

Retroperitoneal ganglionöroma: Olgu sunumu

Retroperitoneal ganglioneuroma: Case report

Kemal Ener¹, Erem Asil¹, Muhammet Fuat Özcan¹, Serkan Altınova¹, Muhammet Ersagun Arslan¹, Fatih Akdemir¹, Ziya Akbulut²

¹Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Üroloji Kliniği, Ankara

²Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji A.B.D., Ankara

Geliş tarihi (Submitted): 22.08.2013

Kabul tarihi (Accepted): 30.10.2013

Yazışma / Correspondence

Uzm. Dr. Kemal Ener. Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Üroloji Kliniği, 06610 Ankara, Türkiye.
Tel: 0312 29125 25 / 4180
E-posta: kemalener75@yahoo.com

Özet

Ganglionöromalar (GN), sıklıkla sempatik ganglion hücrelerinden, daha az olarak da adrenal medulla ve periferik sinirlerden köken almaktadırlar. Bu tümörler, yavaş büyüyen, ve diğer hücre tiplerine göre daha benign karakterde olan, nörojenik tümörlerdir. Bu olgu sunumunda, 33 yaşındaki erkek hastada tespit edilen, 4x4 cm boyutlarındaki retroperitoneal ganglionöromayı, literatürü gözden geçirerek sunmaktayız.

Anahtar Kelimeler: ganglionöroma, retroperiton

Abstract

Ganglioneuromas are neurogenic tumors those often originate from sympathetic ganglion cells, and less frequently from the adrenal medulla and peripheral nerves. These tumors are slow-growing and have a more benign character compared to other cell types. The case of a 33-year-old male who presented with a 4x4 cm primary retroperitoneal ganglioneuroma is presented, and the relevant literature is reviewed.

Key Words: ganglioneuroma, retroperiton

Giriş

Ganglionöromalar (GN), sıklıkla sempatik ganglion hücrelerinden, daha az olarak da adrenal medulla ve periferik sinirlerden köken almaktadır. Bunlar, yavaş büyüyen ve sempatik sinir sisteminden kaynaklanan diğer hücre tiplerine göre daha benign karakterde olan, nörojenik tümörlerdir (1). En sık yerleşim yerleri, %52 oranında retroperiton, %39 mediasten, %9 oranında ise pelvis ve boyundur (2). Olguların, yaklaşık %60 kadarı 20 yaşın altındadır (3). Bu tümörler, spontan olarak gelişebileceği gibi, radyoterapi veya kemoterapi sonrasında da geli-

şebilirler. Genellikle asemptomatik olan bu kitleler, bası semptomları ile kendilerini gösterebilirler. Büyük boyutlara ulaşmaları, bunun sonucunda komşu organ ve majör damarlara bası yapmaları nedeniyle cerrahi eksizyon gerektirirler. Bu olgu sunumunda, nadir görülen ve benign bir klinik seyir gösteren nörojenik kaynaklı bu tümörü, literatür bilgileri eşliğinde sunmayı amaçlamaktayız.

Olgu

Otuz üç yaşındaki erkek hasta, yaklaşık 1 yıldır devam eden bel ağrısı ve bilateral flank bölgesinde ağrı şikayeti ile üroloji polikliniğine başvurdu. Yapılan üriner ultraso-

nografide, retroperitoneal alanda 4x4 cm boyutlarında yoğun içerikli kistik kitle tespit edildi. Takiben, tüm abdomen bilgisayarlı tomografi (BT) ile yapılan incelemede, L5 vertebra korpus sağ lateral komşuluğunda psoas kasını sağ laterale, komşu ana iliak veni mediale deplase eden, 46x34 mm boyutlarında, lobüle konturlu, çevresel kontrast tutulumu gösteren, santrali hipodens lezyon tespit edildi (**Resim 1**). Tariflenen lezyonun, komşu anatomik yapılarda invazyon bulgusu oluşturmadığı ve komşu kemik korteksin doğal olduğu görüldü.

Yapılan fizik muayenede, ürogenital sistemde bir patoloji saptanmadı. Serum alfa-feto protein, beta-HCG, biyokimya ve hematolojik test sonuçları normaldi. Kitleye, tanı amacıyla ultrasonografi eşliğinde iğne aspirasyonu denendi, ancak başarılı olunamayarak, cerrahi eksizyon kararı alındı. Supin pozisyonda, göbek altı orta hat insizyon yapılarak, abdomen açıldı ve ince barsaklar ile kolon superiorize edildi. L5 vertebranın üzerinde, vertebraya sert, fibröz bir sapla bağlı olan kistik kitleye ulaşıldı. Kitle, sapı kesilerek en-bloc olarak çıkarıldı (**Resim 2**). Cerrahi sonrasında herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hasta, postoperatif 2. günde dreni alındıktan sonra taburcu edildi.

Histopatolojik incelemede lezyonun, mitoz, nekroz ve atipi içermediği tespit edildi. immünohistokimyasal çalışmalarda S-100 ile diffüz kuvvetli boyanma gösterdiği izlenen kitleye, ganglionöroma tanısı kondu (**Resim 3**). Ki-67 ile yapılan boyamanın, %1'in altında olduğu görüldü. Ek bir tedavi verilmeyen hastanın, post operatif 2. ayda yapılan kontrolünde, radyolojik olarak tümör nüksü saptanmadı.

Tartışma

Periferik nöroblastik tümörler Nöroblastoma (NB), Ganglionöroblastoma (GNB) ve Ganglionöroma (GN) şeklinde, en primitif form olan NB'dan, en matür form olan GN'ya uzanan bir spektrumda incelenmektedir. GN'larda, büyük çoğunlukla ganglionöromatöz komponent bulunurken, GNB'larda, ganglionöromatöz komponent daha baskın olmak üzere, beraberinde nöroblastomatöz komponent de bulunmaktadır. NB'larda ise bu 2 tümörden farklı olarak, büyük oranda nöroblastomatöz



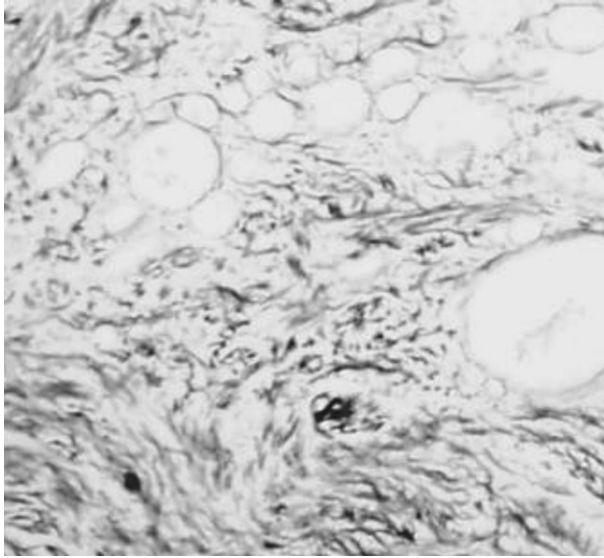
Resim 1. Abdomen BT'de ana iliak veni sola deplase eden, 46x34 mm boyutlarındaki kontrast tutulumu gösteren lezyon.



Resim 2. Kitlenin makroskopik görünümü

komponent bulunmaktadır. Nöroblastomatöz komponentin artışı ile birlikte hastalığın prognozu da kötüleşmektedir (4).

Literatürdeki GN ile ilgili olgu sunumları, genellikle en sık yerleşim yerleri olan posterior mediasten ve retroperitoneal bölge lokalizasyonundaki kitlelerle ilgilidir (5-8). Bu olgularda uygulanan tedavi, kitlenin, cerrahi olarak çıkarılmasıdır. Tümörün, cerrahiyle tamamen çıkarıldığı hastalarda, adjuvan bir tedaviye gereksinim olmadığı belirtilmektedir (9). GN'nın nadir görülen bir tümör olması ve tümör lokalizasyonunun oldukça farklı



Resim 3. Ganglioneromada izlenen diffüz S-100 protein ekspresyonu (X10)

bölgelerde izlenebilmesi nedeniyle, literatürdeki olguların, genel cerrahi, radyoloji, patoloji, göğüs ve kalp damar cerrahisi, üroloji gibi farklı klinik branşlar tarafından yayınlandığını görmekteyiz. Olguların bir çoğunda görülen ortak özellik, hastalarda kitleye ait belirgin bir semptomun olmaması veya kitlenin bulunduğu bölgeye bağlı gelişen, non-spesifik bası semptomlarının olmasıdır. GN'lar, görüntüleme yöntemleriyle insidental olarak saptanmış ve tanı ancak histopatolojik olarak konmuştur. Retroperitoneal GN'lar, genellikle hormonal olarak inaktiftir. Özdülger ve arkadaşlarının yayınladığı bir olguda, yavaş büyüyen bu kitlelerin, dev boyutlara ulaşabildiği de görülmektedir. Hemoptizi ve dispne şikayetleri ile başvuran 24 yaşındaki kadın hastanın, çekilen toraks BT'sinde, sol hemitoraksı tamamen dolduran kitle izlenmiştir. Bu olguda da GN tanısı, cerrahi sonrasında histopatolojik olarak konmuştur. Dev boyutlara ulaşan bu kitleye rağmen, hastada 5 yıllık takipte nüks gelişmediği bildirilmiştir (6).

Hormonal olarak aktif olan GN'larda, adrenal bez tutulumuna veya spinal kord basısına bağlı olarak nadiren katekolaminler veya androjenler sekrete edilebilir (6). Bu durumda, salgılanan hormonlar ile bağlantılı bazı sistemik bulguların ortaya çıkması beklenebilir. Olguların az

bir kısmının ise von Recklinghausen hastalığı ile birlikte-lik gösterdiği belirtilmektedir (10).

Şimdiye kadar, cerrahi sonrasında, nüks eden veya metastaz yapan bir olgu bildirilmemiştir. Tümörün, benign davranma eğiliminde olduğunu gösteren parametrelere biri, Ki-67 boyanmasının az olmasıdır. Ki-67 proliferasyon indeksi %1'den az olduğunda, kitlenin malign potansiyelinin olmadığı belirtilmektedir (1). Tümör, histolojik olarak çeşitli diferansiyasyon derecelerindeki ganglion hücrelerinden ve Schwann hücrelerinden oluşmaktadır. Histopatolojik olarak izlenen Spindle hücre komponentinin S-100 protein ile kuvvetli boyanma özelliğinde olduğu belirtilmektedir.

Nörojenik tümörlerin, konvansiyonel görüntüleme yöntemleriyle tespit edilebilen, spesifik bir görünümü bulunmamaktadır. Ancak, spinal kord ile ilişkisini ve vasküler yapılarla yakınlığını göstermesi yönünden magnetik rezonans inceleme, BT'ye göre biraz daha öne çıkmaktadır.

Retroperitoneal veya mediastinal yerleşimli bir kitle tespit edildiğinde, lokalizasyon yeri nedeniyle nörojenik tümörler, ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken seçeneklerdendir. Nadir görülen bu olgular, bir çok farklı klinik tarafından tespit edilmektedir. Bu nedenle, hastanın prognozu ve klinik izlemi, klinisyenin tecrübesinden daha çok, literatür taramaları sonrasında edinilen bilgilerle belirlenmektedir. Üroloji pratiğinde sık karşılaşılmayan GN'larla, ürogenital sistem içerisinde, böbrekten mesaneye kadar herhangi bir lokalizasyonda karşılaşılabileceğimiz, biz ürologlar tarafından akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. Okamatsu C, London WB, Naranjo A, et al. Clinicopathological Characteristics of Ganglioneuroma and Ganglioneuroblastoma: A Report from the CCG and COG. *Pediatr Blood Cancer* 2009;53:563-9.
2. Cocieru A, Saldinger PF. Images in surgery: retroperitoneal ganglioneuroma. *Am J Surg* 2011;201(1):e3-4.
3. Moriwaki Y, Miyake M, Yamamoto T, et al. Retroperitoneal ganglioneuroma: a case report and review of the Japanese literature. *Intern Med* 1992;31:82-5.
4. Ener K, Aldemir M, Okulu E, et al. Bladder Ganglioneuroma: a rare case report. *UroToday Int J* 2013;6(3):art 38.
5. Cocieru A, Saldinger P.F. Images in surgery: retroperi-

- toneal ganglioneuroma. American Journal of Surgery 2011;201:e3–e4.
6. Özdülger A, Ayan E, Köksel O, ve ark. Dev ganglionöroma: olgu sunumu. Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2007;15:72-5.
 7. Lam KY, Loong F, Shek TW, Chu SM. Composite paraganglioma-ganglioneuroma of the urinary bladder: a clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of a case and review of the literature. Endocr Pathol 1998;9:353-61.
 8. Hirasaki S, Kanzaki H, Okuda M, et al. Composite paraganglioma-ganglioneuroma in the retroperitoneum. World J Surg Oncol 2009;7:81.
 9. Ugarizza LF, Cabezudo JM, Ramirez JM, Lorenzana LM, Porras LF. Bilateral and symmetric C1-C2 dumbbell ganglioneuromas producing severe spinal cord compression. Surg Neurol 2001;55:228-31.
 10. Kyoshima K, Sakai K, Kanaji M, et al. Symmetric dumbbell ganglioneuromas of bilateral C2 and C3 roots with intradural extension associated with von Recklinghausen's disease: case report. Surg Neurol 2004;61:468-73.