

## Bölüm 3

# TİMPANOJUGULAR PARAGANGLİOMALAR

Gökhan KURAN<sup>1</sup>

### GİRİŞ

Paragangliomalar, nöral krestten köken alan paraganglion hücrelerinden gelişen benign vasküler tümörlerdir. Akustik nörinomadan sonra en sık tanı konulan nörootolojik tümördür. Tüm baş-boyun tümörlerinin %0,6'sını oluşturur (Lee&ark., 2002). Günümüzde glomus tümörlerinin tedavi şekli halen tartışmalıdır. Birçok faktörün tedavide rol oynaması, literatürde geniş serilerin olmaması, yeni gelişen ve cerrahiye alternatif olan yöntemlerin bulunması, cerrahi sonrası kafa çiftlerinin defektlerinin kalıcı olması ve bunların hastanın yaşam kalitesini etkilemesi gibi nedenler ortak bir konsensus oluşumunu engellenmektedir. Ancak bilinmelidir ki, bu operasyon esnasında neredeyse kulak burun boğaz biliminin tüm alanlarında cerrahi yolculuk yapılmaktadır. Sabır, cesaret, dikkat ve tecrübe gerektiren bir girişimdir.

### TÜMÖR BİYOLOJİSİ

Paraganglionlar orta kulakta Jacobson (IX) ve Arnold (X) sinirleri ile ilişkilidir. Promontoryum, juguler bulb adventisiası ve inferior timpanik kanalikulusta yerleşirler. Paragangliomalar, ince bir kapsülle kaplı, kapiller ve prekapiller kan damarlarından zengin, vasküler stroma içinde kümeleşmiş epitel ve destek hücrelerden oluşur. Sempatik ganglionlarla yakın ilişkilidir ve nöroendokrin sistemin bir parçasıdır. Negatif kromaffin reaksiyonu veren, nonfonksiyonel tümörlerdir. Timpanojugular paragangliomalar (TJ-PG), %1-3 oranında fonksiyonel olabildikleri için ana hücreler (chief cell), nöropeptid ve katekolamin üretebilirler (Jacob&ark.,2015).

Timpanojugular paraganglionlar, brankiomerik sistemin bir parçasıdır. Diğerleri ise interkarotid, larengeal, aortikopulmoner, pulmoner, koroner, orbital, nazal, subklavian paraganglionlardır. Vagal paraganglionlar (VP) embriyolojik olarak ayrı değerlendirilir. Yukarıdakilerin hepsi ekstraadrenal sisteme dâhildir.

---

<sup>1</sup> Op. Dr. Gökhan KURAN, SBÜ. Adana Şehir Eğitim Araştırma, Hastanesi,gkuran2@yahoo.com

## KAYNAKLAR

1. Dahia PL.(2014).Pheochromocytoma and paraganglioma pathogenesis: learning from genetic heterogeneity. *Nat Rev Cancer*. Feb;14,2.108-119. doi: 10.1038/nrc3648.
2. Eisenhofer, G. Lenders, JW. Siegert, G et al.(2012). Plasma methoxytyramine: a novel biomarker of metastatic pheochromocytoma and paraganglioma in relation to established risk factors of tumour size, location and SDHB mutation status. *Eur J Cancer*,48,1739-1749.
3. Fisch, V, Mattox D.(1988). *Microsurgery of the Skull Base*. Thieme Verlag, 149-153.
4. Gandía-González, ML, Kusak, ME, Moreno, NM, Sárraga, JG, Rey, G, Álvarez, RM.(2014). Jugulo tympanic paragangliomas treated with Gamma Knife radiosurgery: a single-center review of 58 cases. *J Neurosurg*, 121,1158-1165.
5. Gilbo, P, Morris, CG, Amdur, RJ, Werning, JW, Dziegielewski, PT, Kirwan J, et al. (2014).Radiotherapy for benign head and neck paragangliomas: a 45- year experience. *Cancer*, 120, 3738-3743.
6. Jacob ,JT, Pollock, BE, Carlson ,ML, Driscoll, CL, Link MJ.(2015) . Stereotactic radiosurgery in the management of vestibular schwannoma and glomus jugulare: indications, techniques, and results. *Otolaryngol Clin North Am.* ,48(3),515-526. doi: 10.1016/j.otc.2015.02.010.
7. Lee, JH, Barich, F& Karnell LH, et al. (2002).National cancer data base report on malignant paragangliomas of the head and neck. *Cancer* ; 94, 730-737.
8. Mediouni, A, Ammari, S, Wassef,M et al.(2014). Malignant head/neck paragangliomas. Comparative Study. *Eur Ann Otorhinolaryngol head neck Dis*,Jun131,3159-3166.
9. Patel NS, Carlson, Pollock,BE, Driscoll, CWL, Neff, BA, Foote, RL, Lohse,CM, Link,MJ.(2018). Long-term tumor control following stereotactic radiosurgery for jugular paraganglioma using 3D volumetric segmentation. *J Neurosurg*,Apr 1,1-9. doi: 10.3171/2017.10.JNS17764.
10. Sanna,M, Jain,Y, De Donato, G, Rohit, Lauda, L, Taibah,A.(2004) Management of Jugular Paragangliomas: The Gruppo Otologico Experience. *Otol Neurotol*, 25, 797-804.
11. Spector, GJ, Sobol, S, Thawley SE, Maisel, RH, Ogura, JH.(1975). Multiple glomus tumors in the head and neck. *Laryngoscope* ,85,1066-1075
12. Stigliano, A, Lardo, P, Cerquetti, L, Aschelter, AM, Matarazzo, I, Capriotti, G, Schiavi, F, Marchetti, P, Nardone, MR, Petrangeli, E, Toscano,V.(2018). Treatment responses to antiangiogenetic therapy and chemotherapy in nonsecreting paraganglioma (PGL4) of urinary bladder with SDHB mutation: A case report. *Medicine (Baltimore)*.Jul,97(30),1-4 doi: 10.1097/MD.00000000000010904.