

*OLGU SUNUMU***LENF DÜĞÜMÜ METASTAZI GÖSTEREN
JEJUNAL GANGLİYOSİTİK
PARAGANGLİOMA OLGUSU**

A CASE OF JEJUNAL GANGLIOCYTIC PARAGANGLIOMA
WITH LYMPH NODE METASTASIS

Şehnaz SAYHAN
Ayça TAN
Deniz ALTINEL
Ümit BAYOL
Nihat ZALLUHOĞLU
Sedat TAN

ÖZET

Gangliyositik paragangliomalar (GP) çoğunlukla duodenum ikinci kısmında yerleşen, ender görülen, nadiren bölgesel lenf düğümü metastazı ve yineleme gösterebilen nöroendokrin neoplazilerdir.

Karın ağrısı, bulantı, kusma ve kilo kaybı olan 34 yaşında kadın olguda, ince barsak pasaj grafisinde jejunumda tümör ve tümör proksimalinde dilatasyon saptanması üzerine segmental ince barsak rezeksiyonu yapıldı. Histolojik, histokimyasal ve immunohistokimyasal bulgular eşliğinde olguya jejunal yerleşimli, *lenf düğümünde metastaz gösteren gangliyositik paragangliyoma* tanısı kondu. İlginç yerleşim yeri ve son derece nadir görülen lenf düğümü metastazı nedeniyle sunuldu.

Anahtar Sözcükler: Gangliyositik paragangliyoma, Jejunum.

SUMMARY

Gangliocytic paragangliomas (GP) are uncommon benign neuroendocrine neoplasms, encountered exclusively in the second portion of the duodenum which can rarely recur and metastase to regional lymph nodes.

We report a 34-year-old woman presented with abdominal pain, nausea, vomiting and weight loss. In the radiological examination of small intestine the tumor located in the jejunum and caused luminal dilatation proximal segment of jejunum above the mass. The patient underwent segmentary small bowel resection. The patient has been diagnosed as gangliocytic paraganglioma showing lymph node metastasis with histochemical and immunohistochemical properties. We are presenting the case due to the exceptional location and rare lymph node metastasis.

Key Words: Gangliocytic paraganglioma, Jejunum.

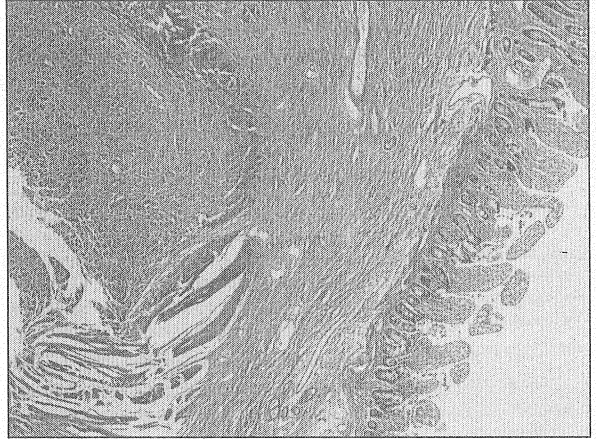
GİRİŞ

Gangliyositik paragangliyoma (GP) nadir görülen benin nöroendokrin bir tümördür (1,2). Büyük çoğunlukla duodenal yerleşimli olup literatürde proksimal jejunum, pilor, appendiks ve akciğerde yerleşmiş olgular da bildirilmiştir (3-6). GP'ların epiteloid hücreler, işsi hücreler ve gangliyon hücrelerinden oluşmuş karakteristik trifazik bir mikroskopik görünümü vardır. Bu kompleks trifazik görünüm temelde paragangliyoma, karsinoid tümör ve ganglionöromanın histolojik özelliklerinin bir arada bulunması ile oluşur (1). GP benin bir tümör veya hamartom olarak düşünülmele birlikte literatürde nadiren bölgesel lenf bezi metastazı (4, 7-10) ve yineleme (11) bildirilmektedir.

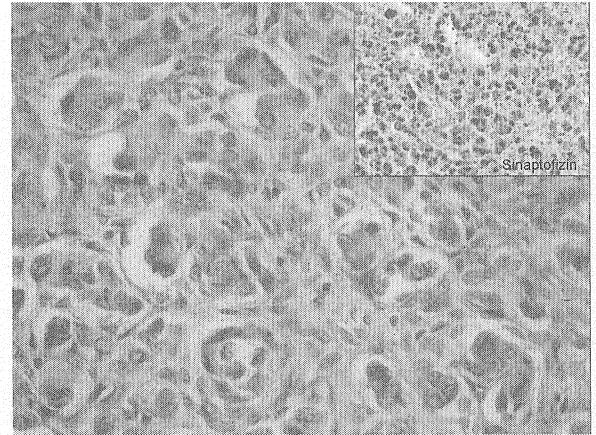
OLGU

34 yaşında kadın (Prot. no. 3930/06) (H.A, ev hanımı), 1.5 yıldır var olan kilo kaybı (5 kg/4 ay), karın ağrısı, bulantı-kusma gibi yakınmalarının artması sonucunda hastanemize başvurdu. Olguda karın ultrasonografisi olađandı. İnce barsak pasaj grafisinde jejunumda tümör ve tümör proksimalinde belirgin dilatasyon saptanması üzerine hastaya segmental ince barsak rezeksiyonu yapıldı. Toplam 50 cm uzunluğundaki ince barsak antimezenterik hat boyunca açıldığında, proksimal cerrahi sınırdan 16 cm uzaklıkta, lümene doğru uzanan, sağlam mukoza ile örtülü, 4x2x2 cm boyutlarda, solid beyaz renkte, iyi sınırlı tümör izlendi. Mezenterik yağ dokusundan en büyüğü 1 cm çaplı olan toplam 9 adet lenf bezi diseke edildi.

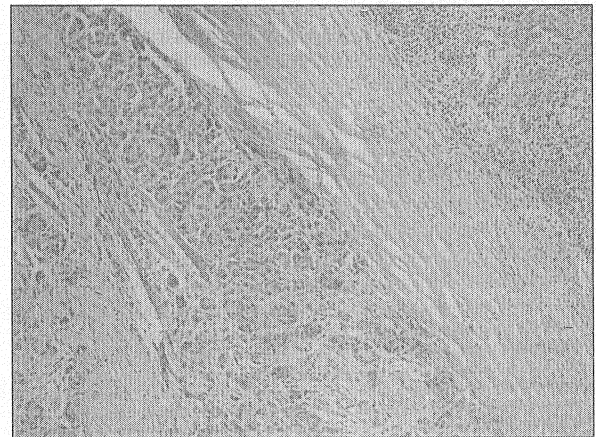
Mikroskopik incelemede, submukozayı dolduran ve muskularis propriaya uzanan, belirgin kapsülü olmayan, infiltratif sınırlara sahip tümör dokusu izlendi (Şekil 1). Tümörde kümeler oluşturan epiteloid hücreler, bunların periferinde işsi şekilli hücreler ve arada daha az sayıda gangliyon benzeri hücreler dikkati çekti. Epiteloid hücreler, asidofilik, granüler sitoplazmalı, çoğu çekirdekçiđi belirgin ve normokromatik çekirdekli idi. İşsi hücreler ise uzamış şekilli, asidofilik, granüler sitoplazmalı idi. Epiteloid ve işsi hücreler arasında az sayıda geniş asidofilik sitoplazmalı belirgin nukleoluslu gangliyon benzeri hücreler görüldü (Şekil 2). Nekroz ve büyük büyütmede mitoz izlenmedi. Barsak mezosundan diseke edilen 9 lenf bezinin birinde tanımlanan 3 komponenti de içeren metastatik tümörün varlığı izlendi (Şekil 3).



Resim 1. Muskularis propriada, submukozal yerleşimli tümör izlenmektedir (HE-x40).



Resim 2. Tümörde epiteloid, işsi ve gangliyon benzeri hücreler (HE-x400); küçük resim, epiteloid ve gangliyon benzeri hücrelerde sinaptofizinin pozitifliği



Resim 3. Yalancı kapsüler yapının altında metastaz oluşturan tümör

S-100, nöron spesifik enolaz (NSE), sinaptofizin (Şekil 2), kromogranin, vimentin, sitokeratin, AE1/AE3 ve EMA immunohistokimyasal boyalarına ilişkin

sonular Tablo 1’de verildi. Bu bulgular ışığında, olguda blgesel lenf dđüm metastazı da olan gangli-yositik paragangliyoma dđünld. Hastanın 1 yıllık izleminde yineleme veya metastaz saptanmadı.

Tablo 1. Olguda immunohistokimyasal bulgular

	Epiteloid hcreler	İđsi hcreler	Gangliyon Hcreleri
NSE	+	+	+
Sinaptofizin	+	+	+
Vimentin	-	+	-
S-100	-	+	-
Kromogranin	-	-	-
Sitokeratin	-	-	-
EMA	-	-	-

TARTIŐMA

Gangliyositik paragangliyoma (GP), ođunlukla duodenum 2. segmentte ve nadir grlen benin nroendokrin neoplazidir (1,2). Klinik bulgu verenler yanı sıra endoskopik incelemede veya otopsi sırasında saptanan olgular da bildirilmiŐtir (1-3,12). Her iki cinsiyette eŐit oranda olup, ortalama yaŐ 52 (15-80) dir (2,12).

GP histogenezine iliŐkin barsak muskularis mukoza-sının altındaki embriyonik liak ganglion (13) veya ok ynl farklılaŐma yeteneđi gsteren hcrelerin, veya pankreasın ventral tomurcuđundaki endodermal hcreler ve nroektodermal gangliyon ve Schwann hcrelerinin (1) proliferasyonu ne srlmŐtr (1,2,4). Ancak, lenf dđm metastazı yapması nede-niyle hamartomdan daha ok gerek bir neoplazi olduđu dđnlmektedir (14).

GP’nın klasik olarak submukozal yerleŐimli, iŐlevsiz ve nadiren yineleme (11) veya metastaz (8,10,15) yapabilen bir antitedir. Burke ve Helwig’in (4) 51 olguluk alıŐmasında, olguların 49’u duodenum, biri jejunum, biri de pilor yerleŐimli olup, nroendokrin semptom ya da yineleme bildirilmemiŐtir. Sunulan olgu da jejunum yerleŐimli olup nroendokrin semp-tom grlmemiŐtir. Lenf bezinde metastaz varlıđına rađmen 1 yıllık izlemede organ metastazı veya yineleme izlenmemiŐtir.

Sakhuja ve ark.’nın (16) alıŐmasında periampuller GP’da, gangliyon benzeri hcrelerde sinaptofizin, NSE, somatostatin; iđsi hcrelerde S-100, sinaptofizin ve NSE; epiteloid hcrelerde kromogranin, sinapto-fizin ve NSE pozitifliđi bildirilmiŐtir. Literatrde epi-teloid ve gangliyon benzeri hcrelerin nroendokrin

iŐaretleyiciler ile pozitifliđi bildirilmiŐtir (5,9-12,16). Olguların ođunluđunda (%90) kromogranin (17) negatif olup, boyanma olan az sayıdaki olguda ise epi-teloid hcrelerde sınırlıdır (12). Literatrde bildirilen olgulardaki immunohistokimyasal sonulara paralel olarak, olgumuzda kromogranin negatif olup, diđer nroendokrin iŐaretleyiciler ile pozitiflik saptandı.

GP hemen daima benin davranıŐ gstermekle beraber, olgumuzda olduđu gibi, az sayıda blgesel lenf bezine metastaz yapan olgular da bildirilmiŐtir (4,7-10). Metastazlarda ođunlukla sadece epitelial komponent izlenir (8). Sundararajan ve ark.’nın (10) olgusunda ve Burke ve Helwig’in (4) alıŐmasında olguların birinde her  komponenti de ieren lenf bezi metastazı bildirilmiŐtir. Olgumuzda da metastazda tm kompo-nentler izlenmiŐtir.

GP benin biyolojik davranıŐ gstermekle birlikte bu tmrlerde yineleme veya lenf metastazı izlenebil-mektedir. Yerel eksizyon ncesi hastanın iyi deđer-lendirilip, lezyonun byk ve infiltratif olduđu ya da lenf bezi tutulumu olan hastalarda daha radikal yaklaŐımlara gidilmesi nerilir (14).

KAYNAKLAR

- Perrone T, Sibley RK, Rosai J. Duodenal gangliocytic paraganglioma. An immunohistochemical and ultrastructural study and a hypothesis concerning its origin. *Am J Surg Pathol* 1985; 9 (1): 31-41.
- Scheithauer BW, Nora FE, LeChago J, Wick MR, Crawford BG, Weiland LH. Duodenal gangliocytic paraganglioma. Clinicopathologic and immunocytochemical study of 11 cases. *Am J Clin Pathol* 1986; 86 (5): 559-65.
- Aung W, Gallagher HJ, Joyce WP, Hayes DB, Leader M. Gastrointestinal haemorrhage from a jejunal gangliocytic paraganglioma. *J Clin Pathol* 1995; 48 (1): 84-5.
- Burke AP, Helwig EB. Gangliocytic paraganglioma. *Am J Clin Pathol* 1989; 92 (1): 1-9.
- Plaza JA, Vitellas K, Marsh WL. Duodenal gangliocytic paraganglioma: a radiological-pathological correlation. *Ann Diagn Pathol* 2005; 9 (3): 143-7.
- Van Eeden S, Offerhaus GJ, Peterse HL, Dingemans KP, Blaauwgeers HL. Gangliocytic paraganglioma of the appendix. *Histopathology* 2000; 36 (1): 47-9.
- Buchler M, Malfertheiner P, Baczako K, Krautzberger W, Beger HG. A metastatic endocrine-neurogenic tumor of the ampulla of Vater with multiple endocrine immunoreaction-malignant paraganglioma? *Digestion* 1985; 31 (1): 54-9.
- Hashimoto S, Kawasaki S, Matsuzawa K, Harada H, Makuuchi M. Gangliocytic paraganglioma of the papilla of Vater with regional lymph node metastasis. *Am J Gastroenterol* 1992; 87 (9): 1216-8.
- Inai K, Kobuke T, Yonehara S, Tokuoka S. Duodenal gangliocytic paraganglioma with lymph node metastasis in a 17-year-old boy. *Cancer* 1989; 63 (12): 2540-5.

10. Sundararajan V, Robinson-Smith TM, Lowy AM. Duodenal gangliocytic paraganglioma with lymph node metastasis: a case report and review of the literature. Arch Pathol Lab Med 2003; 127 (3): 139-41.
11. Dookhan DB, Miettinen M, Finkel G, Gibas Z. Recurrent duodenal gangliocytic paraganglioma with lymph node metastases. Histopathology 1993; 22 (4): 399-401.
12. Altavilla G, Chiarelli S, Fassina A. Duodenal periampullary gangliocytic paraganglioma: report of two cases with immunohistochemical and ultrastructural study. Ultrastruct Pathol 2001; 25 (2): 137-45.
13. Taylor HB, Helwig EB. Benign nonchromaffin paragangliomas of the duodenum. Virchows Arch Pathol Anat Physiol Klin Med 1962; 335: 356-66.
14. Witkiewicz A, Galler A, Yeo CJ, Gross SD. Gangliocytic paraganglioma: case report and review of the literature. J Gastrointest Surg 2007; 11 (10): 1351-4.
15. Bucher P, Mathe Z, Buhler L, Chilcott M, Gervaz P, Egger JF. Paraganglioma of the ampulla of Vater: a potentially malignant neoplasm. Scand J Gastroenterol 2004; 39 (3): 291-5.
16. Sakhuja P, Malhotra V, Gondal R, Dutt N, Choudhary A. Periampullary gangliocytic paraganglioma. J Clin Gastroenterol 2001; 33 (2): 154-6.
17. Barbareschi M, Frigo B, Aldovini D, Leonardi E, Cristina S, Falleni M. Duodenal gangliocytic paraganglioma. Report of a case and review of the literature. Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol 1989; 416 (1): 81-9.

İLETİŐİM

Dr. Ayça Tan
S.B Tepecik Eđitim ve Arařtırma Hastanesi
Patoloji Lab.
Yeniřehir / İZMİR
draycatan@gmail.com
Tel: 0232 469 69 69 - 3795

Başvuru : 08.05.2009

Kabul : 13.08.2009