

PERİVEZİKAL PARAGANGLİYOMA: OLGU SUNUMU PERIVESICAL PARAGANGLIOMA: CASE REPORT

Mustafa SOFİKERİM*, Atila TATLIŞEN*, Figen ÖZTÜRK**, Fatma TOKAT**

* Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, KAYSERİ

** Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, KAYSERİ

ABSTRACT

Introduction: **Retroperitoneal perivesical paraganglioma is rarely seen. In this abstract we present a case with perivesical paraganglioma incidentally detected during radical cystoprostatectomy operation.**

Key words: **Paraganglioma, Retroperitoneal, Perivesical**

ÖZET

Retroperiton bölgesinde perivezikal yerleşimli paragangliyoma ender görülmektedir. Bu yazımızda radikal sistoprostatektomi ameliyatı sırasında insidental olarak tespit edilen perivezikal paragangliyoma olgusu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Paragangliyoma, Retroperitoneal, Perivezikal

GİRİŞ

Paragangliyomaların çoğu adrenal medullada bulunur ve feokromasitoma adını alır. Adrenal dışı paragangliyomalar ender görülmekle birlikte en sık retroperiton bölgesinde çok odaklı olarak bulunurlar. Paragangliyomalar katekolamin salgılayarak yetişkinlerde görülen hipertansiyonun %1'den azından sorumludurlar. Bu çalışmamızda, rastlantısal olarak radikal sistoprostatektomi ameliyatı sırasında perivezikal bölgede saptanan ve ameliyat sırasında lenf nodu olarak değerlendirilen, ameliyat sonrası patolojik inceleme sonrası perivezikal (retroperitoneal) paragangliyoma tanısı alan bir olgu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Ocak 2006 tarihinde yaklaşık bir aydır hematüri şikayeti ile kliniğimize başvuran 60 yaşındaki erkek hastaya, yedi yıl önce aynı şikayetle kliniğimizde transüretal tümör rezeksiyonu (TUR) uygulanmış ve yapılan patolojik inceleme sonucu grade 2 değişici epitel kanseri olarak gelmiş. O dönemde altı hafta boyunca intrakaviter BCG tedavisi uygulanan hasta daha sonra kontrollerine gelmemiş.

Hastanın yeniden hematüri şikayeti olması üzerine yapılan sistoskopisinde mesaneyi çepeçevre dolduran papiller ve solid yapıda tümöral oluşumlar izlendi. Bilgisayarlı batın tomografi incelemesinde mesane sol posterolateral duvarı infiltrate eden ve perivezikal yağ dokuya uzanmış görünümde düzensiz konturlu 6x4 cm ebatla kitle ve sağ perivezikal bölgede yaklaşık 1,5x1 cm boyutlarında düzgün konturlu lenf nodu olarak değerlendirilen

solid kitle izlendi (Resim 1). Ardından hastaya inkomplet transüretal tümör rezeksiyonu uygulandı.

TUR materyalinin mikroskopik incelemesinde stromal invazyon gösteren yüksek grade değişici epitel kanseri tespit edildi. Tümörün kas tabakasına invazyonu görülmedi.

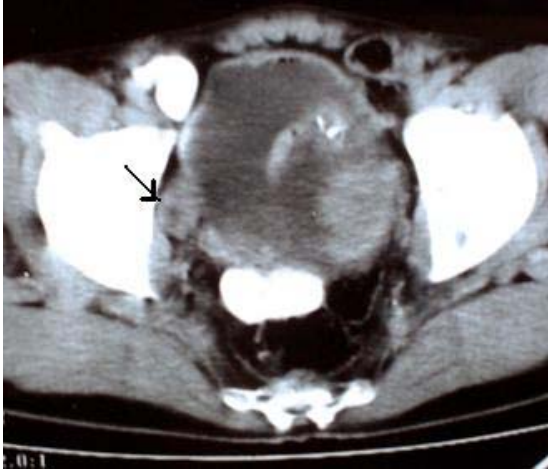
Metastaz açısından yapılan değerlendirmede toraks bilgisayarlı tomografisi ve tüm vücut kemik sintigrafisi negatif sınırlarda olan olguya kliniğimizde radikal sistoprostatektomi ameliyatı uygulandı.

Radikal sistektomi materyalinin makroskopik incelemesinde 5x5 cm ölçülerinde tümöral yapı görüldü. Tümörlü alanın mikroskopik incelemesinde, veziküler nükleuslu eozinofilik sitoplazmalı pleomorfik transizyonel hücrelerden oluşan papiller çoğu alanda solid infiltrasyon görüldü. Olguya bu histopatolojik bulgularla yüksek dereceli transizyonel hücreli kanser tanısı verildi.

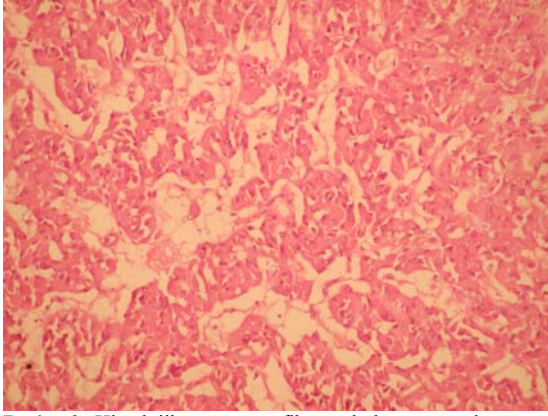
Perivezikal bölgeden gönderilen kitlenin mikroskopik incelemesinde dıştan kapsülle çevrili infiltrasyon görüldü. İnfiltrasyon fibrovasküler stromayla çevrelenmiş trabeküller, yuvalar ('Zellballen') şeklinde dizilen oval-yuvarlak nükleuslu geniş granüler asidofilik sitoplazmalı yuvarlak, poligonal hücrelerden oluşmaktaydı (Resim 2). İmmunohistokimyasal olarak tümör kromogranin A (Resim 3), sinaptofizin, nöron-spesifik enolaz (NSE) gibi nöroendokrin markerlar ile pozitif idi. Sustentaküler hücrelerde S-100 protein pozitifliği vardı (Resim 4). Histopatolojik ve immunohistokimyasal bulgularla retroperitoneal paragangliyoma tanısı aldı.

Dergiye Geliş Tarihi: 16.05.2006

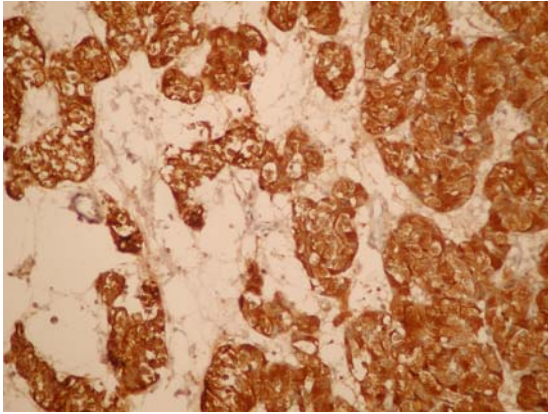
Yayına Kabul Tarihi: 15.08.2006



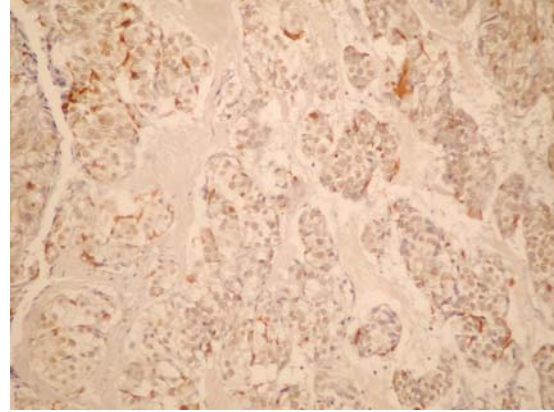
Resim 1. Sağ perivezikal bölgede yaklaşık 1,5x1 cm boyutunda düzgün konturlu lenf nodu olarak değerlendirilen solid kitle.



Resim 2. Histolojik görünüm, fibrovasküler stromayla çevrelenmiş kordon ve yuvalar oluşturan geniş eozinofilik poligonal tümöral hücreler, HE 20x



Resim 3. Kromogranin A ekspresyonu 20x



Resim 4. Tümör yuvaları çevresindeki sustentaküler hücrelerde S-100 protein immunreaksiyonu, 20x

Hastanın tıbbi öyküsü derinleştirildiğinde, hipertansiyon tanısının olmadığı ve herhangi bir antihipertansif tedavi almadığı belirlendi. Aynı şekilde yapılan sistoskopi, transüretral tümör rezeksiyonu ve radikal sistoprostatektomi sırasında hipertansiyon atağının olmadığı tespit edildi. Ameliyat sonrası kontrolü sırasında 24 saatlik idrardan yapılan katekolamin metabolit analizinde herhangi bir patolojik bulgu saptanmadı. Bilgisayarlı tomografi filmlerinin tekrar incelenmesinde sürrenal bezlerde herhangi bir patolojiye rastlanmadı.

TARTIŞMA

Paragangliyomalar oldukça ender görülen ve paragangliyonik dokuda bulunan primitif nöroektodermden köken alan kromafin hücrelerden gelişirler. Yetişkinlerde paraganliyomaların %80-90'ını adrenal medullada bulunur ve feokromositoma adını alır. Adrenal dışı feokromositomalar (paragangliyoma), klivus ve anüs arası bölge potansiyel yerleşim yerleri olmakla birlikte %85'inden fazlası diyafragma altında bulunmaktadır¹. Abdominal paragangliyomalar, retroperitoneal bölgede ve en sık abdominal aortanın anterolateralinde, inferior mezenterik arter ile aortik bifürkasyonun arasında bulunurlar. Bu bölge arasındaki tüm para-aortik gangliyonlar bazı araştırmacılar tarafından 'Zuckerkandl Organı' olarak adlandırılmıştır². Bu organ fetusta katekolaminlerin ana kaynağı olarak rol alır ve doğumu takiben geriler^{3,4}.

Katekolamin sekresyonu yapan paragangliyomalar genel populasyonun %0.01-0.001'inde görülmekle birlikte yetişkinlerde görülen hipertansiyon

yonun %1'den sorumludur⁵. Adrenal dışı paragangliyomaların yaklaşık %25-60'ı katekolamin salgılar ve baş ağrısı, paroksizmal hipertansiyon ataklarına neden olurlar⁵.

Paragangliyoma, mesanede ender görülmekle birlikte tüm mesane tümörlerinin %0,06'dan ve tüm feokromositomaların %1'den azını oluşturmaktadır^{6,7}. Bu tümörler mesane duvarı sempatik sinir sisteminin kromafin hücrelerinden köken almakla birlikte mesane duvarının tüm katlarında izlenebilir. İşeme sırasında izlenen kanama ve intermitan hipertansiyon sıklıkla görülen semptomlardandır. Artmış katekolaminlere bağlı olarak baş ağrısı, bulanık görme, kalp çarpıntısı görülebilir. Mesanedeki lokalizasyonuna bağlı olarak işeme esnasında obstrüktif yakınmaya neden olabilir⁸. Semptomatik olmayan ve hormonal olarak inaktif kromafin-negatif mesane paraganliyomaları yayınlarda bildirilmiştir^{9,10}.

Adrenal dışı paragangliyomalarda malinite insidansı %20-40 olup, adrenal paragangliyomalardan daha fazladır (%2-10)¹¹. Benin ve malin paragangliyomalar için histopatolojik ve biyokimyasal kriterlere sahip histolojik ayıracı bulunmamaktadır. Maliniteyi destekleyecek tek kriter paragangliyonik dokunun bulunmadığı bölgelerde metastazların olmasıdır¹¹.

Tanıda bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans (MR) görüntüleme ile lezyonun boyutu, yerleşimi ve lokal yayılımı hakkında bilgi edinilebilir. ¹³¹I-Metaiodobenzilguanidin (¹³¹I-MIBG) ile radyoizotop görüntülemesi ise küçük lezyonların yerini belirlemede %77-90 arasında duyarlılığa sahiptir¹². Paragangliyoma tanısı bulunan hatsaların, yıllık katekolamin ve idrar metabolitleriyle takibi önerilmektedir. Klinik semptom ve/veya yüksek idrar katekolamin metabolitleri varlığında ¹³¹I-MIBG sintigrafisi ile değerlendirme önerilmektedir¹³. ¹³¹I-MIBG sintigrafisi ile radyoizotop tutulumu var ise, MR görüntülemesi ile tümör nüksü ve invazyon derecesi değerlendirilir. Yıllık takiplerle erken nüks yada uzak metastazlar belirlenebilir.

Sonuç olarak burada sunulan olguda mesane paragangliyomasını destekleyen klinik, sistoskopik ya da radyolojik görüntülemeye ait veri bulunmamaktadır. Mesane tümörü nedeniyle radikal sisto-prostatektomi yapılan olguda, metastatik lenf nodu ön tanısıyla eksize edilen materyalin incelenmesi ile perivezikal bölgeden sağ hipogastik bölgeye uzanım gösteren paragangliyoma tespit edilmiştir. Yapılan yayın incelemesinde (1953-2006 yılları arasında) olgumuzda olduğu gibi mesane mukoza-sına uzanım göstermeyen retroperiton bölgede perivezikal yerleşimli paragangliyoma olgusuna rastlanılmamıştır.

KAYNAKLAR

- 1- **Doran F, Varinli S, Bayazit Y, et al:** Pheochromocytoma of the urinary bladder. APMIS; 110: 733-6, 2002.
- 2- **Amparo EG:** Where is the organ of Zuckerkandl? Am J Roentgenol; 160: 662, 1993.
- 3- **Holden A:** Non-functional malignant extra-adrenal retroperitoneal paraganglioma. Australas Radiol; 39: 392-5, 1995.
- 4- **Hayes WS, et al:** Extraadrenal retroperitoneal paraganglioma: Clinical, pathologic and CT findings. AJR; 155: 1247-50, 1990.
- 5- **Hamilton B, Francis IR, Gross BH, et al:** Intrapericardial paragangliomas: Imaging features. AJR; 168: 109-113, 1997.
- 6- **Onishi T, Sakata Y, Yonemura S, et al:** Pheochromocytoma of the urinary bladder without typical symptoms. Int J Urol; 10: 398-400, 2003.
- 7- **Salanitri J, Smith P, Schlicht S:** Multifocal malignant extra-adrenal paraganliomas of the Organ of Zuckerkandl and urinary bladder. Australas Radiol; 45: 229-232, 2001.
- 8- **Bonaerzu Kazzi G:** Asymptomatic bladder pheochromocytoma in a 7-year-old-boy. J Pediatr Child Health; 37: 600-2, 2001.
- 9- **Gülmez İ, Balkanlı S, Karacagil M, et al:** Nonfunctional, nonchromaffin paragangliyoma (Chemodectoma) of the urinary bladder. The Turkish J Cancer; 19: 79-82, 1989.
- 10- **Glucksman MA, Persinger CP:** Malignant non-chromaffin paragangliyoma of the bladder. J Urol; 89: 822, 1963.
- 11- **Crecelius SA, Bellah R:** Pheochromocytoma of the bladder in an adolescent: Sonographic and MR imaging findings. AJR; 165: 101-3, 1995.
- 12- **Klingler HC, Klingler PJ, Martin Jr JK, et al:** Pheochromocytoma. Urology; 57: 1025-32, 2001.
- 13- **Quint LE, Glazer GM, Francis IR, Shapiro B, Chenevert TL:** Pheochromocytoma and paraganglioma: Comparison of MR imaging with CT and I-131 MIBG scintigraphy. Radiology; 165: 89-93, 1987.