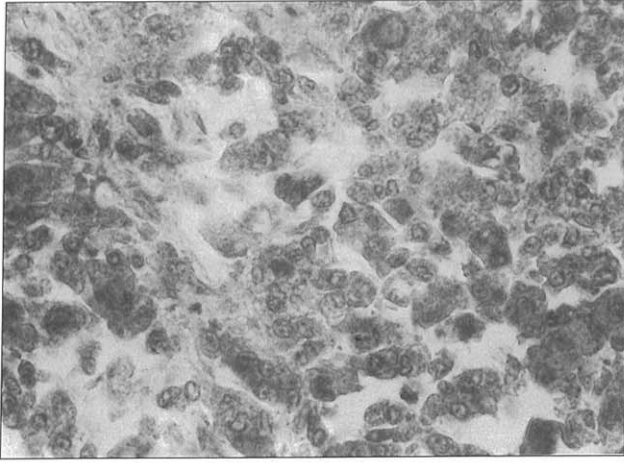


Resim 2. Pankreas mideyi yukarı ve öne,dalağı laterale itilmiş paraganglioma aşağıda böbrek ve surrenalden kolay ayrılmıştır.

şünülmektedir (6). İkinci grup kromaffindir ve esas olarak retroperitoniumda, torakolomber, paraaortik bölge boyunca yerleşmektedir (1).

Paraganglioma, lokalizasyon gözönüne alınmadan kullanılan genel bir tanımlamadır. Sadece adrenal yerleşimli paraganglioma feokromositoma olarak bilinmektedir. Adrenal dışında yerleşimli ve aşikar kromaffin özellik gösteren, klinik olarak epinefrin/norepinefrin sekresyonu yapan paragangliomalar ekstraadrenal feokromositoma olarak isimlendirilmektedir. Bunların çoğu ortosempatik paragangliadan kaynaklanmaktadır. Buna karşın non-kromaffin, non-fonksiyone paragangliomalar parasempatik ilişkili organlardan köken almaktadır (7). Olgumuz da non-kromaffin ve non-fonksiyonel bir paragangliomadır.

Paragangliomalar paraganglionların bulunduğu tüm bölgelere yerleşebilir ve sıklıkla benign seyir göstermektedir. Malignite insidensi %6 civarında olup adrenal feokromositomaya benzerlik göster-



Resim 3. Kromogranin pozitif pleomorfik hücreler, X 500

mektedir. Malign paragangliomanın % 4'ü metastaz yapmaktadır (8,9). Olgumuzda tümörün paravertebral adaleye invazyon yaptığı belirlenmiştir. Ganglion metastazı ve uzak metastaza rastlanmıştır. Uzun süreli takip sonucu bazı lokalizasyonlarda malignite insidensinin daha yüksek olduğu saptanmıştır. Benign seyir gösteren paragangliomalarda S-100 (+) sustentaküler hücre oranı agresif sayır gösterenlere göre daha yüksek bulunmuştur (10). Olgumuzda bu oran düşüktür.

Retroperitoneal paragangliomalar paravertebral zincirin herhangi bir bölümünden kaynaklanabilir, bazen adrenal glanda çok yakın yerleşmektedir. Morfolojik farklılıklar nedeni ile ince iğne aspirasyonunun tanıda yararlılığı tartışmalıdır (11). Klinik tanıda US, CT ve MRI yararlılığı sınırlıdır.

KAYNAKLAR

1. Juan R. Adrenal gland and other paraganglia. In; Ackerman's Surgical pathology, Vol 1, 8th Ed, Mosby, 1996; 1015-1058.
2. Abell MR, Olson JR. Tumors of the peripheral nervous system. Hum Pathol 1:503-551.
3. Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, Farr HW. Paragangliomas of the retroperitoneum. A clinicopathological study of 12 tumors. Am J Pathol 1994; 105:198-120.
4. De Roeck C, Petein M, Hansen M. Malignant retroperitoneal paraganglioma. Case report and literature review. Acta Chir Belg 1992; 92:181-186.
5. Besznyak I, Ronay P. Surgery of primary retroduodenal tumors. Eur J Surg Oncol 1993; 19:637-640
6. Milewski C. Morphology and clinical aspects of paragangliomas in the area of the head and neck. HNO 1993; 41: 119,526-531.
7. Olson JR, Abell MR. Non-functional, non-chromaffin paragangliomas of the retroperitoneum. Cancer 1969; 23:1358-1367.
8. Dinges S, Budach V, Stuschke M. et al. Malignant paragangliomas. Result of radiotherapy in 6 cases. Strahlenther Onkol 1993, 169:114-120.
9. Someren A, Karcioğlu Z. Malignant vagal paraganglioma and review of the literature. Am J Pathol 1977, 68:400-408.
10. Achilles E, Padber BC, Holl K, et al. Immunocytochemistry of paragangliomas, value of staining for S-100 protein and glial fibrillary acid protein in diagnosis and prognosis. Histopathology 1991, 18:453-458.
11. Kapila K, Tewari MC, Verma K. Paragangliomas: A diagnostic dilemma on fine needle aspirates. Ind J Cancer 1994; 30:152-157.
12. Reubi JC, Waser B, Khosia S, et al. In vitro and in vivo detection of somatostatin receptors in pheochromocytomas and paragangliomas. J Clin Endocrinol Metab 1992; 74:1082-1089.
13. Kwekkboom DJ, van Urk H, Pauw BK, et al. Octreotide scintigraphy for the detection of paragangliomas. J Nucl Med 1993; 34:873-878.
14. Maurea S, Cuocolo A, Reynolds J, et al. Scintigraphy with iodine-131 metaiodobenzylguanidin in the study of paraganglioma. Radiol Med 1994, 87:688-693.
15. Pao WJ, Wasserman TH. In; Principles and Practice of Radiation Oncology, Pennsylvania, 2nd Ed, 1992; 1290-1301.

Somatostatin reseptörleri bulunduğundan indium-111 somatostatin sintigrafisinin gerek tanıda ve gerek nükslerin belirlenmesinde yararlı olduğu bildirilmektedir (12,13). Olgumuzda preoperatif tanı bilgisayarlı tomografi görüntüsü ve ince iğne aspirasyon biyopsisi ile konulmuş olup pleomorfik retroperitoneal tümördür. Histolojik tanı immunohistokimyasal ve elektron mikroskopik tekniklerle mümkündür. Malign ve benign ayrımının yapılması güçtür. I-131 metaiodobenzilguanidin (MIGB) sintigrafisinin bu ayrımı yapmada yararlı olduğu bildirilmiştir (14). Olgumuzdaki non-fonksiyone, malign paraganglioma medialde V. cava'ya kadar uzanım göstermekte ancak komşu organlara yayılımı bulunmamaktaydı. Yalnızca posteriorada paravertebral adale invazyonu belirlenmiş ve bu kısım geniş olarak eksizyona dahil edilmiştir. Paravertebral adale invazyonu malignitenin göstergesi olarak kabul edilmiştir.

Malign paraganglioma radyo ve kemoterapiye dirençlidir, bu nedenle tedavi cerrahidir. Ancak cerrahi eksizyondan sonra radyoterapinin nüks ve metastazları azalttığı da bildirilmiştir (15). Olgumuzda da radyoterapi postoperatif ve nüks sonrasında uygulanmıştır. Lokoregional nüks nadir değildir, bu nedenle izlem önemlidir. İndium-111 octreotid sintigrafisinin nükslerin erken dönemde saptanmasında yararlı olduğu bildirilmiştir (11). Olgumuzda 8. ay sonunda yapılan US'de nüks saptanmamıştır. Onbeş ay sonraki kontrolde sol hipokondriumda kitle saptanmış ve yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisi sonucu nüks paraganglioma olduğu saptanmıştır. Tekrarlanan radyoterapi küründen sonra kitlede küçülme izlenmemiştir.