

19. BÖLÜM

ADRENAL BEZ TÜMÖRLERİ EPİDEMİYOLOJİSİ

Yakup DÜZKÖPRÜ¹

GİRİŞ

Adrenal tümörlerle radyolojik görüntülemeler sırasında sıklıkla karşılaşılır. Bu görüntülemeler bazen insidental olarak karşımıza çıkabildiği gibi bazen de bilinen bir kitlenin araştırılması amacıyla olabilir. Bazı adrenal tümörler fonksiyoneldir ve klinik olarak tanımlanmış bir takım sendromlara yol açabilirler (cushing sendromu vb). Adrenal tümörler benign veya malign olarak sınıflandırılabilirdiği gibi adrenal medulla kaynaklı olanlar ve adrenal korteks kaynaklı olanlar olarak da gruplandırılabilirler.

Adrenal tümörlere rasyonel bir tanısal yaklaşım tasarlamak için kötü huylu ve hormonal olarak aktif adrenal tümörlerin prevalansına ilişkin epidemiyolojik veriler gerekmektedir (1).

ADRENAL KORTEKS TÜMÖRLERİ

Adrenal adenom en sık karşılaşılan adrenal tümör, en sık insidentaloma ve yaşla birlikte insidansı artan, adrenal korteksten kaynaklanan benign bir tümördür. Tomografi tarama bulgularına göre adrenal insidentalomaların prevalansı % 0.35 ile %1.9 arasındadır ancak otopsi serilerinde %2.3 lük prevalanslar bildirilmiştir (2). Adrenal insidentalomaların yaklaşık % 54 ü adrenal adenomlardır, ve adrenal adenomlar erkeklere göre kadınlarda daha sık görülürler, ortalama tanı yaşı 57 dir.(3).

¹ Uzm. Dr., Dışkapı Yıldırım Beyazıt EAH, Tıbbi Onkoloji Kliniği, y_duzkopru@hotmail.com

karşılık gelebilir(16). Büyük çoğunluğu benign karakterde olmakla beraber % 25 e kadar malign olarak karşımıza çıkabilirler(17).Feokromositomalar herhangi bir yaşta görülebilmesine rağmen en sık dördüncü ve beşinci dekatta ortaya çıkarlar (18). Kadın ve erkeklerde eşit oranda görülürler (19).Hereditör olarak kalıtılanlar tipik olarak sporadik olanlardan daha genç yaşta ortaya çıkarlar(20). Başta von-Hippel-Lindau (VHL) sendromu ve çoklu endokrin neoplazi tip 2 (MEN2) olmak üzere adrenal feokromositoma ile ilişkili birçok ailesel bozukluk vardır ve bunların tamamı otozomal dominant kalıtıma sahiptir(21).

Paragangliomalar, otonom sinir sistemi gangliyonları ve bunlara eşlik eden sinir bölgelerinde yer alan nöralcrest kaynaklı paraganglion hücrelerinden kaynaklanan ekstra adrenal epitelyal olmayan tümörlerdir (11).Paragangliomalar nadir görülen, katekolamin (norepinefrin) salgılayan nöroendokrin tümörlerdir ve genellikle pre-aortik ve paravertebral sempatik pleksus veya kafa tabanında bulunur (22).PGL'lerin % 70-80'i infradiafragmatik sempatik gangliyonlardan kaynaklanırken, en sık aort bifurkasyonunda inferior mezenterik arterin kökeni yakınında bulunan Zuckerkandl organından kaynaklanır (23). Sporadik feokromositoma ve paragangliomaların % 8'i, kalıtsal olanların % 20-75'i, bilateral adrenal vakaların % 5'i ekstradrenal olanların % 33'ü ilk başvuruda metastatiktir (24).Feokromositoma ve paragangliomaların kombine olarak insidansı 1: 2500 ile 1: 6500 arasında, prevalans ise milyonda 2 ile 8 arasında değişmektedir (24,25).

Nöroblastoma terimi, ilkel sempatik ganglion hücrelerinden ortaya çıkan nöroblastik tümörleri (nöroblastomlar, gangliyonöroblastomlar ve gangliyonöromlar dahil) belirtmek için yaygın olarak kullanılan bir terimdir (26).Nöroblastoma çoğunlukla bir çocuk çağı hastalığı olup çocuklarda görülen en sık ekstrakraniyal solid tümör olarak karşımıza çıkar. İnsidans oranları yaşa bağlı olarak değişiklik gösterir Tanı anındaki ortanca yaş 17,3 aydır ve hastaların yüzde 40'ı bir yaşından önce teşhis edilir (27).

KAYNAKLAR

1. *Ebbehoj A, Li D, Kaur RJ, et al.* Epidemiology of adrenal tumours in OlmstedCounty, Minnesota, USA: a population-basedcohortstudy. *Lancetdiabetesendocrinol.* 2020; 8: 894–902
2. Mahmood E, Anastasopoulou C, Adrenal Adenoma, n: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan.
3. Mantero F, Terzolo M, Arnaldi G, et al. A survey on adrenal incidentaloma in Italy. StudyGroup on Adrenal Tumors of theItalianSociety of Endocrinology. *J ClinEndocrinolMetab.* 2000 Feb;85(2):637-44.

4. Fassnacht M, Kroiss M, Allolio B. Update in adrenocortical carcinoma. *J Clin Endocrinol Metab.* 2013;98(12):4551-64, <http://dx.doi.org/10.1210/jc.2013-3020>.
5. Sandrini R, Ribeiro RC, DeLacerda L. Childhood adrenocortical tumors. *J Clin Endocrinol Metab* 1997; 82:2027.
6. Dworakowska D, Drabarek A, Wenzel I, et al. Adrenocortical cancer (ACC)—literature overview and own experience. *Endokrynol Pol* 65: 492–502, 2014
7. Lam KY. Adrenal tumors in Chinese. *Virchows Arch A* 421:13–16, 1992.
8. Olsson CA, Krane RJ, Klugo RC, et al., Adrenal myelolipoma. *Surgery* 73, 665–670 (1973)
9. Bokhari MR, Zulfiqar H, Garla VV, StatPearls [Internet], Last Update: March 14, 2021
10. Cingam SR, Mukkamalla SKR, Karanchi H, Adrenal Metastasis, StatPearls [Internet], Last Update: March 7, 2021. , 22 mayıs 2021
11. Lam AK, Update on Adrenal Tumours in 2017 World Health Organization (WHO) of Endocrine Tumours, *Endocr Pathol.* 2017 Sep;28(3):213-227. doi: 10.1007/s12022-017-9484-5
12. Rashidi A, Fisher SI. Primary adrenal lymphoma: a systematic review. *Ann Hematol* 92: 1583–1593, 2013
13. Wang YX, He GX, Du LJ, et al. CT findings in congenital adrenal hyperplasia due to 11 beta hydroxylase deficiency at puberty age. *JBR-BTR* 1999;82:11-2. [PubMed]
14. Liu H, Wang AP, Bo YH, et al. CT ve Adrenal Kistik Lezyonların MRG Bulguları. *J Clin Radiol* 2015; 34 : 591-5.
15. Fuqin Wang, Junwei Liu, Ruoxi Zhang, CT and MRI of adrenal gland pathologies, *Quant Imaging Med Surg.* 2018 Sep;8(8):853-875. doi: 10.21037/qims.2018.09.13.
16. Farrugia FA, Georgios M, Panagiotis T, et al. Adrenal incidentaloma or pheochromocytoma: a review of the literature. *Differential diagnosis of adrenal incidentaloma.* *Khirurgiia* 82, 120–128, 2016
17. Dahia PL. Pheochromocytoma and paragangliomas, genetically diverse and minimalist, all at once! *Cancer Cell* 31, 159–161, 2017.
18. Guerrero MA, Schreinemakers JM, Vriens MR, et al. Clinical spectrum of pheochromocytoma. *J Am Coll Surg* 2009; 209:727.
19. Farrugia FA, Charalampopoulos A, Pheochromocytoma, *Endocrine Regulations*, Vol. 53, No. 3, 191–212, 2019
20. Neumann HPH, Young WF Jr, Eng C. Pheochromocytoma and Paraganglioma. *N Engl J Med* 2019; 381:552.
21. Clinical presentation and diagnosis of pheochromocytoma, last updated 13 apr 2021, <https://www.uptodate.com/contents/clinical-presentation-and-diagnosis-of-pheochromocytoma>, 22 may 2021
22. Esad Ikram ; Anis Rehman, Paraganglioma, StatPearls [Internet], last updated 6 jan 2021, 23 may 2021
23. Nurcihan Aygün, Mehmet Uludağ, Pheochromocytoma and Paraganglioma: From Epidemiology to Clinical Findings, *Sisli Etfal Hastan Tip Bul.* 2020; 54(2): 159–168.
24. Kiernan CM, Solórzano CC. Pheochromocytoma and Paraganglioma: Diagnosis, Genetics, and Treatment. *Surg Oncol Clin N Am.* 2016;25:119–38.

25. Chen H, Sippel RS, O'Dorisio MS, et al. North American Neuroendocrine Tumor Society (NANETS) The North American Neuroendocrine Tumor Society consensus guideline for the diagnosis and management of neuroendocrine tumors: pheochromocytoma, paraganglioma, and medullary thyroid cancer. *Pancreas*. 2010;39:775–83.
26. Epidemiology, pathogenesis, and pathology of neuroblastoma, last updated: Oct 20, 2020. <https://www.uptodate.com/contents/epidemiology-pathogenesis-and-pathology-of-neuroblastoma>, 23 may 2021
27. Brodeur GM, Hogarty MD, Mosse YP, et al. Neuroblastoma In Principles and Practice of Pediatric Oncology, Pizzo PA, Poplack DG (Eds), Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2011. p.886.