

**EDİTÖRE MEKTUP****Karotid Cismi Malign Paragangliyomu**

**Ülkü KÜÇÜK**  
**Zübeyde YILDIRIM**  
**Ümit BAYOL**  
**Emel Ebru PALA**  
**Ebru ÇAKIR**  
**İbrahim ÇUKUROVA**

**İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir****Patoloji Bölümü**

(Dr. Ü. Küçük, Dr. Z. Yıldırım, Doç. Dr. Ü. B.ayol, Dr. E. E. Pala, Doç. Dr. E. Çakır)

**Kulak Burun Boğaz Bölü**

Doç Dr, İbrahim Çukurova

**Yazışma: Dr. Ü. Küçük**

Yazımız 6-10 Kasım 2013 tarihinde, İzmir/Çeşmede yapılan 23.Ulusal Patoloji kongresinde poster sunumu olarak kabul edilmiştir.

**GİRİŞ**

Paraganglioma (PG), otonom sinir sisteminin paraganglioları boyunca herhangi bir lokalizasyonda ortaya çıkabilen, nöral crest hücrelerinden kaynaklanan nöroendokrin tümörlerdir (1, 2). Baş boyun bölgesi PG'larının küçük bir yüzdesi malign davranış gösterir (%6-19) (3). Burada lenf nodu metastazı da yapmış 2 karotid cismi PG olgusu klinik, radyolojik ve histolojik özellikleri ile birlikte sunulmaktadır.

**OLGULAR**

İlk olgu 32 yaşında kadın hasta olup, boyun sağ tarafında 3 yıldır var olan ve son 1 yıl içerisinde boyutu giderek artan, ağrısız kitle şikayeti ile hastanemize başvurdu. Fizik muayenesinde, boyun sağ 2.bölgede

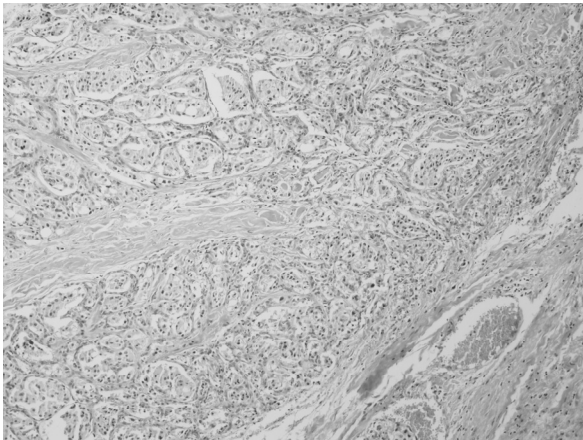
yaklaşık 20 mm çapta, sert kıvamlı, ağrısız ve hareketsiz kitle tespit edildi.

Boyun Doppler ultrasonografide (USG) sağ karotid bifurkasyonunda yerleşmiş, 20x12mm boyutta, solid, hipoeoik, dirençli akım formu izlenen, kitle görüldü. Çekilen boyun bilgisayarlı tomografide (BT), sağ jugulodigastrik bölgede, 33x18mm boyutlu, lenf nodu pakesi ile uyumlu olabilecek, ortası düşük dansiteli yumuşak doku kitlesi ile bu lezyona komşu en büyüğü 17x7mm boyutta birkaç adet lenf nodu saptandı. Boyun manyetik rezonans görüntüleme (MRG); sağ karotid arter bifürkasyonunda 37x18mm boyutta, öncelikle glomus karotikum ile ilişkili olduğu düşünülen, tümöral lezyon saptandı. Çekilen MRG anjiyografi ile de lezyonun glomus karotikum tümörü ile ilişkili

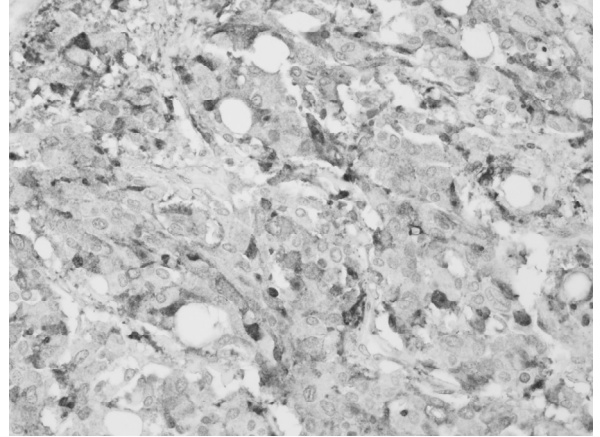
olduđu dűřünüldű. Olguya kitle eksizyonu ve aynı taraf boyun diseksiyonu uygulandı. Makroskopik olarak tűmĐrĐl lezyonun, 3cm aplı, sert kıvamlı, noduler gĐrűnűmlű, kesit yűzűnűn solid, gri beyaz renkli olduđu gĐrűldű.

İkinci olgu 59 yařında erkek hasta olup, boyun sol tarafında uzun sűredir var olan, son bir yılda boyutu giderek artan kitle řıkayeti ile hastanemize bařvurdu. Hastanın 12 yıl Đnce boyunda řiřlik řıkayeti ile farklı bir merkeze bařvurduđu, yapılan tetkikler sonrası glomus karotikum tűmĐrű tanısı verildiđi ve ek bir tedaviye gerek olmadıđının sĐyendiđi Đđrenildi. Fizik muayenesinde boyun sol tarafında 50 mm aplı sert, ađrısız kitle tespit edildi. MRG anjiyografi gĐrűntűlemede sol internal ve eksternal karotid arter bifűrkasyon dűzeyinde, glomus karotikum tűmĐrű ile uyumlu, 57x47 mm boyutlarda, solid sinyal Đzelliđinde tűmĐrĐl lezyon saptandı. Olguya kitle eksizyonu ve aynı taraf boyun diseksiyonu uygulandı. Makroskopik olarak tűmĐrĐl lezyonun, 6.5 cm aplı, sert kıvamlı, dıř yűzűnűn dűzgűn, kesit yűzűnűn solid, sarı beyaz renkli olduđu gĐrűldű.

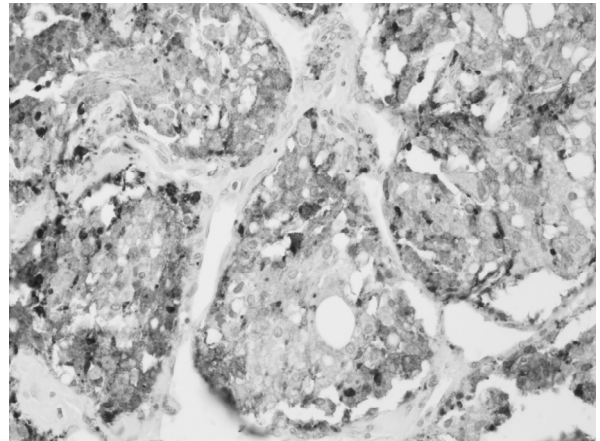
Mikroskopik incelemede her iki lezyonun benzer histolojik Đzelliklere sahip olduđu izlendi. TűmĐrlerin, damardan zengin, sklerotik bir stromada dađılıř, eozinofilik sitoplazmalı, yuvarlak oval nukleuslu, bir kısmında nukleol belirginliđi izlenen tűmĐr hűcre yuvalarından oluřtuđu izlendi (Resim 1). Her iki tűmĐrde lenfovaskuler invazyon (LVI), perinĐrĐl invazyon (PNI) ve lenf nodu metastazları gĐrűldű. TűmĐr hűcreleri imműnohistokimyasal olarak sinaptofizin, kromogranin A ve nĐron spesifik enolaz (NSE) ile pozitif reaksiyon gĐsterdi (Resim 2-3).



**Resim 1.** Damardan zengin sklerotik bir stromada dađılıř, eozinofilik sitoplazmalı, yuvarlak oval nukleuslu hűcre yuvalarından oluřan tűmĐr kesiti (HEX100)



**Resim 2.** İmműnohistokimyasal olarak sinaptofizin ile pozitif reaksiyon gĐsteren tűmĐr hűcreleri (X400)



**Resim 3.** İmműnohistokimyasal olarak kromogranin ile pozitif reaksiyon gĐsteren tűmĐr hűcreleri (X400)

## TARTIřMA

Paragangliomalar nadir gĐrűlen tűmĐrler olup, bař boyun bĐlgesi tűmĐrlerinin yaklařık %0.6'sını, tűm neoplazilerin yaklařık %0.03'űnű oluřtururlar (4).

Bař boyun bĐlgesi PG'larının kűçük bir yűzdesi malign davranıř gĐsterir (%6-19) (3). İngilizce literatűrde malign karotid cismi tűmĐrű insidansı %6-12.5 arasında deđiřmektedir (5). Bizim son 10 yıllık arřivimizde yer alan 11 karotid cismi PG'dan sadece ikisinin malign PG olduđu gĐrűlműřtűr (%18).

Bař boyun bĐlgesi malign PG'u ile ilgili yapılan az sayıdaki vaka serisinde, tűmĐrűn sıklıkla orta yař grubunda izlendiđi ve erkeklerde kadınlara gĐre biraz daha yűksek oranda gĐrűldűđu bildirilmektedir (1,4).

Karotid cismi tűmĐrű olan vakaların en sık řıkayeti boyunda yavař bűyűyen, ađrısız kitledir. TűmĐr

boyutu arttıkça nörolojik semptomlar, disfaji, odinofaji, ses kısıklığı gibi şikayetler eklenebilir (6).

Karotid cismi tümörleri görüntülemesinde arteriografi altın standarttır. Dijital spiral arteriografi, spiral BT arteriografi ve renkli Doppler görüntüleme operasyon öncesi tanıda kullanılabilir (5).

Tümörün histolojik incelemesinde; vaskularize fibröz septalarla ayrılmış, "Zellballen adaları" olarak adlandırılan kuboidal hücre adaları izlenir. Bu hücreler granuler, bazofilik sitoplazmalı, küçük yuvarlak oval nükleusludur (4).

PG'lerde malignite kriterleri ise tartışmalı olup benign/malign PG ayırımında tanımlanmış güvenilir histopatolojik kriter yoktur (1,2,7). Günümüzde en yaygın kabul gören malignite kriteri, bölgesel ya da uzak organ metastazının varlığıdır (1,7). Malign baş boyun bölgesi PG'lerinde en sık bölgesel lenf nodu yayılımı görülmektedir, özellikle karotid cismi PG'lerinde bu oranın daha da yüksek olduğu bildirilmektedir (1).

Baş boyun bölgesi malign PG'leri nadir izlenen tümörler olduğu için optimal tedavi yaklaşımı ve sağkalım sonuçları ile ilgili yeterli sayıda çalışma bulunmamaktadır. Sethi ve ark'nın (1) 86 vakalılık malign baş boyun PG'u serilerinde, ortalama sağkalımın 74 ay olduğu, tümör evresinin ve ileri yaşın sağkalım için en önemli prognostik faktörler olduğu bildirilmiştir.

Günümüzde malign baş boyun PG'lerinde kabul gören primer tedavi cerrahidir. İngilizce literatürde cerrahi sonrası radyoterapi ya da kemoterapi uygulamaları bildiren yayınlar da bulunmaktadır. Bununla beraber tedavi yöntemlerine ilişkin sonuçlar tartışmalıdır (1, 7).

Burada, baş boyun yerleşimli karotid cismi kökenli tümörler arasında küçük bir grubu oluşturan malign karotid cismi PG'inin, klinik, radyolojik ve morfolojik özelliklerini gözden geçirmek, boyunda kitle şikayeti ile gelen olgularda bu nadir antitenin de akılda tutulması gerektiğini hatırlatmak amacıyla sunulmuştur.

## KAYNAKLAR

1. Sethi RV, Sethi RK, Herr MW, Deschler DG. Malignant head and neck paragangliomas: treatment efficacy and prognostic indicators. *Am J Otolaryngol*. 2013;34:431-8.
2. Offergeld C, Brase C, Yaremchuk S, Mader I, Rischke HC, Glasker S, Schmid KW, Wiech T, Preuss SF, Suarez C, Kopec T, Patocs A, Wohlk N, Malekpour M, Boedeker CC, Neumann HP. Head and neck paragangliomas: clinical and molecular genetic classification. *Clinics (Sao Paulo)*. 2012;67:19-28.
3. Mendenhall WM, Amdur RJ, Vaysberg M, Mendenhall CM, Werning JW. Head and neck paragangliomas. *Head Neck*. 2011; 33:1530-4.
4. Patlola R, Ingraldi A, Walker C, Allie D, Khan IA. Carotid body tumor. *Int J Cardiol*. 2010;143:7-10.
5. Hall TC, Renwick P, Stafford ND. Recurrent familial malignant carotid body tumour presenting with lymph node metastasis: case report, and review of diagnosis and management of familial carotid body tumours. *J Laryngol Otol*. 2010;124:1344-6.
6. Kaytez SK, Ünlü İ, Göçmen H, Samin E, Uzunkulaoglu H, Şahin E. Bilateral Karotid Cisim Tümörü: Olgu Sunumu. *Fırat Tıp Dergisi*. 2012;17:46-9.
7. Lee JH, Barich F, Karnell LH, et al.; American College of Surgeons Commission on Cancer; American Cancer Society. National Cancer Data Base report on malignant paragangliomas of the head and neck. *Cancer*. 2002;94:730-7.

## İLETİŞİM:

Dr. Ülkü Küçük  
Adres: İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Patoloji Bölümü, Yenişehir/İzmir  
e-mail: kucukulku@hotmail.com  
Tel: 0505 525 02 76  
Fax: 0232 433 07 56