



# Retroperitoneal Ekstraadrenal Paraganglioma: Olgu Sunumu

Ebubekir Gündeş<sup>1</sup>, Faruk Aksoy<sup>1</sup>, Halil İbrahim Taşçı<sup>1</sup>, Osman Yılmaz<sup>2</sup>

Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, <sup>1</sup>Genel Cerrahi Ana Bilim Dalı, <sup>2</sup>Patoloji Ana Bilim Dalı, Konya

## ÖZET

### *Retroperitoneal ekstraadrenal paraganglioma: Olgu sunumu*

Ekstraadrenal feokromositoma olarak da bilinen paraganglioma (PG) nadir rastlanan bir nöroektodermal tümördür. Sürenal dışı paragangliomaların insidansı %0.1-0.1'i arasındadır. Retroperitondan köken alan paragangliomalar genelde fonksiyoneldir. %40-50 malign olup, genelde yavaş progresyon gösterirler. Bu tümörlerin lokal tedavisinde cerrahi rezeksiyon ve radyoterapi tercih edilen yöntemlerdir. Retroperitoneal alanda yerleşim gösteren ve cerrahi yöntem ile total çıkarılan bir olgu değerlendirildi.

**Anahtar kelimeler:** Paraganglioma, ekstraadrenal, retroperiton

## ABSTRACT

### *Retroperitoneal extra-adrenal paraganglioma: case report*

Paraganglioma (PG), also known as extra-adrenal pheochromocytoma, is a rare neuroectodermal tumor. The incidence of extra-adrenal paraganglioma is between 0.1-0.1%. Paragangliomas originating from the retroperitoneum are generally functional. 40-50% of them are malignant and they generally have a slow progression. Surgical resection and radiotherapy are the preferred methods for the local treatment of these tumors. A case with a tumor localized in the retroperitoneal space that was totally resected by surgical method was evaluated.

**Key words:** Paraganglioma, extra-adrenal, retroperitoneal space

Bakırköy Tıp Dergisi 2016;12:51-53

## GİRİŞ

Paragangliomalar nadir görülen tümörlerdendir (1). Paraganglioma, sempatik veya parasempatik sinir sistemi ile ilişkili nöroendokrin hücrelerden kaynaklanan tümörlere verilen genel isimdir. Bu tümörler sıklıkla buldukları yerlere göre adlandırılırlar (karotid cisim tümörü, karotid paraganglioma, juguler paraganglioma, vagal paraganglioma gibi). Sürenal medullasından köken alırsa feokromositoma adını alırlar (2). Kemoreseptör organlardan ve sık olarak A. Carotis Comminus bifürkasyonu, juguler foramen, aort arkı ve retroperitondan köken alırlar (3). Retroperitondan köken alan paragangliomalar genelde fonksiyoneldir. Tümör dokusun-

dan katekolamin ve birçok polipeptit sentez ve salınımına neden olurlar. Aşırı katekolamin salınımı hastalarda ortaya çıkan semptom ve bulguların asıl nedenidir. Hipertansiyon, baş ağrısı, terleme, karın ağrısı, çarpıntı en sık görülen semptomlardır (4). Cerrahi rezeksiyon ve radyoterapi bu tümörlerin lokal tedavisinde tercih edilmektedir (1). Bu olgu sunumunda fonksiyonel retroperitoneal bir paraganglioma vakasının tanı ve tedavisi literatür eşliğinde tartışıldı.

## OLGU SUNUMU

Kırk yedi yaşında, erkek hasta son altı aydır ortaya çıkan baş ağrısı, karın ağrısı hipertansiyon ve flushing atakları nedeniyle endokrinoloji servisinde takibe alındı. Haftada 1-2 kere tekrarlayan ve 1-2 saat kadar süren hipertansiyon atakları mevcuttu. Özgeçmişinde hipertansiyon dışında bir özellik yoktu. Fizik muayenesinde arteriyel kan basıncı 170/110 mmHg, nabız 92/dakika, ritmik idi. Epigastrik bölgede minimal hassasiyet mevcuttu. Hastanın 24 saatlik idrarında metanefrin 17.4 mg/gün (0-0.32),

Yazışma adresi / Address reprint requests to: Dr. Ebubekir Gündeş  
Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Ana Bilim Dalı, Konya

Telefon / Phone: +90-332-223-6123

Elektronik posta adresi / E-mail address: ebubekir82@hotmail.com

Geliş tarihi / Date of receipt: 2 Ekim 2012 / October 2, 2012

Kabul tarihi / Date of acceptance: 22 Ekim 2012 / October 22, 2012

VMA (vanil mandelik asit) 27 mg/gün, plazma norepinefrin düzeyi 1.6 mg/gün (0-0.39) bulunması üzerine, feokromositoma düşünüldü (3-9).

Abdominal ultrasonografide (USG) 5x5x4 cm boyutunda solid retroperitoneal kitle lezyonu saptandı. Abdominopelvik bilgisayarlı tomografide (BT) inferior vena kava ve pankreas ünsinat bölüm arasında yaklaşık 5.5x5.5 cm boyutlarında paraganglioma ile uyumlu lezyon görüldü (Resim 1). İnferior vena kavaya kitle etkisi ile bası oluşturduğu ve sol renal venin kitle inferiorundan geçtiği izlendi.

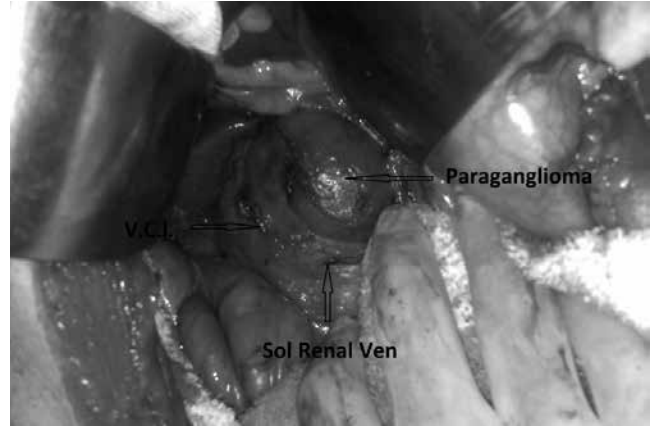
Bu bulgularla klinik olarak fonksiyonel sağ retroperitoneal paraganglioma olarak düşünülen hastaya cerrahi tedavi kararı alındı. Laparotomi ile sağ retroperitoneal alanda pankreas ünsinat bölüm altında, inferior vena

kavaya ve sol renal vene bası yapan kitle total eksize edildi (Resim 2,3). Kitleye müdahale anında hasta tansiyonunun 300/160 mm Hg'ya kadar yükseldiği tespit edildi. Kardiyotonic preparatlar, beta blokerler uygulanarak stabilizasyon sağlandı. Kitlenin eksizyonu sonrasında hipotansif atak geliştiği gözlemlendi. Ameliyat komplikasyonsuz olarak sonlandırıldı.

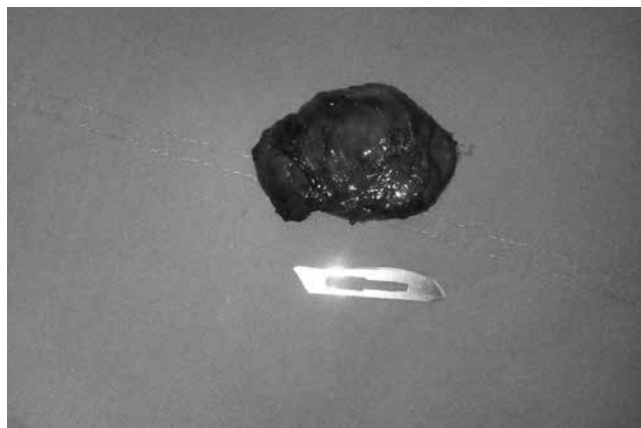
Postoperatif patolojik incelemede eksize edilen materyal 5x4.5x2.5 cm ölçülerinde kapsüllü görünümde gri kahverengi yumuşak doku parçası, kesitinde kirli beyaz kahverengi yer yer kanama alanları içerdiği gözlemlendi. Histopatolojik tetkikinde nodüler gelişim gösteren, alveolar paterne sahip tümöral yapı saptandı. Tümör elemanları yuvarlak ve oval nüveli, geniş asidofilik veya granüler sitoplazmalı, belirgin pleomorfizm gösteren hücrelerdi (Resim 4).



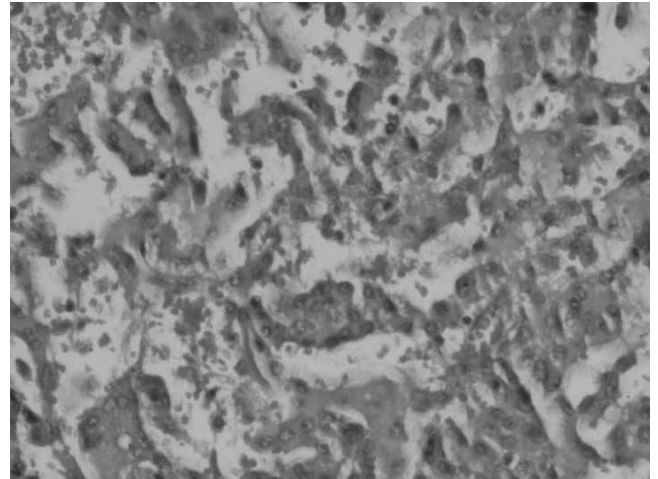
**Resim 1:** Bilgisayarlı tomografide inferior vena kava ve pankreas ünsinat proses arasında yaklaşık 5.5x5.5 cm boyutlarında solid retroperitoneal kitle lezyonu



**Resim 2:** Komşu olduğu vasküler organlarla birlikte paragangliomanın intraoperatif görünümü



**Resim 3:** Çıkarılan kitlenin makroskopik görünümü



**Resim 4:** Yuvalanmaları oluşturan yer yer nükleol belirginliği izlenen oval yuvarlak nükleuslu, geniş eozinofilik sitoplazmalı hücreler (HE X 200)

## TARTIŞMA

Retroperitoneal paraganglioma otonom sinir sisteminin sempatik ve parasempatik bileşenlerinden kaynaklanan ekstra-adrenal nöroendokrin tümördür. Erkekler kadınlara oranla daha sık etkilenir. Ekstraadrenal paraganglioma yaşamın 2. veya 3. dekatında daha sık görülür. Ekstra-adrenal paragangliomaların yaklaşık %10-40'ının malign olduğu bildirilmiştir (5). Maligniteyi teyit için tek güvenilir kriter uzak metastazın bulunmasıdır. Lokal doku invazyonu veya patolojik olarak nükleer pleomorfizm ve mitoz kesin malignite göstergesi değildir (6,7).

Çoğu tümörler (fonksiyonel) hormonal olarak aktiftir ve klinik bulgular katekolamin aşırı salgılanması ile ilişkilidir. Bulgular baş ağrısı, terleme, çarpıntı ve hipertansiyonu içerir. Paragangliomalar beynin tabanından mesaneye kadar her yerde oluşabilir. Ekstra-adrenal paragangliomalar Zuckerkandl organı, retroperiton, kalp, mediasten, karotid cisimciklerinin ve glomus jugulare cisimciğinde, mesane duvarında görülebilir (5,6).

Ekstra-adrenal paraganglioma tanısı konduğunda Multipl endokrin neoplazi (MEN) tip IIa, IIb ve Corney

Sendromu (pulmoner kordoma, mide GİST, ekstra adrenal paraganglioma triadından oluşur ve kesin tanı için en az ikisini içermelidir) araştırılmalıdır (8).

Paragangliomlarda primer tedavi kitlenin cerrahi eksizyonudur (9). Paragangliomlar yoğun vasküler yapıya sahip olduklarından özellikle büyük kitlelerde preoperatif embolizasyon tavsiye edilir (10). Lokal invazyon veya metastatik yayılım olan vakalarda bile cerrahi tedavi (debulking) palyatif amaçla ve hayatta kalım süresine olumlu etkisi nedeni ile yapılmalıdır. Malign vakalarda cerrahiye ilave olarak kemoterapi (siklofosamid, vinkristin, dakarbazin), lokal radyoterapi ve yüksek doz I 131 MIBG uygulanması yararlı olmaktadır (1).

Cerrahi rezeksiyon ve radyoterapi, bu tümörlerin lokal tedavisinde etkilidir. Sunulan olguda retroperitoneal kitle total olarak çıkartıldı. Retroperitoneal bölgeye yerleşen tümörler büyük hacimlere ulaşabilmekte ve sonuçta bası semptomlarına yol açabilmektedirler. Bu açıdan total bir eksizyon mümkün olmasa da totale yakın bir eksizyon yapılmalıdır. Sonuçta tümörün lokal kontrolü sağlanarak, hastanın bası ve ağrı semptomlarından kurtarılması amaçlanmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Diarmuid S, D'Riordain MD. Clinical spectrum and outcome of functional extraadrenal paraganglioma. *World J Surg* 1996; 20: 916-922.
2. Cunningham SC, Suh HS, Winter JM, et al. Retroperitoneal paraganglioma: single-institution experience and review of the literature. *J Gastrointest Surg* 2006; 10: 1156-1163.
3. Somasundar P, Krouse R, Hostetter R, Vaughan R, Covey T. Paragangliomas-- a decade of clinical experience. *J Surg Oncol* 2000; 74: 286-290.
4. O'Riordain DS, Young WF Jr, Grant CS, Carney JA, van Heerden JA. Clinical spectrum and outcome of functional extraadrenal paraganglioma. *World J Surg* 1996; 20: 916-921.
5. Hayes WS, Davidson AJ, Grimley PM, Hartman DS. Extraadrenal retroperitoneal paraganglioma: Clinical, pathologic, and CT Findings. *AJR Am J Roentgenol* 1990; 155: 1247-1250.
6. Chatterjee P, Singh A, Ayyappan A, Nair A. Extra-adrenal retroperitoneal paraganglioma associated with duplication of inferior vena cava. *Radiology Case* 2008; 2: 25-27.
7. Saurborn DP, Kruskal JB, Stillman IE, Parangi S. Paraganglioma of the organs of Zuckerkandl. *Radiographics* 2003; 23: 1279-1286.
8. Ahmad S, Cathy D, Sheikh M, Sweeney P. Retroperitoneal extra adrenal paraganglioma: A rare but important diagnosis. *Ir J Med Sci* 2009; 178: 214-214.
9. Disick GI, Palese MA. Extra-adrenal pheochromocytoma: diagnosis and management. *Curr Urol Rep* 2007; 8: 83-88.
10. Watanabe D, Tanabe A, Naruse M, et al. Transcatheter arterial embolization for the treatment of liver metastases in a patient with malignant pheochromocytoma. *Endocr J* 2006; 53: 59-66.