

BÖLÜM 24

BAŞ BOYUN PARAGANGLİOMALARINDA TEDAVİ YAKLAŞIMI



Turgut ÇELİK¹

GİRİŞ

Paragangliomalar vasküler adventisyada bulunan ektoderm kaynaklı nöral krest hücrelerinden köken alan yoğun vaskülerize nörojenik tümörlerdir. Baş ve boyun paragangliomaları çoğunlukla parasempatik sinir sistemi ile ilişkili olup karotis cisimciği, vagus siniri, juguler bulbus, orta kulakta timpanik pleksus, larinks, nazal kavite ve çıkan faringeal arterin timpanik dalı gibi çeşitli anatomik lokalizasyonlarda bulunur. İnsidansı 1:30000–1:100.000 olup, tüm baş ve boyun tümörlerinin %0,6'sını tüm paragangliomalarında %3'ünü oluştururlar (1). Karotis cisim paragangliomaları baş ve boyunda en sık görülen paraganglioma tipi olup, bunu juguler bulbus, vagal ve timpanik pleksus paragangliomaları takip eder (2).

Torasik ve abdominal paragangliomalardan farklı olarak baş ve boyun paragangliomalarının %1 inden daha azı epinefrin, norepinefrin gibi katekolamin sekresyonu yapar (3). Aşırı terleme, hipertansiyon, taşikardi, sinirlilik ve kilo kaybı gibi semptomların ortaya çıkması için serum norepinefrin düzeyinin 4 ila 5 kat yükselmesi gerekir. Sekretuar tümörü olan hastalarda 24 saatlik idrarda metanefrin (normal <1,3 mg) ve vanilmandelik asit seviyeleri (normal 1,8-7,0 mg) sıklıkla normalin 10 ila 15 katına yükselir. Epinefrin ve norepinefrin dahil olmak üzere serum katekolamin seviyeleri de vaka değerlendirilmesinde değerlidir (4).

¹ Uzm. Dr., Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, arturgutcelik@gmail.com



dir (49). İleri evre tümörlerde dış kulak yolunda da defekt mevcut ise canal wall down mastoidektomi ve meatoplasti veya mastoidektomi sonrası cul de sac uygulanabilir. Büyük TP'ler juguler bulbusa kadar ilerleyebilir, bu durumda JP'ler gibi tedavi edilmeleri gerekir. Bu tümörlerde ameliyat öncesi embolizasyon endikasyonu yoktur. Primer radyoterapi endike değildir.

Genel anesteziyi tolere edemeyen veya cerrahiye uygun olmayan hastalarda cerrahi olmayan tedavi seçenekleri düşünülmelidir. TP'ler yavaş büyüyen, benign tümörler oldukları için yakın klinik ve radyolojik takip kullanılabilir. Stereotaktik radyocerrahi, TP'ler için palyatif bir tedavi yöntemi olarak tanımlanmış olup, başka hiçbir seçenek olmadığında büyüyen tümörler için kullanılması önerilir (42).

SONUÇ

Baş boyun paragangliomaları oldukça nadir görülen yoğun vaskülerize tümörler olup yönetiminde multidisipliner yaklaşım gereklidir. Bu tümörlerin tedavisinde ilk seçenek cerrahi olmasına rağmen tedavi şekli hastaya göre belirlenmelidir. Cerrahi rezeksiyon özellikle büyük tümörlerde sıklıkla alt kraniyal sinirlerde paraliye neden olur. Yavaş büyümeleri ve genellikle benign karakterli olmaları nedeniyle cerrahiye alternatif olarak radyoterapi, stereotaktik radyocerrahi ve tara-takip et gibi seçeneklerde mevcuttur. Yaşlı, morbiditesi fazla ve operasyona uygun olmayan hastalarda bu seçenekler değerlendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Martin TP, Irving RM, Maher ER. The genetics of paragangliomas: a review. *Clin Otolaryngol*, 2007;32 (1),7-11. doi:10.1111/j.1365-2273.2007.01378.x
2. Myssiorek D. Head and neck paragangliomas: an overview. *Otolaryngol Clin North Am*, 2001;34 (5),829-836. doi:10.1016/s0030-6665 (05)70349-2
3. O'Neill S, O'Donnell M, Harkin D, et al. A 22-year Northern Irish experience of carotid body tumours. *Ulster Med J*, 2011;80 (3),133-140.
4. Schwaber MK, Glasscock ME, Nissen AJ, et al. Diagnosis and management of catecholamine secreting glomus tumors. *Laryngoscope*,1984;94 (8),1008-1015. doi:10.1288/00005537-198408000-00002
5. Bikhazi PH, Roeder E, Attia A, et al. Familial paragangliomas: the emerging impact of molecular genetics on evaluation and management. *Am J Otol*, 1999;20 (5),639-643.
6. Persky M, Tran T. Acquired Vascular Tumors of the Head and Neck. *Otolaryngol Clin North Am*, 2018;51 (1),255-274. doi:10.1016/j.otc.2017.09.015
7. Shamblyn WR, ReMine WH, Sheps SG, et al. Carotid body tumor (chemodectoma). Clinico-pathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg*, 1971;122 (6),732-739. doi:10.1016/0002-9610 (71)90436-3



8. Jimenez C, Rohren E, Habra MA, et al. Current and future treatments for malignant pheochromocytoma and sympathetic paraganglioma. *Curr Oncol Rep*, 2013;15 (4),356-371. doi:10.1007/s11912-013-0320-x
9. Jansen JC, van den Berg R, Kuiper A, et al. Estimation of growth rate in patients with head and neck paragangliomas influences the treatment proposal. *Cancer*, 2000;88 (12),2811-2816.
10. Gonzalez-Orus Alvarez-Morujo RJ, Aristegui Ruiz MA, da Costa Belisario J, et al. Head and neck paragangliomas: Experience in 126 patients with 162 tumours. *Acta Otorrinolaringol Esp*, 2015; 66,332-41. doi:10.1016/j.otoeng.2014.11.004
11. Rodríguez-Cuevas S, López-Garza J, Labastida-Almendaro S. Carotid body tumors in inhabitants of altitudes higher than 2000 meters above sea level. *Head Neck*, 1998;20 (5),374-378.
12. Astrom K, Cohen JE, Willett-Brozick JE, Aston CE, et al. Altitude is a phenotypic modifier in hereditary paraganglioma type 1: evidence for an oxygen-sensing defect. *Hum Genet*, 2003;113 (3),228-237. doi:10.1007/s00439-003-0969-6
13. Sajid MS, Hamilton G, Baker DM. A multicenter review of carotid body tumour management. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2007;34 (2),127-130. doi:10.1016/j.ejvs.2007.01.015
14. Grufferman S, Gillman MW, Pasternak LR, et al. Familial carotid body tumors: case report and epidemiologic review. *Cancer*, 1980;46 (9), 2116-2122.
15. Williams MD, Phillips MJ, Nelson WR, et al. Carotid body tumor. *Arch Surg* 1992; 127,963-7.
16. Williams MD. Paragangliomas of the head and neck: An overview from diagnosis to genetics. *Head Neck Pathol* 2017; 11,278-87. doi:10.1007/s12105-017-0803-4
17. Lam AK. Update on adrenal tumors in 2017 World Health Organization (WHO) of endocrine tumours. *Endocr Pathol*, 2017; 28 (3),213-27. doi:10.1007/s12022-017-9484-5
18. Pellitteri PK, Rinaldo A, Myssiorek D, et al. Paragangliomas of the head and neck. *Oral Oncol*, 2004; 40,563-75. doi:10.1016/j.oraloncology.2003.09.004
19. Brink I, Hoegerle S, Klisch J, et al. Imaging of pheochromocytoma and paraganglioma. *Fam Cancer*, 2005;4 (1),61-68. doi:10.1007/s10689-004-2155-y
20. Woolen S, Gemmete JJ. Paragangliomas of the Head and Neck. *Neuroimaging Clin N Am*, 2016;26 (2),259-278. doi:10.1016/j.nic.2015.12.005
21. Mariani-Costantini, R. (2019). *Paraganglioma: A Multidisciplinary Approach*. Brisbane: Codon Publications.
22. Piazza P, Di Lella F, Bacciu A, et al. Preoperative protective stenting of the internal carotid artery in the management of complex head and neck paragangliomas: long-term results. *Audiol Neurootol*, 2013;18 (6),345-352. doi:10.1159/000354158
23. De Marini P, Greget M, Boatta E, et al. Safety and technical efficacy of pre-operative embolization of head and neck paragangliomas: A 10-year mono-centric experience and systematic review. *Clin Imaging*, 2021;80,292-299. doi:10.1016/j.clinimag.2021.08.014
24. Harrison L, Corbridge R. Active surveillance management of head and neck paragangliomas: case series and review of the literature. *J Laryngol Otol*, 2017;131 (7),580-584. doi:10.1017/S0022215117000809
25. Lloyd S, Obholzer R, Tysome J; BSBS Consensus Group. British Skull Base Society Clinical Consensus Document on Management of Head and Neck Paragangliomas. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2020;163 (3),400-409. doi:10.1177/0194599820915490
26. Zhang WC, Cheng JP, Li Q, et al. Clinical and pathological analysis of malignant carotid body tumour: a report of nine cases. *Acta Otolaryngol*. 2009;129 (11),1320-1325. doi:10.3109/00016480802660510



27. Prasad SC, Piccirillo E, Chovanec M, et al. Lateral skull base approaches in the management of benign parapharyngeal space tumors. *Auris Nasus Larynx*, 2015;42 (3),189-198. doi:10.1016/j.anl.2014.09.002
28. Ma H, Wei M, Wang X, et al. Necessity of Intraoperative Level IIA Lymph Node Dissection in Patients with Carotid Body Tumors: A Retrospective Study of 126 Cases *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*, 2021;1-7. doi:10.1159/000519046
29. Sanna M, Flanagan S. Surgical management of lesions of the internal carotid artery using a modified Fisch Type A infratemporal approach. *Otol Neurotol*, 2007;28 (7),994. doi:10.1097/01.MAO.0000271715.92886.9e
30. Nettekville JL, Jackson CG, Miller FR, et al. Vagal paraganglioma: a review of 46 patients treated during a 20-year period. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1998;124 (10),1133-1140. doi:10.1001/archotol.124.10.1133
31. Miller FR, Wanamaker JR, Lavertu P, et al. Magnetic resonance imaging and the management of parapharyngeal space tumors. *Head Neck*. 1996;18 (1),67-77
32. Wang X, Chen Y, Chen X, et al. Parapharyngeal space paraganglioma: distinguishing vagal paragangliomas from carotid body tumours using standard MRI. *Clin Radiol*, 2019;74 (9),734. e1-734.e6. doi:10.1016/j.crad.2019.04.018
33. Hinerman RW, Amdur RJ, Morris CG, et al. Kirwan J, Mendenhall WM. Definitive radiotherapy in the management of paragangliomas arising in the head and neck: a 35-year experience. *Head Neck*, 2008;30 (11),1431-1438. doi:10.1002/hed.20885
34. Cohen SM, Burkey BB, Nettekville JL. Surgical management of parapharyngeal space masses. *Head Neck*, 2005;27 (8),669-675. doi:10.1002/hed.20199
35. Fayad JN, Keles B, Brackmann DE. Jugular foramen tumors: clinical characteristics and treatment outcomes. *Otol Neurotol*, 2010;31 (2),299-305. doi:10.1097/MAO.0b013e3181be6495
36. Boedeker CC, Neumann HP, Offergeld C, et al. Clinical features of paraganglioma syndromes. *Skull Base*, 2009;19 (1),17-25. doi:10.1055/s-0028-1103123
37. Jackson CG, Kaylie DM, Coppit G, et al. Glomus jugulare tumors with intracranial extension. *Neurosurg Focus*, 2004;17 (2),E7. Published 2004 Aug 15. doi:10.3171/foc.2004.17.2.7
38. Erickson D, Kudva YC, Ebersold MJ, et al. Benign paragangliomas: clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients. *J Clin Endocrinol Metab*, 2001;86 (11),5210-5216. doi:10.1210/jcem.86.11.8034
39. Eldevik OP, Gabrielsen TO, Jacobsen EA. Imaging findings in schwannomas of the jugular foramen. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2000;21 (6),1139-1144.
40. Shin SH, Sivalingam S, De Donato G, et al. Vertebral artery involvement by tympanojugular paragangliomas: management and outcomes with a proposed addition to the fisch classification. *Audiol Neurootol*, 2012;17 (2),92-104. doi:10.1159/000330724
41. Cole JM, Beiler D. Long-term results of treatment for glomus jugulare and glomus vagale tumors with radiotherapy. *Laryngoscope*, 1994;104 (12),1461-1465. doi:10.1288/00005537-199412000-00006
42. Sheehan JP, Tanaka S, Link MJ, et al. Gamma Knife surgery for the management of glomus tumors: a multicenter study. *J Neurosurg*, 2012;117 (2),246-254. doi:10.3171/2012.4.JNS11214
43. Prasad SC, Mimoune HA, D'Orazio F, et al. The role of wait-and-scan and the efficacy of radiotherapy in the treatment of temporal bone paragangliomas. *Otol Neurotol*, 2014;35 (5),922-931. doi:10.1097/MAO.0000000000000386



44. Bacciu A, Medina M, Ait Mimoune H, et al. Lower cranial nerves function after surgical treatment of Fisch Class C and D tympanojugular paragangliomas. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2015;272 (2),311-319. doi:10.1007/s00405-013-2862-9
45. Wanna GB, Sweeney AD, Carlson ML, et al. Subtotal resection for management of large jugular paragangliomas with functional lower cranial nerves. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2014;151 (6),991-995. doi:10.1177/0194599814552060
46. Forest JA 3rd, Jackson CG, McGrew BM. Long-term control of surgically treated glomus tympanicum tumors. *Otol Neurotol*, 2001;22 (2),232-236. doi:10.1097/00129492-200103000-00020
47. Spector GJ, Ciralsky R, Maisel RH, et al. IV.Multiple glomus tumors in the head and neck. *Laryngoscope*, 1975;85 (6),1066-1075. doi:10.1288/00005537-197506000-00016
48. Carlson ML, Sweeney AD, Pelosi S, et al. Glomus tympanicum: a review of 115 cases over 4 decades. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2015;152 (1):136-142. doi:10.1177/0194599814555849
49. Papaspyrou K, Mewes T, Tóth M, et al. Hearing results after hypotympanotomy for glomus tympanicum tumors. *Otol Neurotol*, 2011;32 (2),291-296. doi:10.1097/MAO.0b013e3182001edb