

## Adrenal Medulla Tümörlerinin Klinik Özellikleri

Ferda SEVİMLİ<sup>1</sup>

Feokromositomalar oldukça nadir görülen, tedavi edilmediğinde kardiyovasküler mortalite ve morbiditesi yüksek olan, nöroendokrin tümörlerdir. İnsidansları yetişkinlerde milyonda 1-2 kişidir (1). Bu kanserlerin yaklaşık %80-85'i adrenal medulladaki kromafin hücrelerden (sempatik) kaynaklanmaktadır. Kalan %15-20'i ise ekstraadrenaldir (2). Otonomik nöral gangliyalardan (sempatik veya parasempatik) gelişen bu ekstraadrenal lezyonlar ekstraadrenal feokromositoma veya paraganglioma olarak adlandırılırlar. Adrenal ve ekstraadrenal formların klinik semptomları benzerdir. Bir veya daha fazla katekolaminin (epinefrin, norepinefrin ve dopamin) ve bunların inaktif metabolitlerinin (metanefrin, normetanefrin, 3-metoksitiramin) aşırı sekresyonu klinik semptomlara sebep olabilir. Bazı tümörler de hormonal olarak aktif değildir. Örneğin, parasempatik kaynaklı paragangliomaların %5'den azı aşikar katekolamin sentezi ile klinik belirtilere yol açar (3). Fonksiyonel olmayan tümörler lokal bası semptomları ile prezente olabilirler.

Erişkinde erkek ve kadında eşit oranda ve en sık 4. ve 5. dekatlarda görülürler (1). Çoğu sporadiktir. Bu tümörlerin yaklaşık %20'si çocukluk çağında tanı alır ve erkek kadın oranı 2/1'dir. Çocuklarda ortalama prezentasyon yaşı 11-13'tür. Çocukların %60-90'ı hipertansiyon ile tanı alır (4). Ailesel feokromositoma genç yaşlarda ortaya çıkma, multifokal, bilateral ve adrenal dışı olma, tekrarlamaya sıklığının sporadik vakalara göre fazla olma gibi karakteristik özelliklere sahiptir. Malignite sıklığı artmıştır. Sempatik paragangliomaların malign olma olasılığı, feokromositomalara göre daha yüksektir. Bu tümörler daha çok

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Konya Şehir Hastanesi, Endokrinoloji ve Metabolizma Hastalıkları, ferda\_sevimli@yahoo.com

düşünülmelidir. Bilateral adrenalectomi uygulanırsa, ömür boyu glukokortikoid ve mineralokortikoid replasman tedavisi gerekmektedir. Operasyon sonrası hastalar ömür boyu yılda bir biyokimyasal olarak izlenmelidir. Fonksiyonel olan tümörlerde, operasyon sonrası izlemde katekolaminler ve metanefrinler yüksek tespit edilmedikçe görüntüleme yapılması gerekmemektedir. Tümörün tam olarak çıkarıldığı düşünülen vakalarda katekolamin ve metanefrin düzeyleri yüksek seyrediyorsa, preoperatif dönemde katekolamin ve metanefrin ölçümleri yapılmamış veya düzeyler normal ise, operasyon sonrası 3.ayda görüntüleme yapılması önerilmektedir. Operasyon öncesi fonksiyonel olmayan vakalarda 1-2 yılda bir görüntüleme yapılması önerilir. Postoperatif dönemde biyokimyasal düzelleme sağlanamadıysa, I-123 MIBG sintigrafisi ile uzak metastaz aranabilir.

Benign feokromositomada yaşam beklentisi sağlıklı bireylerle neredeyse aynıdır. Malign feokromositomalı olgularda ise 5 yıllık sağkalım oranı %30-60'dır. Postoperatif kür olduğu düşünülen olgularda 5 yıl süresince izlemde lokal veya metastatik rekürrens veya yeni bir tümör gelişim riski yaklaşık %5'dir (3). Başta malign feokromositoma, genç vakalar, herediter olgular, adrenal dışı, bilateral ve büyük tümörler ve paraganliomalar en fazla rekürrens riski taşımaktadırlar.

## Kaynaklar

1. Fitzgerald PA. Adrenal medulla and Paraganglia. Gardner DG, Shoback D (eds). *Basic and Clinical Endocrinology*. Eighth Edition içinde. USA: The McGraw Hill Companies; 2007. p. 437-469.
2. Tevosian SG, Ghayee HK. Pheochromocytomas and paragangliomas. *Endocrinology and Metabolism Clinics*. 2019;48(4): 727-750.
3. Feokromositoma ve Paraganglioma. *Türkiye Endokrinoloji ve Metabolizma Derneği Adrenal ve Gonadal Hastalıklar Kılavuzu* içinde. Ankara: BAYT Yayınevi; 2019. p.47-64.
4. Bholah R, Bunchman TE. Review of pediatric pheochromocytoma and paraganglioma. *Frontiers in pediatrics*. 2017;5: 155.
5. Öz Gül Ö. Feokromasitoma ve Paraganglioma. İmamoğlu Ş, Özyardımcı Ersoy C (eds). *Geçmişten Geleceğe Endokrinoloji* içinde. Ankara: BAYT Yayınevi; 2019. p. 243-254.
6. Landsberg L, Young JB. Feokromositoma. Jameson JL (ed). Bereket A, Akçay T (çeviri eds). *Harrison Endokrinoloji*, 16. Baskı içinde. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri; 2009. p.151-157.
7. Patel D, Phay JE, Yen TW, et al. Update on pheochromocytoma and paraganglioma from the SSO Endocrine and Head and Neck Disease Site Working Group, part 2 of 2: perioperative management and outcomes of pheochromocytoma and paraganglioma. *Annals of surgical oncology*. 2020;27(5): 1338-1347.

8. Aygun N, Uludag M. Pheochromocytoma and paraganglioma: from clinical findings to diagnosis. *The Medical Bulletin of Sisli Etfal Hospital*. 2020; 54(3): 271.
9. Lenders JW, Duh QY, Eisenhofer G, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma: an endocrine society clinical practice guideline. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2014;99(6): 1915-1942.
10. Nölting S, Ullrich M, Pietzsch J, et al. Current management of pheochromocytoma/paraganglioma: a guide for the practicing clinician in the era of precision medicine. *Cancers*. 2019;11(10): 1505.