

Larenksde Paraganglioma

Şahsine TOLUNAY*
Ömer YERÇİ**
Oktan EROL***
İ. İNCE**

ÖZET

Larengeal paraganglioma ender bir nöroendokrin neoplazmdır. Son yıllarda yayınlanan larengeal paraganglioma olgularının sayıları artmaktadır. Günümüze kadar dünya literatüründe 62 olgu yayınlanmış bulunmaktadır. Olgumuz 45 yaşında ve 4 yıldır ses kısıklığı şikayeti olan bir kadın hastadır. Hastada sağ vokal korda yerleşen ve supraglottik olarak büyüyen sınırlı görünümlü tümörün paraganglioma olduğunu histolojik inceleme ve özel boyama yöntemleri ile saptadık.

SUMMARY

Laryngeal Paraganglioma

Laryngeal paraganglioma is an uncommon type of neuroendocrine neoplasm. There is an increase in the number of laryngeal paraganglioma cases that have been reported. Up to date 62 cases have been published.

Our case is a 45 year old patient having hoarseness of her voice for 4 years. The lesion originating from the right vocal cord extending towards the supraglottic region is diagnosed as paraganglioma after using special staining techniques and histological examination.

GİRİŞ

Paragangliomalar nöral krestten orijin aldığı düşünülen paraganglionik dokudan gelişir. Spesifik yerleşimleri olan karotid cisim, glomus jugilare, aortik cisim, akciğer paraganglia, retroperitoneal paraganglia, paraaortik paraganglia'nın dışında, vücudun branchial arch kaynaklı bölgeleri olan hypoglossal sinir, orbita, larengeal

* Yard. Doç. Dr.; Uludağ Univ. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı.

** Araş. Gör.; Uludağ Univ. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı.

*** Doç. Dr.; Uludağ Univ. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı.

paraganglia, servikal sempatik sinir zinciri ve nervus vagusta da gelişebilmektedir^{2.5.6}. Branchial arch kaynaklı olanlar genellikle fonksiyonsuzdur. Olgulardan bir kısmı familyaldır, diğerleri değildir^{2.4}.

Larengeal paraganglioma, baş ve boyun paragangliomaları arasında ender görülenlerdendir^{1.2.3.5.6}.

Ernest E. Lack², 1977 yılında Memorial Hospital'da yaptığı çalışmada, 38 yıllık bir dönemde saptanan 69 baş ve boyun paragangliomasından yalnızca bir tanesinin larenk yerleşimli olduğunu gözlemiştir.

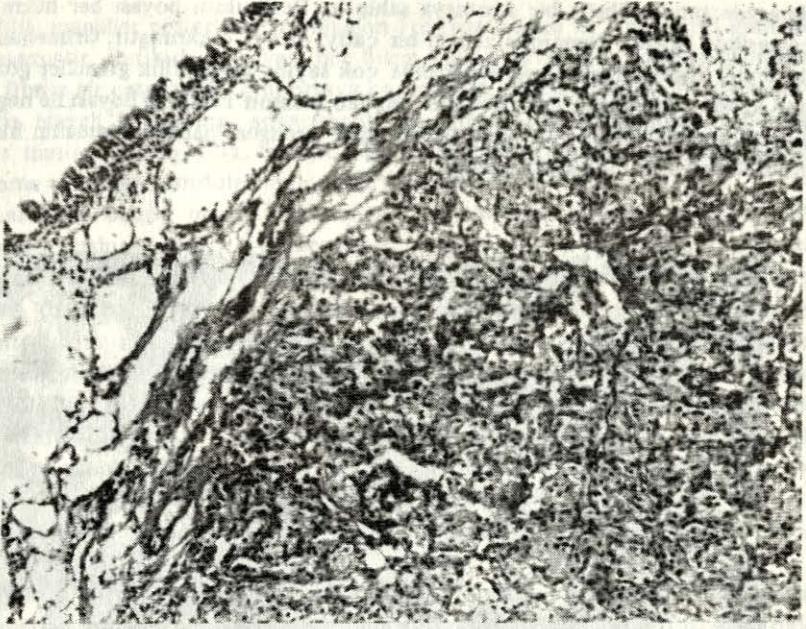
Konowitz¹ ve arkadaşları tarafından yapılan literatür araştırmasında, 1988 yılına kadar dünya literatürlerinde 62 larengeal paraganglioma olgusunun yayınlandığı saptanmıştır. Son yıllarda larenksin non-epidermoid tümörlerinin ayırıcı tanılarınin yapılabilir hale gelmesi ve vasküler nöroendokrin lezyonların tanınmaya başlanmasıyla, larengeal paraganglioma yayınlarında büyük artışlar gözlenmiştir^{1.2}. Larengeal paraganglioma ile diğer organoid tümörler arasındaki klinik ve histolojik benzerlikler tanıyı güçleştirmektedir. Ancak, klinik özellikler, özel boya yöntemleri, ışık-elektron mikroskobu bulgularıyla diğer nöroendokrin tümörlerden ayırdılması mümkündür^{1.2.3}.

OLGU

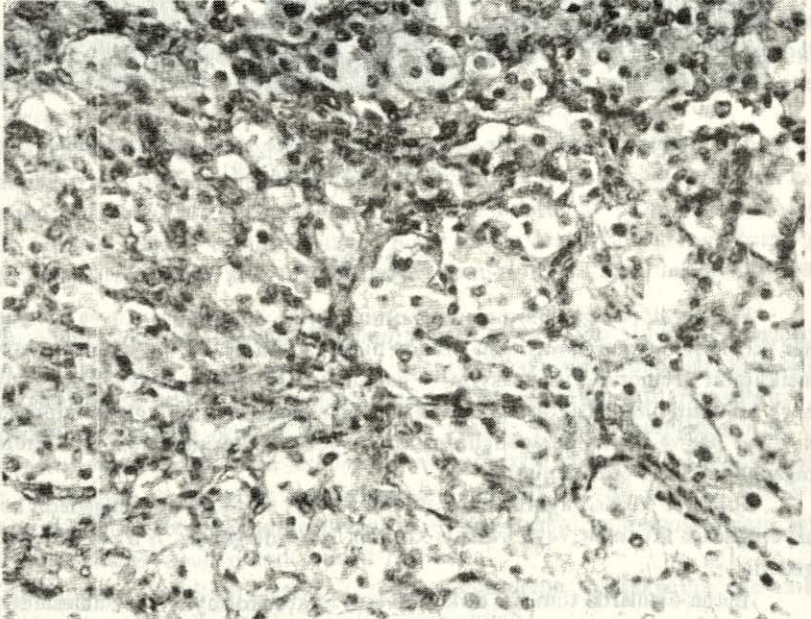
45 yaşında kadın hasta (P.A.) dört yıldan beri süregelen ve gittikçe artan ses kısıklığı şikayeti ile hastanemize başvurmuştur. Yapılan larengoskopide sağ kord vokal ve sağ bant ventrikül ile aryepiglottik kıvrımı tutan tümoral bir lezyon saptanmıştır. Hastada yutma güçlüğü, nefes darlığı, servikal ağrı gibi şikayetler mevcut değildir. Öz ve soy geçmişinde bir özellik yoktur. (Komputerize tomografide) Sağ vokal kord üzerinden başlayıp, yukarıya aryepiglottik folda doğru uzanan ve sağ pyriform sinüs içine projekte olan, belirgin şekilde boya tutan kitle saptanmıştır. Kitlenin görünümü sağ vokal korda yerleşip supraglottik olarak büyüyen, boyanması nedeniyle hipervasküler kabul edilecek tümoral bir oluşuma uymaktadır. Hastada 2.2.1988 tarihinde biyopsi alınmış ve biopsinin histopatolojik tetkikinde hemanjioma uyar bir görünüm saptanması üzerine 10.3.1988 tarihinde tümoral kitle total olarak çıkarılmıştır. Cerrahi girişim sırasında tümoral dokunun sağ kord ile sağ aryepiglottik kıvrımı tuttuğu, hemanjioma karakterinde olduğu, çıkarılması sırasında kanamalı olduğu gözlenmiştir. Tümoral dokunun ameliyat öncesi anjiografisi yapılmamıştır.

BULGULAR

Patoloji Anabilim Dalına gönderilen materyal 2x1.5x1.5 cm boyutlarında gri pembe renkte yumuşak doku parçasıydı. Dokunun kesit yüzeyinde ortalama 1.5 cm çapında pembe renkte, çevre dokulardan sınırlı görümlü tümoral bir lezyon gözlenmiştir. Tümoral dokudan hazırlanan kesitlerin histolojik incelemesinde submukozal yerleşimli, iyi sınırlı organoid görümlü tümoral bir doku izlenmiştir (Resim: 1). Oval ya da yuvarlak şekilli bir kısmı daha iri ve hiperkromatik nukleuslu, geniş ve soluk eozinofilik stoplazmalı epitelooid hücrelerin yuvalar (tipik "zellballen" paterni) oluşturacak şekilde dizildiği gözlenmiştir (Resim: 2). Tümoral doku damardan ileri



Resim: 1
Larenx Mukoza İle Tümöral Dokunun İlişkisi (H.E., 10x25/0,65)



Resim: 2
Tümöral Hücrelerin Oluşturduğu Zell-Ballen Paterni (H.E., 10x40/0,70)

derecede zengin fibröz bir stromaya sahiptir. Retikulum boyası her hücre yuvası çevresinde kapiller damardan zengin bir çatıyı ortaya çıkarmıştır. Grimelius boyası ile tümör hücrelerinin stoplazmalarında çok sayıda argyrofilik granüller gözlenmesine karşın, argentaaffin granüller için yapılan Masson Fontana boyası ile negatif sonuç alınmıştır (Resim: 3). Bu bulgular tipik larengeal paragangliomannın histolojik özelliklerine uygunluk göstermektedir.



Resim: 3
Tümör Hücrelerinin Stoplazmalarındaki Argyrofilik Granüller
(Grimelius., 10x100/1.32)

TARTIŞMA

Larengeal paraganglioma olgularının büyük çoğunluğu 40 ve 50 yaşlarında her iki sekste hemen hemen eşit oranda bulunmaktadır. En sık görülen semptom ses kısıklığıdır. Tümörün lokalizasyon ve hacmine bağlı olarak disfaji, dispne, stridor ve hava yolunun obstrüksiyonu görülebilir. Boğaz ağrısı ve atipik glossofarengal nöralji, diğer baş ve boyun paragangliomalarında görülmemesine karşın bazı larengeal paragangliomalarda gözlenmiştir^{1.2}.

Şimdiye kadar yayınlanan olguların % 95'i supraglottik bölgededir ve başlıca aryepiglotik kıvrımlar veya yalancı kordlar üzerinde gelişir. % 5'i ise subglottik bölgededir^{1.2.3}.

Bütün olgularda tümöral dokunun ışık mikroskopuyla incelenmesinde hücrelerin tipik Zellballen paterni oluşturacak şekilde yuvalar ve kordonlar yapar tarzda dizildikleri gözlenmiştir^{1.2.3.4}. Grimelius özel boyama tekniği ile stoplazmik

argyrofilik granüller gösterilmiştir. Masson-Fontana boyası ile Argentaffin granüller boyanmamıştır. Retikulum boyası her hücre yuvası çevresinde kapiller damardan zengin fibröz bir çatının varlığını ortaya koymuştur. Olguların bir kısmı başlangıçta squamöz hücreli karsinoma, adenokarsinoma, amelanotik melanoma, anspesifiye vasküler tümör, hemangioma, malign melanoma, hemanjioperisitoma, lenfanjiöndotelyoma ve malign glanduler tümör gibi yanlış tanılar almıştır^{1.2.3}.

Larenksin benzer organoid görünümüne sahip diğer tümörleri, nöroendokrin karsinoma, karsinoid tümör ve adenokarsinomadır. Bunlar arasındaki ayırım ışık mikroskobu, elektron mikroskopik, histokimyasal, immuno histokimyasal testler ve lezyonun klinik özellikleri ile yapılabilir. Işık mikroskobunda, nöroendokrin karsinomaların küçük hücreli tipi Oat cell karsinomunun hücrelerine benzer hücrelerden oluşmuştur. Büyük hücreli tipi ise adalar, kordonlar ve asiniler şeklinde dizilmiş "plumper" hücrelerini içerir. Karsinoid tümörde hücreler adalar, şeritler ve trabeküller şeklinde dizilmiştir. Adenokarsinomalar duktus veya asiniler oluşturan epitelial hücre gruplarını içerir. Bu tümörlerin hiçbirinin stroması kapiller damar bakımından paraganglioma kadar zengin değildir¹.

Elektronmikroskobu ile tümoral hücrelerin stoplazmalarında nörosekretuar granüllerin varlığı saptanmıştır^{1.2.3}.

Vetters, Toner, Justrabo, Oksama, Snerge yaptıkları Fluorometrikve Immuno histokimyasal çalışmalarda larengeal paragangliomalarda nöropinefrin, kalsitonin, epinefrin, serotonin, dopamin, vazoaktif intestinal polipeptid bulunduğunu saptamışlardır^{1.2}.

Larengeal paraganglioma olgularının bir kısmında başlıca servikal lenf nodülleri ve deride, daha ender olarak da kemik beyin, akciğer, karaciğer ve vertebrada metastazlar bulunmuştur. Larengeal paragangliomalarda yaygın bölgesel ve uzak metastazlar ile kutanöz ve subkutanöz nodüllerin varlığı, baş ve boyun paragangliomaları arasında ayrıcalıklı bir durumdur. Baş ve boyun paragangliomaları arasında malign davranış insidensi en yüksek olanı larengeal paragangliomalardır^{1.2}.

Preoperatif anjiyografi yapılan supraglottik yerleşimli 9 olgunun 8'inde tümörü besleyen ana damarın superior thyroid arter olduğu görülmüştür. Larenx dışı paragangliomalarda sıklıkla kötü sınırlı ve değişik damarlarda beslenen tümörler olup, özellikle familial olanlar multisentriktir. Buna karşın larengeal paraganglioma iyi sınırlıdır, superior thyroid arterden kanlanır ve multisentrik olma insidensi düşüktür^{1.2}.

Bu bilgiler larengeal paragangliomanın diğer baş ve boyun paragangliomalardan bazı farklılıklarını ortaya koymakta, yerleşim, yaş, klinik bulgular, histolojik görünüm ve elektron mikroskobu bulgularının spesifik olduğunu göstermektedir.

Paragangliomalarda cerrahi tedavi en iyi yoldur. Parsiyel larenjektomi ile tümörü kontrol altına almak veya larengeal fonksiyonların devamını sağlamak mümkündür. Hastalarda supraglottik larenjektomi, hemilarenjektomi ve total larenjektomi uygulanabilir. Paraganglioma tedavisinde radyoterapi ve kemoterapinin faydasının olup olmadığı kesin olarak anlaşılamamıştır¹.

Olgumuzun özellikleri larengeal paragangliomanın özelliklerine tamamen uymaktadır. Bu nedenle ilginç bulunarak yayınlanmıştır.

KAYNAKLAR

1. KONOWITZ, P.M., LAWSON, W., URKEN, M.L., SOM, P.M., BETH A.: Breakstone; Laryngeal Paraganglioma: Update on diagnosis and treatment. Laryngoscope. Vol. 98, No: 1, 40-49, 1988.
2. LACK, E.E., CUBILLA, A.L., WOODROFF, J.M. and FARR, H.W.: Paraganglioma of the head and Neck Region. A Clinical Study of 69 Patients. Cancer Vol. 39, No: 2, 397-409, 1977.
3. JUSTRABO, E., MICHIELS, R., CALMETTES, C., CABANNE, F., BASTEIN, H., HORIOTOND, J.C., GUERIN, J.: An Uncommon Apudoma: A Functional Chemodectoma of the Larynx. Report of a Case and Review of the Literature. Acta Otolaryngologica, Vol. 89, No: 1-2, 135-143, 1980.
4. BAARS, F.V., PROEK, P.V.D., CREMERS, C. and VELDMAN, J.: Familial Non Chromaffinic Paragangliomas (Glomus tumors), Clinical aspects. The Laryngoscope. Vol. 91, No: 6, 988-995, 1981.
5. J.M.B. BLOODWORTH, Jr.J.R.M.D.: Endocrine Pathology. General and Surgical. Second Edition. Williams, Wilkins, Baltimore, London, 1982, p. 499-500.
6. ROSAI, J., ACKERMAN'S, M.D.: Surgical Pathology. Sixth Edition Volume One. The C.V. Mosby Company, St. Louis. Toronto-London, 1981, p. 223.

Yard. Doç. Dr. Şahsine TOLUNAY
Uludağ Üniv. Tıp Fakültesi
Patoloji Anabilim Dah
BURSA