

## Pankreas Kanserini Taklit Eden Retroperitoneal Paraganglioma Olgusu

Mustafa ÖZSOY<sup>a1</sup>, Mehmet Fatih HASKARACA<sup>1</sup>, Turgay ALPAYDIN<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Manisa Merkezefendi Devlet Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Manisa, Türkiye

<sup>2</sup>Manisa Merkezefendi Devlet Hastanesi, Anesteziyoloji Kliniği, Manisa, Türkiye

### ÖZET

Feokromasitomanın, adrenal bezi dışında yerleşimine paraganglioma adı verilir. Adrenal bez dışında retroperitoneal bölge paraganglioma için özellikli bir bölgedir. Bu lokalizasyonda paragangliomalar daha malign ve daha fonksiyoneldir. Klinik, kitlenin hormon aktif olup olmamasına bağlı değişiklik göstermektedir. Fakat hastaların büyük çoğunluğu asemptomatikler ve görüntüleme yöntemlerinde insidental olarak saptanan kitle ile tanı alırlar. 47 yaşında bayan, sırta vuran karın ağrısı ve sarılık şikâyeti nedeniyle başvurdu. Laboratuvar incelemelerinde CA 19-9 yüksekliği saptanan hastanın karın tomografisinde pankreas başından kaynaklanan kitle gözlemlendi. Pankreas kanseri ön tanısıyla operasyona alınan hastanın intraoperatif gözleminde pankreasın normal olduğu gözlemlendi. Retroperitoneal bölgeden kaynaklanan vena kava üzerine oturmuş ve elle manipülasyona izin vermeyen hipertansif ataklara neden olan retroperitoneal kitle saptandı. Kitle vena kava klempajı ile enblok çıkartıldı. Histopatolojik incelemede ise retroperitoneal paraganglioma tanısı konuldu. Lokalizasyonları nedeniyle paragangliomalar başta pankreas kanseri olmak üzere diğer retroperitoneal tümörler ile karışabilmektedir. Bu makalede pankreas kanserini taklit eden retroperitoneal paraganglioma olgusunu sunmaktayız.

**Anahtar Sözcükler:** Feokromasitoma, Paraganglioma, Pankreas kanseri

### ABSTRACT

#### Retroperitoneal Paraganglioma Mimicking Pancreas Cancer: A Case Report

The outside settlement of adrenal gland in pheochromocytoma is called paraganglioma. Retroperitoneal area which is outside settlement of adrenal gland is considerable for paraganglioma. In this area paragangliomas are more malignant and more functional than the others. Clinical picture depends on whether the mass of hormone is active or not. Although most of patients are asymptomatic, they are recognized through the medium of radiology. 47 year old female, was admitted with jaundice, abdominal pain. CA19-9 was found to be elevated in blood test and the patient's abdominal CT scan revealed mass which was arised from pancreas. The patient was operated with the diagnosis of pancreatic cancer while intraoperative observation of pancreas was found to be normal. Retroperitoneal mass, which did not allow manual manipulation due to hypertensive cause attacks and was sitting on the vena cava, was found. The mass was removed en bloc vena cava clamping. In histopathological examination, retroperitoneal paraganglioma was found out. According to anatomical location, paraganglioma are confused with primary retroperitoneal cancers, especially pancreas malignancy. Herein, we present primary retroperitoneal paraganglioma which is mimicking pancreas neoplasm.

**Key words:** Pheochromocytoma, Paraganglioma, Pancreatic cancer

**F**eokromositoma, sempatoadrenal sistemdeki kromafin hücrelerden köken alan tümoral bir hastalıktır. Feokromositomaların % 90'lık kısmı adrenal medulla içerisinde yer almaktadır. Geriye kalan %10'luk kısmı ise adrenal medulla dışında lokalizedir. Feokromasitomanın, adrenal bezi dışında yerleşimine paraganglioma adı verilir (1). Vücudun her yerinde rastlanabilen paragangliomalar karın içerisinde retroperitoneal bölge klinik açısından en önemli olan bölgedir.<sup>(2)</sup> Klinik paragangliomaların hormon aktif olup olmamasına bağlı değişmektedir. Hormon aktif paragangliomalarda en belirgin şikâyet tümörden salgılanan katekolaminlere bağlı gelişen paroksizmal hipertansiyondur. Hormon aktif olmayan paragangliomalar ise genellikle asemptomatiktir. Ancak fizik muayene veya görüntüleme yöntemlerinde rastlantısal olarak saptanan karın içi kit-

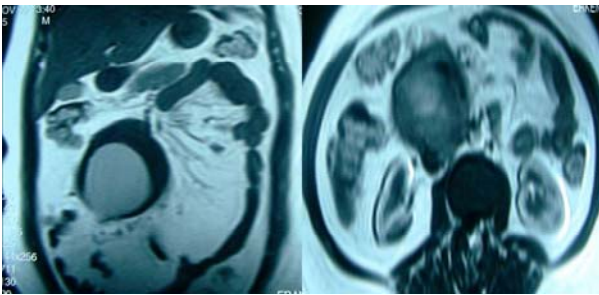
le ana kliniği oluşturmaktadır (3). Retroperitoneal paragangliomalı hastaların çoğunluğu asemptomatiktir. Lokalizasyonu nedeniyle tanıda pankreasın başta olduğu diğer retroperitoneal organların tümörleri ile sıklıkla karıştırılmaktadır (4). Bu makalede pankreas kanserini taklit eden hormon aktif paragangliomalı bir olguyu ve uygulanan cerrahi tedavi prosedürünü sunmaktayız.

### OLGU SUNUMU

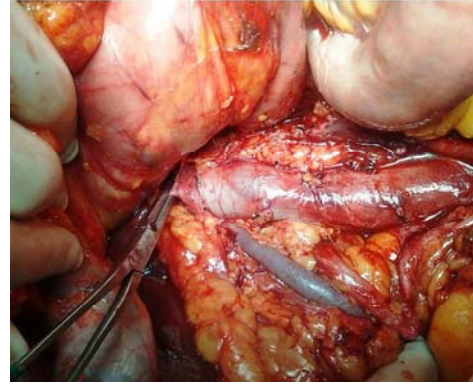
Kırk yedi yaşında bayan, sırta vuran karın ağrısı ve sarılık şikâyeti nedeniyle başvurdu. Başvuru anında ve preoperatif hazırlık döneminde tansiyon takipleri (TA) olağan sınırlar içerisinde idi. Laboratuvar incelemelerinde aspartat aminotranferaz (AST): 80 U/L, alanin aminotranferaz (ALT): 100 U/L, Gama Glutamil Transferaz (GGT): 200 U/L, alkalin fosfataz (ALP): 300

<sup>a</sup> Yazışma Adresi: Dr. Mustafa ÖZSOY, Manisa Merkezefendi Devlet Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Manisa, Türkiye  
Tel: 0 506 4018410  
e-mail: dr.mustafaoszoy@gmail.com

mg/dl, total bilirubin: % 3 mg/dl idi. Ek olarak tümör markırlarında CA 19-9 değerinin 564 U/ml olması üzerine çekilen ultrasonografi ve karın tomografisinde pankreas başından başlayarak kaudale doğru uzanan boyutu 90\*85 mm olan ve içerisinde hemorajik ürün seviyelenmeleri gösteren neoplastik kitle lezyonu saptanıyor (Şekil 1). Bulgular ışığında hasta pankreas kanseri ön tanısıyla operasyona alındı. Karın içi gözleminde Kocher manevrası sonrasında duodenum serbestlendikten sonra pankreasın normal olduğu saptandı. Pankreas başının hemen altından başlayan abdominal aorta ve vena kava inferior üzerine oturan ve kısmen invaze olan 10 cm boyutlarında neoplastik kitle izlendi. Kitle elle manipüle edildiğinde TA'in 300 mmHg'ya kadar çıktığı hipertansif ataklar görüldü. Hastaya parenteral sodyum nitroprussid infüzyonuna başlandı. Parenteral sodyum nitroprussid infüzyonuna rağmen kitlenin manüpsasyonuna izin vermeyen hipertansif atakların devamı üzerine inferior vena kava kitlenin proksimali ve distalinden disseke edilerek askıya alınarak klempe edildi (Şekil 2). Bu sayede kalbe geri dönen kan akım yükü ile katekolaminlerin dolaşıma drenajı azaltılarak TA kontrol altına alındı. Ek olarak vena kava üzerindeki tümör disseke edilirken kan kaybı da minimum seviyeye çekildi. Kitle enblok çıkartıldı (Şekil 3). Piyesin histopatolojik incelenmesinde hipersellüler eozinofilik homojen sitoplazmalı, oval nükleus ve zengin vasküler stroma, klasik olarak "zell ballen" vasküler trabeküler paterni izlendi. İmmunhistokimyasal olarak nöron spesifik enolase pozitif, sitokeratin negatif saptandı. Tüm bu bulgularla hastaya retroperitoneal paraganglioma tanısı konuldu. Postoperatif erken dönemi sorunsuz geçen hastanın bir ay sonraki kontrolünde tedavi almadan normotansif olduğu ve 24 saatlik idrarında vanil mandilik asit ve metanefrin düzeylerinin normal sınırlar içerisinde olduğu görüldü.



Şekil 1. Pankreas kanserini taklit eden paragangliomanın radyolojik görüntüsü



Şekil 2. Vena kava klempeji



Şekil 3. Rezeke edilen paragangliomanın makroskopik görünüşü

## TARTIŞMA

En sık ana karotis arter bifürkasyonu, juguler foramen, arkus aorta ve retroperitoneal bölgede rastlanan paragangliomalar, otonom sinir sisteminin nöral crest hücrelerinden kaynaklanan nadir rastlanan tümörlerdir (5). Paragangliomaların görülme yerleri içerisinde retroperitoneal bölge ayrı bir öneme sahiptir. Bu lokalizasyonda paragangliomalar diğer bölgelerine nazaran daha fonksiyonel ve maligndir. Retroperitoneal paragangliomaların %30-50'si maligndir (6). Paragangliomalarda benign veya malign ayrımını yapmaktaki en önemli nokta metastaz ve rekürrens varlığıdır. Çünkü benign ve malign paragangliomalar aynı histopatolojik görünüme sahiptir. Metastazlar hematogen veya lenfatik yolla olur. En sık lenf nodlarına, kemik, akciğer ve karaciğere metastaz yaparlar. Retroperitoneal paraganglioma vakalarının %20-40'ında metastaza rastlanır (7).

Klinik paragangliomanın fonksiyonel olup olmasına bağlıdır. Fonksiyonel paragangliomalar epinefrin ve norepinefrin salgırlarlar. Fonksiyonel paragangliomalarda en belirgin tanı koydurucu belirti paroksizmal hipertansiyon ataklarıdır. Şayet retroperitoneal paraganglioma nonsekretuar ise karın ağrısı ve intraabdominal kitle ana semptomlardır. Tanı genellikle hastalar normotansif iken görüntüleme yöntemlerinde insidental olarak saptanan kitle imajı ile konur. İdrarda katekolamin yıkım ürünleri olan metanefrin ve vanil mandilik asit'in saptanması ile tanıyı kesinleştirilir (8). Para-

gangliomalarda görüntüleme yöntemleri tanı, lokalizasyon ve evreleme açısından gereklidir. Bu amaçla en sık kullanılan görüntüleme yöntemi bilgisayarlı tomografidir. Tomografi adrenal lokalizasyonlu tümörler için % 93–100 oranında sensitiviteye sahip iken ekstra adrenal lokalizasyonlu tümörlerde ise bu oran % 90'lar civarındadır. Tomografide paragangliomalar hipervasküler kitle imajının yanında hemorajik ve nekrotik kitleler şeklinde de saptanabilir. Lokalizasyonu nedenle görüntüleme yöntemlerinde başta pankreas kanseri olmak üzere tüm retroperitoneal malign tümörlerle karışabilir. Manyetik rezonans görüntüleme ekstra adrenal tümörlerin saptanmasında tomografiden çok daha fazla sensitiftir. I-123 Metaiyodo Benzil Guanidin (MIBG) sintigrafisi, tomografi ve manyetik rezonans görüntülemeyle çok daha hassastır (9). Olgumuz preoperatif dönemde normotansif seyir göstermekte idi. Ayrıca hastanın tıkanma ikteri tablosu içerisinde olması ve görüntüleme yöntemlerinde öncelikle pankreasa ait bir kitle imajının saptanması bizi tanıda yanılarak pankreas kanserine doğru yönlendirdi.

Von Hippel-Lindau hastalığında ve suksinat hidrogenazın B ve D ünitelerinde genetik bozukluk olduğu durumlarda paragangliomaya rastlanma olasılığı belirgin oranda artmaktadır. Aynı zamanla paragangliomalı vakalar üzerinde yapılan çalışmalar sonucunda paragangliomalı hastalarda tiroid adenokarsinomu ve renal cell karsinomlarına rastlanma oranlarının daha fazla olduğu ispatlanmıştır (10). Bu tümörlerin yavaş progresyonları nedeniyle primer tümöre bağlı ölümler ol-

dukça nadirdir. Paragangliomaların malign transformasyon gösterme ihtimali nedeniyle temel tedavi seçeneği cerrahidir. Agresif cerrahi tedavi hastaliksız sağkalımı sağlayan tek unsurdur (11). Paragangliomaların majör vasküler yapılara yakınlığı nedeniyle cerrahi tedavisi oldukça dikkat istemektedir. Olgumuzda olduğu gibi vena kava üzerine oturmuş ve kısmen invaze etmiş tümoral kitlelerde öncelikle vasküler kontrolün sağlanması arkasından tümörün rezeksiyonuna ait işlemlerin yapılması en uygun cerrahi yaklaşım biçimidir. Radyoterapi ve somatostatin analogu olan okretrotid cerrahi olarak çıkartılamayacak tümörlerde veya cerrahi kabul etmeyen hastalara önerilmektedir. Son yıllarda metastatik olgularda kemoterapinin de etkili olabileceğine dair yayınlar bulunmaktadır (12).

Sonuç olarak, feokromasitomanın, adrenal bezi dışında yerleşimine paraganglioma adı verilir. Paragangliomalar içerisinde retroperitoneal lokalizasyon ayrı bir öneme sahiptir. Retroperitoneal lokalizasyonlu paragangliomalar daha malign ve daha fonksiyoneldir. Genellikle hastalar normotansif iken görüntüleme yöntemlerinde insidental olarak kitlenin saptanması üzerine ileri tetkiklerin sonuçları doğrultusunda tanı alırlar. Ancak tanı akla gelmediği durumda anatomik lokalizasyonu nedeniyle pankreas başta olmak üzere diğer retroperitoneal malign tümörler ile karışabilir. Temel tedavi seçeneği cerrahidir. Majör vasküler yapılara anatomik komşuluğu nedeniyle agresif cerrahide ana unsur hemodimanik kontrolün sağlanmasıdır.

## KAYNAKLAR

1. Elder JS. Voiding Dysfunction. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF (eds): 18<sup>th</sup> edition. Nelson Textbook of Pediatrics, WB Saunders Co, Philadelphia 2007; 2249-53.
2. Samaan NA, Hickey RC, Shutts PE. Diagnosis, localization and management of pheochromocytoma. *Cancer* 1988; 62: 2451-60.
3. Demirag MK, Kahraman H, Erzurumlu K, Doyurgan O., Goksu U.A. and Keceoglu H. T. Inter-aorta-caval located tumor: A case report. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 17: 310-312.
4. Benn DE, Gimenez-Roqueplo AP, Reilly JR, Bertherat J, Burgess J, Byth K et al. Clinical presentation and penetrance of pheochromocytoma/paraganglioma syndromes. *J Clin Endocrinol Metab* 2006; 91: 827-36.
5. Lightfoot N, Santos P, Nikfarjam M. Paraganglioma mimicking a pancreatic neoplasm. *JOP* 2011; 12: 259-61.
6. Parithivel VS, Niazi M, Malhotra AK, Swaminathan K, Kaul A, Shah AK. Paraganglioma of the pancreas: literature review and case report. *Dig Dis Sci* 2000; 45: 438-41.
7. Rha SE, Byun JY, Jung SE, Chun HJ, Lee HG, Lee JM. Neurogenic tumors in the abdomen: tumor types and imaging characteristics. *Radiographics* 2003; 23: 29-43.
8. Sangster G, Do D, Previgliano C, Li B, LaFrance D, Heldmann M. Primary retroperitoneal paraganglioma simulating a pancreatic mass: A case report and review of the literature *HPB Surgery* 2010; 64: 57-28.
9. Taneri F. Feokromositoma: Etiyoloji ve tanı. *Türkiye Klinikleri J Surg* 2000; 5: 131-9.
10. Lee KY, Oh YW, Noh HJ, Lee YJ, Yong HS, Kang EY et al. Extraadrenal paragangliomas of the body: imaging features. *AJR Am J Roentgenol* 2006; 187: 492-504.
11. Yang JH, Bae SJ, Park S, Park HK, Jung HS, Chung JH et al. Bilateral pheochromocytoma associated with paraganglioma and papillary thyroid carcinoma: report of an unusual case. *Endocr J* 2007; 54: 227-31.
12. Cunningham SC, Sub HS, Winter JM, Montgomery E. Retroperitoneal paraganglioma: single-institution experience and review of the literature. *J Gastrointest Surg* 2006; 10: 1156-63.
13. Tonyukuk V, Emral R, Temizkan S, Sertcelik A, Erden I, Corapcioglu D. Case report: patient with multiple paragangliomas treated with long acting somatostatin analogue. *Endocr J* 2003; 50: 507-13.

Gönderilme Tarihi: 16.02.2012