

Bölüm 90

BOYUN NÖROVASKÜLER TÜMÖRLERİ

Ayşegül GÖNEN¹

GİRİŞ

Boynun primer tümörleri, boyun lenfovasküler yapıları ve boyun yumuşak dokularından kaynaklanır. Bu tümörler benign veya malign olabilir; boynun metastatik tümörlerine göre oldukça nadir görülmekle birlikte, klinisyen boyun primer benign tümörlerini ayırıcı tanıda mutlaka göz önünde bulundurmalıdır.

Boyun primer tümörlerinden olan nörovasküler tümörler, paragangliomalar ile nörofibrom veya schwannom gibi periferik sinir neoplazileri olarak sınıflandırılabilir.

PARAGANGLİOMALAR

Paragangliomalar (PGL) nöral krestten farklılaşmış ekstraadrenal gangyonlardan köken alan boynun benign vasküler neoplazileridir. İsimlendirmeleri günümüzde hala kafa karıştırıcıdır. Tarihsel olarak *glomus tümörleri*, *kemodektoma* ve *non-kromafin tümörler* olarak isimlendirilmişlerdir ancak hastalığı tam olarak yansıtmadıkları için bu isimlendirmelerden kaçınmak gerekir. Doğru terminoloji buldukları lokalizasyonu temel alır (karotid, jugulotimpanik, vagal).

Paraganglion sistemden köken alan tümörlerin %90'ı adrenal bezde bulunur ve feokromasitoma olarak adlandırılır. Kalan %10 ekstraadrenal yerleşimli tümörlerin %85'i abdomende, %12'si toraksta ve %3'ü baş boyun bölgesinde bulunur. Boyun paragangliomalarından en sık görülen ka-

rotid cisim tümörleridir, bunları sırasıyla jugulotimpanik ve vagal PGL izler. Daha nadiren larinks, nazal kavite, orbita, trakea, aortik cisim, akciğer ve mediastinumda PGL bulunabilir. Geçmişte nöroendokrin tümörler ile karıştırılmış olmalarından dolayı gerçek insidansı net olarak bilinmemekle birlikte, baş boyun tümörlerinin 1/30.000'ini oluşturduğu tahmin edilmektedir (1).

Karotid Paragangliomalar

Karotid PGL, baş boyun bölgesinde en sık görülen PGL tipidir. İlerleyen paragraflarda karotid PGL ile ilgili anlatılacak olan tarihçe, fizyoloji ve etiyoloji diğer PGL'leri de kapsamaktadır.

Tarihçe

Anatomist von Haller 1743 yılında fonksiyonunu bilinmiyor olsa da karotid cisimi ilk olarak tarif eden kişidir. 1862'de Von Luschka karotid cisim tümörünü tanımlamıştır ve 1880 yılında Reigner ilk olarak karotid arterden tümör rezeksiyonunu gerçekleştirmiştir; ancak hasta kaybedilmiştir. İlk başarılı ameliyat 1903 yılında Scudder tarafından yapılmıştır ve histolojist Kohn ilk kez PGL terimini kullanarak tümörü tariflemiştir (2-3).

Anatomi ve Fizyoloji

Karotid cisim arteria karotis communis bifürkasyonunun posteriomedial yüzünde bulunan damar adventisyasından gelişir. Gram başına düşen oksijen tüketimi ve kan akımı karotid cisimde, beyin ve tiroid bezine oranla daha fazladır. Karo-

¹ Uzman Doktor, Kırklareli Devlet Hastanesi, e-mail: aysegul068@hotmail.com

kontrastlı serilerde sinyal artışı gösteren, düzgün sınırlı kitleler olarak prezente olur. Özellikle manyetik rezonans görüntülemeye (MRG) T2 ağırlıklı kesitlerde heterojen, içinde parlak alanlar içeren kitle görüntüsü tipiktir. Histolojik olarak sıkı iğsi hücreler içeren *Antoni tip A alanları* ve hiposelüler *Antoni tip B alanlarından* oluşur.

Boyun schwannomlarının tedavisi cerrahi ek-sizyondur. Postoperatif kraniyel sinir nöropatileri sıklıkla görülür; bu nedenle preoperatif yutma ve konuşma değerlendirmeleri ve postoperatif yutma ve ses rehabilitasyonu bu hastalarda büyük önem taşır. Malign transformasyon oldukça nadirdir.

Nörofibromlar

Nörofibromlar periferik sınırlı kılıfından köken alan benign tümörlerdir. Tek soliter boyun kitlesi olarak veya otozomal dominant geçişli bir hastalık olan Nörofibromatosis ile ilişkili multiple nodüller olarak görülür. Schwannomlardan farklı olarak kapsüllü değildir ve histolojik olarak birbirine geçen iğsi hücre demetlerinden oluşur. Schwannomlar gibi malign transformasyon nadirdir ve tedavisi kitlenin bütün olarak cerrahi eksizyondur. Nörofibromatozisle ilişkili nörofibromların tedavisi multiple ve infiltratif olmaları sebebiyle daha zordur. Bu hastalarda eksizyon sadece ağırlı olan, baskı semptomları yaratacak kadar büyük olan veya malign nodüller varlığında yapılır. Soliter nörofibromlara göre nörofibromatoziste malign transformasyon daha sık görülür (13).

SONUÇ

Boyunda kitle ile başvuran hastada ayırıcı tanı çok önemlidir. Sık görülen enfeksiyöz patolojiler ve metastatik tümörler yanında daha az sıklıkla karşılaşılan boyun primer tümörleri mutlaka ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır. Boyun nörovasküler tümörlerinin tedavisi birkaç istisna dışında temel olarak cerrahidir. Hastanın genel sağlık durumu, tümörün tipi, tümörün büyüklüğü göz önünde bulundurularak, karşılaşılabilecek komplikasyonlar ile ayrıntılı hasta bilgilendirmesi yapılarak uygun tedavi yöntemi seçilmelidir.

Anahtar kelimeler: Paraganglioma, Schwannom, nörofibrom, MEN

KAYNAKÇA

1. Mariman EC, van Beersum SE, Cremers CW, et al: Fine mapping of a putatively imprinted gene for familial non-chromaffin para- gangliomas to chromosome 11q13.1: evidence for genetic hetero- geneity. *Hum Genet* 95(1):56-62, 1995.
2. Scudder C: Tumor of the intercarotid body: a report of one case, together with all cases in the literature. *Am J Med Sci* 126:384-389, 1903.
3. Kohn A: Kie paraganglien. *Arch Mikr Anat* 62, 1903.
4. Chase W: Familial and bilateral tumors of the carotid body. *J Pathol Bacteriol* 36:1-12, 1933.
5. Wang SJ, Wang MB, Barauskas TM, et al: Surgical management of carotid body tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg* 123(3):202-206, 2000.
6. Batsakis JG: Paragangliomas of the head and neck. In Batsakis JG, editor: *Tumors of the Head and Neck: Clinical and Pathologic Considerations*, ed 2, Baltimore, 1979, Williams and Wilkins, pp 369-380.
7. Lee JH, Barich F, Karnell LH, et al: National Cancer Data Base report on malignant paragangliomas of the head and neck. *Cancer* 94(3):730-737, 2002.
8. Netterville JL, Reilly KM, Robertson D, et al: Carotid body tumors: a review of 30 patients with 46 tumors. *Laryngoscope* 105(2):115- 126, 1995.
9. Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, et al: Paragangliomas of the head and neck region: a clinical study of 69 patients. *Cancer* 39(2):397-409, 1977.
10. Ward PH, Liu C, Vinuela F, et al: Embolization: an adjunctive measure for removal of carotid body tumors. *Laryngoscope* 98(12): 1287-1291, 1988.
11. Tikkakoski T, Luotonen J, Leinonen S, et al: Preoperative embolization in the management of neck paragangliomas. *Laryngoscope* 107(6):821-826, 1997.
12. White JB, Link MJ, Cloft HJ: Endovascular embolization of para- gangliomas: A safe adjuvant to treatment. *J Vasc Interv Neurol* 1(2): 37-41, 2008.
13. Cummings Otolaryngology, Head and Neck Surgery 6th edition. Terry A. Day, Arnaud F. Bewley, John K. Joe. Neoplasms of Neck. Charles Krause (Ed.), Chapter: 116- (1787-1804), Elsevier; 1600 John F. Kennedy Blvd. Ste 1800 Philadelphia, PA 19103-2899