

Fonksiyonel mesane paraganglioması: Olgu sunumu

Functional paraganglioma of bladder: A case report

Ergün Alma, Hakan Erçil, Mehmet Eflatun Deniz, Ferhat Ortoğlu, Orçun Çelik, Zafer Gökhan Gürbüz

Adana Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği

Geliş tarihi (Submitted): 18.05.2016

Kabul tarihi (Accepted): 04.07.2016

Yazışma / Correspondence

Ergün Alma

Serinevler mh Ege Bagatur Bulvarı
Adana Numune Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, Yüreğir, Adana, Türkiye
Tel: +90 505 759 63 71
E.mail: almaerim@yahoo.com

Özet

İlk olarak 1953 yılında Zimmerman tarafından tanımlanan extraadrenal feokromasi-tomalar, paraganglioma olarak isimlendirilir. Genito üriner paraganglioma, tüm paragangliomaların %1'inden azını oluşturmaktadır. Üriner sistemde en sık olarak etkilenen organ mesanedir. Daha az sıklıkla renal pelvis ve üreter etkilenmektedir. Sıklıkla 20-40 yaş arası kadınlarda izlenmektedir. Hastaların semptomları tümörün salgıladığı katekolaminler ile ilişkilidir ve en sık hipertansiyon, baş ağrısı, hematüri ve senkop/palpasyondur. Biz bu vaka sunumumuzda 56 yaşındaki erkek hastada saptadığımız mesane paragangliomasının tedavisini literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Paraganglioma, mesane, cerrahi tedavi

Abstract

Extraadrenal pheochromocytomas are also called paragangliomas that were firstly described by Zimmerman at 1953. Less than 1% of all paragangliomas are genitourinary paragangliomas. Bladder is the most affected organ in the urinary system also renal pelvis and ureter was less affected than bladder too. It was frequently occurred 20-40 years age women population. The symptoms of patients are related to catecholamins that was secreted by tumour and the most of symptoms are hypertension, headache, hematuria and syncope/palpitation. In our case presentation, we aimed to discuss treatment of bladder paraganglioma that occurred in 56 years age male patient with current literature.

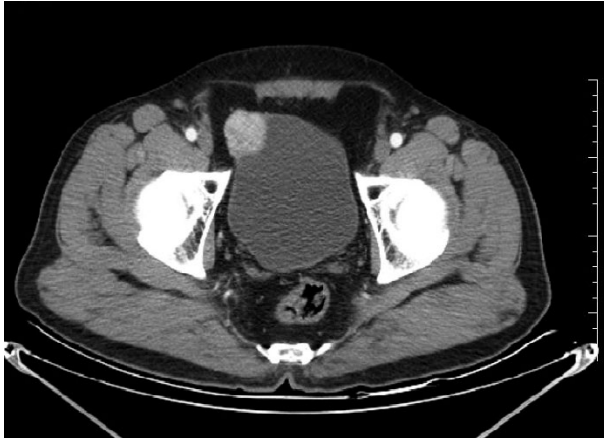
Keywords: Paraganglioma, bladder, surgical treatment

Çıkar Çatışması: Çalışmanın yazarları herhangi bir çıkar çatışması olmadığını beyan eder.

Etik Kurul: Çalışmamız retrospektif olarak yapıldığı için etik kurul onayı alınmamıştır.

Giriş

İlk olarak Zimmerman tarafından 1953 yılında tanımlanan extraadrenal feokromasitomalar paraganglioma olarak isimlendirilir (1). Paraganglioma karotid cisimcik ve glomus jugulare, mediasten, kafa kasesi, troid, mesane, safra kesesi gibi vücudun değişik organlarında görülebilmektedir (2,3). Paraganliomalar sempatik nervöz doku tümörleridir ve katekolamin sekresyonlarına bağlı olarak fonksiyonel ya da non-fonksiyonel olabilmektedirler (4). Üriner sistemde nadir olarak rastlanmakta ve tüm mesane tümörlerinin yaklaşık %0.06'sını oluşturmaktadır (5). Kan katekolamin düzeyleri ile ilişkili olarak genellikle mikturasyon esnasında oluşan palpasyon en sık semptom olmakla beraber ağrısız hematüri, hipertansiyon, baş ağrısı gibi semptomlar da izlenebilmektedir. Biz bu vaka sunumumuzda 56 yaşındaki erkek hastada saptadığımız mesane paragangliomasının tedavisini literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.



Resim 1: Mesane paragangliomasının bilgisayarlı tomografi görüntüsü.

Olgu Sunumu

56 yaşındaki erkek hasta üroloji polikliniğimize idrar yaparken kalp çarpıntısı olması şikayeti ile başvurdu. Hastanın geçmiş hikayesinde yaklaşık 2 yıldır hipertansiyon sebebi ile antihipertansif (amlodipin 10 mg) tedavi aldığı ve tansiyonlarının kontrol altında tutulmadığı bilgisine ulaşıldı. Ayrıca hastaya bu şikayetleri sebebi ile yaklaşık 6 ay önce koroner anjiyografi yapıldığı ve sonucunun normal olduğu öğrenildi. Hastamızın öyküsünde hematüri, pyüri atakları yoktu. Primer hipertansiyon haricinde herhangi bir kronik hastalığı ve devamlı kullanmak zorunda olduğu bir ilacı yoktu. Nörofibromatozis (NF), familial

paraganglioma, multible endokrin neoplazi (MEN) gibi ailesel sendromlar ile ilişkili bir öyküsü yoktu. Yaşına göre uyumlu seviyede işeme ve depolama fonksiyonlarına sahipti. Hastamız sigara içmiyordu ve alkol tüketimi nadir olarak bildirilmişti. Hastamızın rutin fizik muayenesi ve laboratuvar inceleme sonuçları normal sınırlar içerisindeydi. Hastaya bu şikayetleri sebebi ile yapılan ultrasonoğrafide (USG); mesane sağ süperior kısımda 32x24 mm boyutlarında izoekoik lezyon tespit edildi. Bunun üzerine oral ve intravenöz kontrastlı gerçekleştirilen abdominal tüm batın tomografide (BT) ise mesane sağ ön duvarda ve mesaneye indante görünümde 27x27 mm boyutlarında solid lezyon izlendi (Resim 1). Abdominal BT sonucuna göre ve hastanın klinik bulgularına göre bu lezyonun paraganglioma olabileceği şüphesiyle yapılan tetkiklerinde kanda epinefrin ve norepinefrin seviyeleri sırasıyla 52.1 (52-341) µg, 386,8 (88.0-444.0) µg, olarak bulundu. 24 saatlik idrarda ise vanilmandelik asit (VMA) seviyesi 2.931 (0-6.6) mg/24 saat olarak bulundu.

Hastamıza genel anestezi altında sistoskopik inceleme yapıldı. Ancak mesane lümenine doğru uzanan kitlesel herhangi bir lezyon izlenmedi. Aynı seansta açık cerrahi prosedür ile mesaneye ulaşıldı. Mesane sağ üst lokalizasyonda yaklaşık 30x29 mm boyutundaki kitle parsiyel sistektomi işlemi ile komplet olarak çıkarıldı (Resim 2). Hastanın postoperatif 5. günde dreni ve 10. günde ise foley üretral sondası alınarak taburcu edildi. Patolojik incelemede ise immuno histokimyasal markerlardan Nöron spesifik enolaz (+), Kromogranin (+), S-100 (+), Moc 31(-), vimentin (-), Pan CK(-), TTF-1(-) olarak saptandı. Ki-67 %1-2 oranında tespit edildi ve patoloji raporu üriner paraganglioma olarak raporlandı (Resim 3).

Hastanın postoperatif erken dönemde tansiyon regülasyonu için kullandığı ilacın (amlodipin) dozu azaltıldı ve birinci ayda tamamen kesilerek takip edildi. Hastaya postoperatif üçüncü ayda yapılan I¹³¹-methyl iodo benzyl guanidine (MIBG) sintigrafisi normal olarak bulundu. Hasta 1 yıldır takibimizde olup nüks saptanmamıştır.

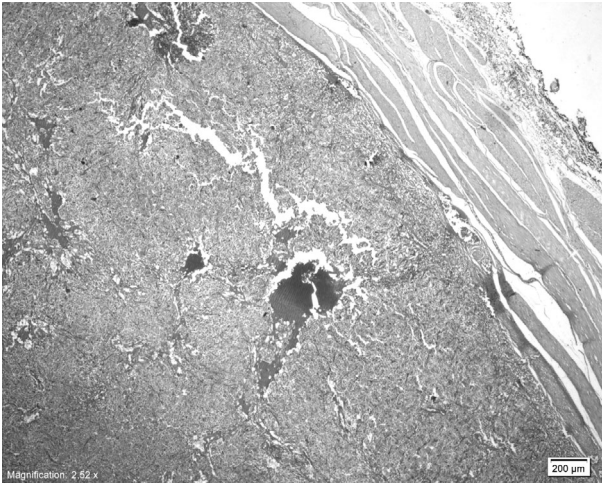
Tartışma

Genito üriner paraganglioma, tüm paragangliomalardan %1'inden azını oluşturmaktadır. Üriner sistemde en sık olarak etkilenen organ mesanedir. Daha az sıklıkla renal pelvis ve üreter etkilenmektedir. Sıklıkla 20-40 yaş arası kadınlarda izlenmektedir (5,6). Hastaların semp-



Resim 2: Mesane paragangliomasının intraoperatif görüntüsü.

tomları tümörün salgıladığı katekolaminler ile ilişkilidir ve en sık hipertansiyon (%54.7), baş ağrısı (%48.1), hematüri (%47.2) ve senkop/palpitasyonudur (%43.4). Mikturasyon atakları ise hastaların yaklaşık %52.8'inde izlenmektedir (7,8). Bizim hastamızda da benzer semptomlar varken yaşı ve cinsiyeti literatüre göre farklılık göstermektedir.



Resim 3: Mesane paragangliomasının histolojik görüntüsü.

Paragangliomaların yaklaşık %30 kadarı genetik iken çoğunluğu izole vakalardan oluşmaktadır. Genetik kökeni olan vakalar çoğunlukla NF tip 1, MEN tip 2 ile ilişkilidir (9). Lalloo ve arkadaşları paragangliomada patojenik mutasyonlarla ilgili 14 gen tanımlandığını ve mutasyona uğrayan genlerin olduğu vakalarda ise ileride tümör ge-

lişim riski olabileceğinden uzun dönem takibin gerekli olduğunu bildirmişlerdir (10). Bizim vakamızda NF ve MEN ile ilgili herhangi bir aile öyküsü ya da semptoma rastlanılmamıştır.

Mesane paraganglioması tanısında kan ve idrar katekolamin düzeyleri ile radyolojik tanı araçları kullanılmaktadır. Norepinefrin, epinefrin ve 24 saatlik idrarda VMA ölçümleri bu amaçla kullanılmaktadır. Paraganglioma tanısında yetişkinlerde plazma norepinefrin ve epinefrinin sensitivitesi %84, spesifitesi %81 iken üriner VMA için bu değerler %64 ve 95'dir (11,12). USG, BT ve manyetik rezonans görüntüleme tümör lokalizasyonunun belirlenmesinde kullanılır iken I¹³¹-MIBG sintigrafi ve pozitron emission tomografi (PET) ise hastalığın yayılımı ile ilgili bilgi vermektedir. İntenzo ve arkadaşları MIBG sintigrafinin sensitivitesinin %77-90 olduğunu bildirmişlerdir (13). Jain ve arkadaşları ise ⁶⁸Ga DOTANOC PET/CT nin paragangliomaların görüntülenmesinde son derece kullanışlı olduğunu bildirmişlerdir (14). Bu tanı yöntemlerine ek olarak son dönemde literatürde fluorescence in situ hibridization metodu ile paragangliomada kromozom duplikasyonu tespitinin ve mesane paraganglioma yüzey hücrelerinin somatostatin aşırı ekspresyonundan dolayı somatostatin receptors sintigrafisinin tanıda faydalı olabileceğini bildiren çalışmalarda bulunmaktadır (15,16). Bizim vakamızda preoperatif dönemde ölçülen kan ve idrar katekolamin düzeyleri normal sınırlarda bulunmuş ve post operatif üçüncü aydaki MIBG sintigrafisinde ise tümöre ait yayılıma rastlanılmamıştır.

Mesane paragangliomasının cerrahi tedavisinde transüretal rezeksiyon ya da parsiyel sistektomi ile metastatik vakalarda ise total sistektomi ve pelvik lenf nodu diseksiyonu bulunmaktadır. Paragangliomalarda mesane lümenine protrude olan kitleye primer mesane kanseri gibi yaklaşılr (17). Kitlenin transüretal rezeksiyonu sonrasında tanı histopatolojik olarak konulur. Bizim vakamızda ise endoskopik olarak rezeke edilebilecek bir kitleye rastlanılmamış ve görüntüleme teknikleri ile kitlenin kas tabakasına doğru uzanım imajından dolayı sistoskopik inceleme ile eş zamanlı parsiyel sistektomi uygulanmıştır.

Sonuç olarak üriner paraganglioma nadiren rastlanılan bir klinik patoloji olmasına rağmen, tipik öyküsü ile mesane kitlelerinin ayırıcı tanısında mutlaka düşünülmelidir.

Kaynaklar

1. Zimmerman IJ, Biron RE, Macmahon HE. Pheochromocytoma of the urinary bladder. *N Engl J Med* 1953;2:249:25-6.
2. Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, Farr HW. Paragangliomas of the head and neck region: a clinical study of 69 patients. *Cancer* 1977;39:397-409.
3. Ueda N, Yoshida A, Fukunishi R, Fujita H, Yanagihara N. Nonchromaffin paraganglioma in the nose and paranasal sinuses. *Acta Pathol Jpn* 1985;35:489-95.
4. Sheps SG, Jiang NS, Klee GG, et al. Recent developments in the diagnosis and treatment of pheochromocytoma. *Mayo Clin Proc* 1990;65:88-95.
5. Pastor-Guzman JM, Lopez-García S, Gimenez-Bachs JM, et al. Paraganglioma of the bladder: controversy regarding treatment. *Urol Int* 2004;73:270-5.
6. Doran F, Varinli S, Bayazit Y, Bal N, Özdemir S. Pheochromocytoma of the urinary bladder. *APMIS* 2002;110:733-6.
7. Beilan JA, Lawton A, Hajdenberg J, Rosser CJ. Pheochromocytoma of the urinary bladder: a systematic review of the contemporary literature. *BMC Urol* 2013;29:13-22.
8. Bhalani SM, Casalino DD, Manvar AM. Paraganglioma of bladder. *Journal of Urology* 2011;160:279-80.
9. Neumann HPH, Bausch B, McWhinney SR, et al. Germline mutations in nonsyndromic pheochromocytoma. *N Engl J Med* 2002;346:1459-66.
10. Laloo F. Diagnosis and Management of Hereditary Pheochromocytoma and Paraganglioma. *Recent Result Cancer Res* 2016;205:105-24.
11. Lenders JW, Pacak K, Walther MM. Biochemical diagnosis of pheochromocytoma: which test is best? *JAMA* 2002;287:1427-34.
12. Zelinka T, Eisenhofer G, Pacak K. Pheochromocytoma as a catecholamine producing tumor: implications for clinical practice. *Stress* 2007;10:195-203.
13. Intenzo CM, Jabbour S, Lin HC, et al. Scintigraphic imaging of body neuroendocrine tumors. *Radiographics* 2007;27:1355-69.
14. Jain TK, Basher RK, Gupta N, Shukla J, Singh SK, Mittal BR. Unusual Presentation of Bladder Paraganglioma: Comparison of (131)I MIBG SPECT/CT and (68)Ga DOTA-NOCPET/CT. *World J Nucl Med* 2016;15:65-7.
15. Yang C, Liu Z, Lan R, et al. Paraganglioma of the urinary bladder with chromosome duplications detected by fluorescence in situ hybridization in urine exfoliated cells: A case report. *Oncol Lett* 2016;11:795-7.
16. Treglia G, Ceriana L, Merlob E, Ruberto T, Paonea G, Giovanella L. Added value of fused somatostatin receptor imaging/magnetic resonance imaging in a rare case of paraganglioma of the urinary bladder. *Rev Esp Med Nucl Imagen Mol* 2014;33:122-4.
17. Ercil H, Unal U, Gurlen G, Sener NC, Cinar T, Evliyaoglu Y. A Rare Case: Sporadic Bladder Paraganglioma. *Cukurova Med J* 2013;38:794-9.