



Lenf Nodu Metastazlı Malign Paragangliom

Malignant Paraganlioma with Lymph Node Metastases

 Aybala Nur Üçgöl¹,  Müge Akmansu¹

¹Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi,
Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı,
Ankara, Türkiye

Makale Tarihleri/Article Dates:

Geliş Tarihi/Recived: 21 Haziran 2021

Kabul Tarihi/Accepted: 21 Eylül 2021

Yayın Tarihi/Published Online:

23 Aralık 2021

Sorumlu Yazar/Corresponding Author:

Aybala Nur Üçgöl,
Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi Hastanesi,
Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı,
Ankara, Türkiye
e mail: aybalaturan@gmail.com

Açıklama/Disclosure: Yazarların hiçbiri, bu makalede bahsedilen herhangi bir ürün, aygıt veya ilaç ile ilgili maddi çıkar ilişkisine sahip değildir. Araştırma, herhangi bir dış organizasyon tarafından desteklenmedi. Yazarlar çalışmanın birincil verilerine tam erişim izni vermek ve derginin talep ettiği takdirde verileri incelemesine izin vermeyi kabul etmektedirler.

ÖZET

Paragangliomlar nadir görülen nöral krest kökenli tümörlerdir. En sık karotis bifurkasyonuna yerleşirler. Vakaların %10'u aileseldir. Ailesel paragangliomlar genellikle daha genç yaşta ve bilateral olma eğilimindedir. Paragangliomlar sıklıkla yavaş büyüyen, asemptomatik vakalardır. Semptom gösteren hastalarda boyunda şişlik, disfaji, odinofaji en sık görülen semptomlardır. Karotis paragangliomlarının fizik muayenesinde SCM önünde hassas olmayan kitle görülebilir (fountain bulgusu). Çoğunlukla benign olmakla beraber nadiren metastaz yaparak malignleşebilir. Bu hastalarda multidisipliner yaklaşım çok önemlidir. Temel tedavi seçeneği cerrahi iken metastatik hastalıkta, opere edilemeyen hastalarda veya cerrahi sınırı pozitif olan hastalarda radyoterapi düşünülebilir. Bu yazıda lenf nodu metastazı yapmış ve operasyon sonrası radyoterapi uygulanan iki ayrı karotis paragangliomu olgusu tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Paragangliom, karotis cisim tümörü, lenfatik metastaz, radyoterapi

ABSTRACT

Paragangliomas are rarely seen neural crest-derived tumors. They mostly present in carotid bifurcation. %10 of cases are familial. Familial paragangliomas generally occur at a younger age and bilaterally. Paragangliomas are often slow-growing, asymptomatic cases. In patients with symptoms, swelling of the neck, dysphagia, odynophagia are most common. Physical examination of patients with carotid-based paraganglioma reveals an insensitive mass in front of SCM (fountain sign). Although they are mostly benign, they can become malignant if they make metastasize. Multidisciplinary approach is important in these patients. While the main treatment is surgery, radiotherapy can be applied in metastatic disease, inoperable patients or patients who have positive surgical margins. In this article, 2 different paraganglioma cases with lymph node metastasis are discussed. In both cases, regional radiotherapy was administered after the surgery.

Key words: Paraganglioma, carotid body tumor, lymphatic metastasis, radiotherapy



Atıf yapmak için/ Cite this article as: Üçgöl AN, Akmansu M. Lenf Nodu Metastazlı Malign Paragangliom. Mev Med Sci. 2021;1(3): 101-104

“This article is licensed under a [Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/) (CC BY-NC 4.0)”

GİRİŞ

Paragangliomalar, feokromasitomanın ekstraadrenal yerleşimli tümörlerine denir. Oldukça nadir görülür. Her yaşta görülebilmekle birlikte en sık 30-50 yaş aralığını etkiler. Paragangliomalar en sık karotis bifurkasyonunda olmak üzere aort gövdesine, vagus sinirine, timpanik sinire, jugulotimpanik bölgeye ve retroperitoneal bölgeye yerleşebilirler. Oldukça benign tümörler olup %15 kadarı malignleşerek lenf bezlerine, karaciğere, kemiklere metastaz yapabilir. Tedavisinde ilk seçenek cerrahidir. Cerrahi olarak rezeke edilemeyen tümörlerde, opere edilmesine rağmen cerrahi sınır pozitif ve metastatik olgularda radyoterapi düşünülebilir (1).

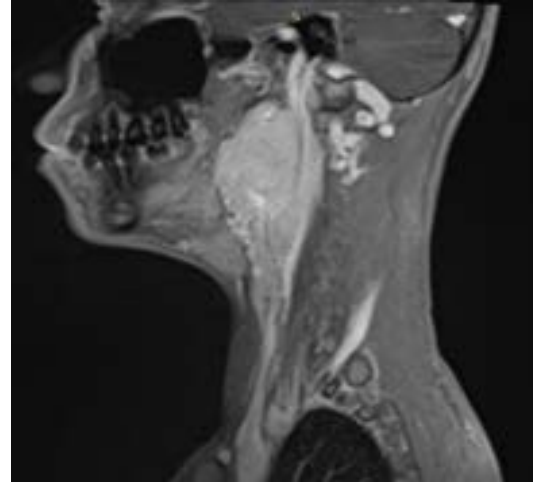
Bu yazıda lenf nodu metastazı yapmış olan 2 adet karotis paragangliomu olgusu literatür eşliğinde gözden geçirildi.

OLGU 1

18 yaşında erkek hasta boyunda şişlik şikayetiyle başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde sağ tonsil plika arkasında farinks orta hatta kadar üzeri düzgün mukozayla örtülü, boyutu tam ölçülemeyen kitle lezyonu mevcuttu. Yapılan boyun USG'de sağda ön servikal süperiorda karotis bifurkasyon düzeyinde yaklaşık 60x43 mm belirgin hipervasküler özellikte öncelikle glomus karotikum düşündürülen solid lezyon saptandı.

Boyun MR'da boyun sağ üst kesimde karotis bifurkasyonundan başlayıp süperiorda orofarenks süperioruna kadar devamlılık gösteren 7x3.5x5 cm boyutlarında öncelikle paraganglioma düşündürülen kitle lezyonu saptandı. (Resim 1-3)

Hastaya daha sonrasında kitle eksizyonu yapıldı. Eksizyon esnasında karotis bifurkasyonu ve dalları üzerinde bir miktar tümör bırakılmak zorunda kalındı. Patolojik olarak

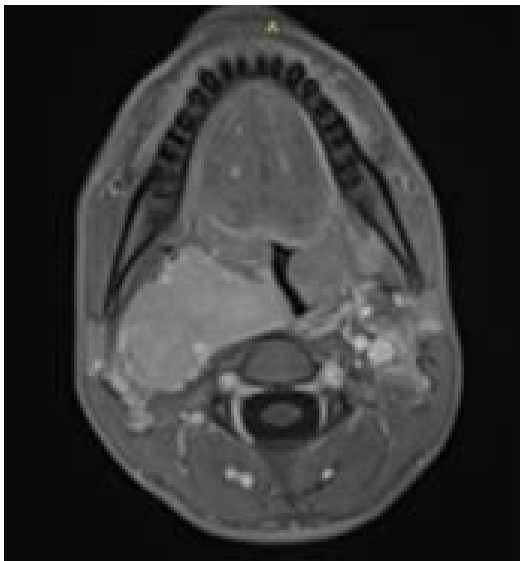


Resim 2. Sagittal MR

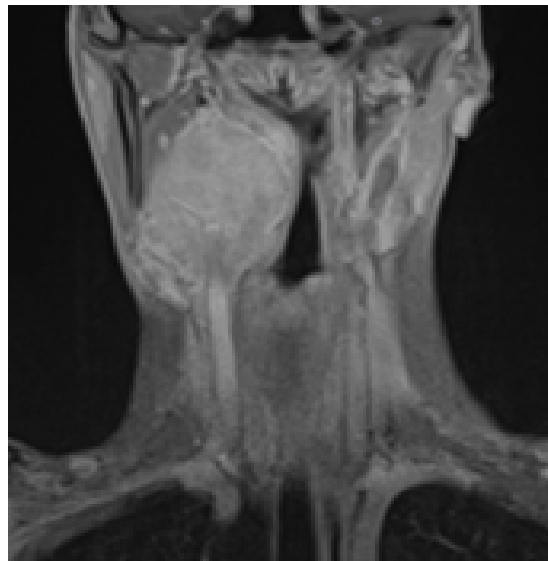
6.5x4x4 cm boyutlarında paraganglioma tanımlandı. Tümör hücrelerinde S-100 proteini, sinaptofizin, kromogranin, CD-56 ile pozitif boyanma izlendi. Kalsitonin, CD-68 ve PanCK ile tümör hücrelerde boyanma izlenmedi. Kitle lateralinde 1 adet 3.6 cm boyutunda, birkaç odak halinde 2mm metastaz içeren, ekstrakapsüler uzanım izlenmeyen metastatik lenf nodu saptandı.

Postoperatif dönemde operasyon lojuna lineer akseleratörde 6 mv foton enerjisi ile toplam 60 Gy IMRT uygulandı. Tedavi esnasında ve sonrasında herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Radyoterapiye ek herhangi bir kemoterapi uygulanmadı.

Hasta halen kontrolümüzde olup herhangi bir şikayeti



Resim 1. Aksiyel MR



Resim 3. Koronal MR

gelişmedi. En son çekilen MR'da 49x36x25 mm stabil seyreden rezidüsü mevcuttur.

OLGU 2

51 yaşında kadın hasta üst solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle başvurusunda sol boyunda şişlik saptandı. Çekilen MR'da boyun solunda ana karotid arter bifurkasyon seviyesinde, İCA'yı ve ECA'yı basılandırarak bifurkasyon düzlemine yerleşen, yaklaşık 45*28*30 mm boyutlarında dinamik serilerde tedricen artarak kontrast tutulumu gösteren, difüzyon kısıtlaması gösteren kitle lezyonu izlendi. Ayırıcı tanıda paragangliom düşünüldü. Sonrasında hasta opere edildi, kitle eksize edildi. Patolojisi paragangliom olarak raporlandı. 1 adet metastatik lenf nodu saptandı. Tümör cerrahi sınırla devamlı idi.

Postoperatif dönemde operasyon lojuna lineer akseleratörde 6 mv foton enerjisi ile 60 Gy IMRT uygulandı. Ek kemoterapi düşünülmüdü.

Hastanın radyoterapi yakın zamanda tamamlanmış olup herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Hasta takibe alındı.

TARTIŞMA

Paragangliomlar, sıklıkla baş boyun bölgesinde görülen, yavaş büyüyen vasküler tümörlerdir (1). Oldukça nadir görülüp en sık karotid bifurkasyonuna, aort gövdesine, vagus sinirine, timpanik sinire yerleşir (2). Bu olgu sunumunda karotid bifurkasyonuna yerleşmiş iki adet paragangliom olgusu tartışıldı.

Vakaların %10'unda aile öyküsü mevcuttur. Familial paragangliomlar sıklıkla bilateral, multifokal ve genç yaşta ortaya çıkmaktadır (3). Etiyolojide ailesel geçiş ve kronik hipoksi ön plandadır. Bizim vakalarımızdan birisi genç yaşta olmasına rağmen soy geçmişinde herhangi bir özellik saptanmadı.

Feokromasitomalar sıklıkla katekolamin salgılayan, paragangliomların yalnızca %3-5'i katekolamin sekrete eder (4,5). Fonksiyonel paragangliomlarda katekolamin salınımına bağlı semptomlar görülürken fonksiyone olmayan paragangliomlarda bulunduğu yere göre bazı semptomları izlenir. Karotid cismi yerleşimli paragangliomlar genelde semptomsuz, yavaş büyüyen lezyonlar olmakla birlikte semptom verenlerde en sık disfaji, odinofaji, ses kısıklığı gibi karotid damarların ve 10.-12.sinirlerin çevrelenmesine bağlı semptomlar görülür (6). Bunların dışında servikal sempatik zincir basısına bağlı Horner sendromu, karotid arter basısına bağlı senkop görülebilir. Ayrıca katekolamin salgılayan paragangliomlarda hipertansiyon, terleme artışı, ishal görülebilir. Bizim vakalarımız yalnızca boyunda şişlik şikayetiyle başvurdu, katekolamin salınımına veya basıya bağlı herhangi bir semptomları yoktu. Katekolamin düzeyleri normaldi.

Karotid cismi yerleşimli paragangliomu olan hastaların fizik muayenesinde genellikle sternokleidomastoid kasının ön kısmında üst boyunda hassas olmayan kitle ele gelir. Bu tümörler tipik olarak horizontalde hareketli olup vertikal düzlemde hareketleri kısıtlıdır (fountain sign). Karotid cisim tümörlerinin teşhis yöntemleri arasında ultrasonografi, teknesyum isotop sintigrafi, bilgisayarlı tomografi, MR görüntüleme, MR anjiyografi ve gerektiğinde konvansiyonel anjiyografi bulunur.

Karotid paragangliom vakalarının büyük çoğunluğu benign karakterli olup %15-17 kadarı malignleşebilir (7). Paragangliomlar için maligniteyi destekleyen kriter paraganglionik dokunun bulunmadığı bölgelerde metastazların bulunmasıdır. Bu metastazlar lenf nodları, böbrekler, akciğer, beyin, pankreas vb organlara olabilir. Bizim iki vakamız da yakınındaki lenf noduna metastaz yapmış durumdaydı. Yapılan çalışmalarda metastatik hastalıkta 5 yıllık sağ kalım oranı %40-85 bulunmuştur (8). Paragangliom tedavisinde multidisipliner yaklaşım uygulanmalıdır. Lokal hastalıkta cerrahi rezeksiyon küratif olabilmekteyken metastatik hastalıkta primer tümörün eksizyonunun genel sağ kalımda ve semptomların azaltılmasında olumlu etkisi bulunmuştur (9). Cerrahinin yanında radyofarmasötik ajanlar (131I-MIBG, 90Y, 177Lu-DOTATATE vb.), kemoterapi, hedefe yönelik ajanlar kullanılabilir (10).

Paragangliom hastalarında radyoterapi seçilmiş vakalarda uygulanabilir. İnoperable hastalarda, rezeke edilmiş ancak cerrahi sınırı pozitif hastalarda, rekürrens ve metastatik paragangliom olgularında radyoterapi cerrahiye ek uygun bir tedavi yöntemidir (11,12). Bu olgu sunumunda yakınındaki lenf noduna metastaz yapmış iki adet paragangliom vakası tartışıldı. Vakaların ikisinin de boyunda şişlik dışında şikayeti yoktu. İki vakada da cerrahi rezeksiyon yapıldı ve ikisinde de cerrahi sınırlar pozitif bırakılmak zorunda kalındı. İkisinde de lenf nodu metastazı mevcuttu. Hem cerrahi sınır pozitifliği hem de lenf nodu metastazının olması sebebiyle postoperatif dönemde iki hastaya da RT uygulandı. İki hasta da şu an şikayetsiz takiptedir.

Sonuç olarak nadir görülen ve nadir metastaz yapan bu tümörlerde yaklaşım mutlaka multidisipliner konseylerde kararlaştırılmalıdır.

Çıkar Çatışması: Çalışmada herhangi bir çıkar çatışması yoktur.

Finansal Çıkar Çatışması: Çalışmada herhangi bir finansal çıkar çatışması yoktur.

Sorumlu Yazar: Aybala Nur Üçgül, Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi Hastanesi, Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye
Telefon: ,05542361549
e-mail: aybalaturan@gmail.com

KAYNAKLAR

1. Yüce İ, Çağlı S, Bayram A, et al. Baş-boyun paragangliomları. Kulak Burun Boğaz İhtisas Dergisi 2008;18(6):343-8.
2. Pellitteri PK, Rinaldo A, Myssiorek D, et al. Paragangliomas of the head and neck. Oral Oncology 2004;40:563-75.
3. Patetsios P, Gable DR, Garrett WV, et al. Management of carotid body paragangliomas and reviews of 30 year experience. Annals of Vascular Surgery 2002;16(3):331-8.
4. Köhler HF, Carvalho AL, Mattos Granja NV, et al. Surgical treatment of paragangliomas of the carotid bifurcation: results of 36 patients. Head Neck 2004;26:1058-63.
5. Bernard RP. Carotid body tumors. American Journal of Surgery 1992;163:494-6.
6. Baez J, Jagannathan J, Krajewski K, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma: Imaging characteristics. Cancer Imaging 2012;12(1):153-62.
7. Ayala-Ramirez M, Feng L, Johnson MM, et al. Clinical risk factors for malignancy and overall survival in patients with pheochromocytomas and sympathetic paragangliomas: Primary tumor size and primary tumor location as prognostic indicators. Journal of Clinical Endocrinology Metabolism 2011; 96:717-25.
8. Jimenez C, Rohren E, Habra MA, et al. Current and future treatments for malignant pheochromocytoma and sympathetic paraganglioma. Current Oncology Reports 2013;15:356-71.
9. Roman-Gonzalez A, Zhou S, Ayala-Ramirez M, et al. Impact of surgical resection of the primary tumor on overall survival in patients with metastatic pheochromocytoma or sympathetic paraganglioma. Annals of Surgery 2018; 268:172-8.
10. Corssmit E, Snel M, Kapiteijn E. Malignant pheochromocytoma and paraganglioma: Management options. Current Opinion in Oncology 2020;32(1):20-6.
11. Evenson LJ, Mendenhall WM, Parsons JT, et al. Radiotherapy in the management of chemodectomas of the carotid body and glomus vagale. Head Neck 1998;20:609-13.
12. Zabel A, Milker-Zabel S, Huber P, et al. Fractionated stereotactic conformal radiotherapy in the management of large chemodectomas of the skull base. International Journal of Radiation Oncology Biology Physics 2004;58:1445-50.