

- 29 yaşında erkek – aktif şikayeti yok
- Dış merkezde yapılan üriner sistem ultrasonografisinde insidental olarak sağ sürrenal lojda yaklaşık 3 cm lik solid kitlesel lezyon saptanması üzerine hasta polikliniğimize başvurdu
- 15 yıldır bilinen HT - (Coversyl plus 5 mg)
- 14 sene önce dış merkezde atrofik böbrek nedeniyle sağ nefrektomize (açık cerrahi)
- Patolojisi bilinmiyor.
- Fizik muayenede patolojik bulgu yok

Görüntüleme ve Laboratuvar:

- Sürrenal lezyona yönelik olarak bakılan kortizol, dihidroksiepiandosteronsülfat (DHEASO₄), 24 saatlik idrarda valinmandelik asit ve metanefrin düzeylerinde anlamlı yükseklik saptanmadı.
- preop bakılan laboratuvar sonuçlarında parathormon (PTH) değeri 81,8 pg/ml (15 – 68,3 pg/ml) olarak normalin üstünde izlendi.
- Olası sürrenal lezyon ve buna bağlı olabilecek sendromlar açısından yapılan pankreas ve paratiroid görüntülemelerinde patoloji izlenmedi.
- MR: Sağ sürrenal gland gövde kaudal komşuluğunda retrokaval alanda lokalize, vena kava inferiora (VCI) posteriordan indentasyon oluşturan heterojen görünümde 27x25 milimetre kitlesel lezyon gözlemlendi.
- Radyolojik olarak ön planda rezidü kitle olarak düşünülüp nörofibrom veya sarkomatöz patolojiler ekarte edilemedi.

Şekil 1: Pre-op MR görüntüsü:



- Hastaya retroperitoneal kitle ön tanısıyla açık cerrahi eksplorasyon yapıldı.
- Olgumuzda operasyon sırasında kitle VCI dan disseke edilirken tansiyon yükselmesi ve ventriküler ekstrasistoller görüldü. Ancak kitlenin çıkarılmasını takiben operasyon bitimine kadar hasta stabil olarak seyretti.
- Hasta postop 5. gün cerrahi sağaltım ile taburcu edildi.

Patoloji;

- Feokromasitoma / Paraganglioma olarak rapor edildi.
- Kromogranin / Synaptofizin yaygın kuvvetli +, NSE fokal + dir.
- Patoloji Notu: Adrenal Paragangliomada metastaz (en sık kosta ve vertebralar olmak üzere iskelet sistemine) dışındaki morfolojik özellikler malignite yönünde tümüyle güvenilir değişiklikler olarak kabul edilmemekle birlikte agresif seyir ile ilişkili bildirilmektedir.

Takip;

- Hasta postop 5. ayında.
- Metastatik lezyona rastlanmadı.
- Postoperatif dönemde medikal izlemi için endokrinoloji kliniğine yönlendirildi.

Genel Bilgi;

- Feokromasitomalar, sürrenal medullada ,sempatik sinir sisteminin kromafin hücrelerinden köken alan, katekolamin sekrete eden, nadir görülen nöroendokrin tümörlerdir.
- Ekstra adrenal yerleşimli olanları paraganglioma adını alır.
- Paragangliomalar insidansı %0,01-0,1 arasında değişen oldukça nadir tümörlerdir
- Gestasyonun 13. haftasına kadar beraber gelişen sempatik sinir sistemi ve adrenal medulla, nöral hücrelerin göçü sonucu birbirinden ayrılır. Feokromasitoma adrenal medullada görülürken; paraganglioma bu göç yollarının üzerinde bulunabilir.

- Feokromasitoma ve paragangliomaların % 80-85'i adrenal medullanın cromaffin hücrelerinden köken alırken; %15-20'si parasempatik veya sempatik ganglionlardan köken alır.
- Klinik belirtiler artmış katekolamin salınımına bağlıdır. En sık belirtiler hipertansiyon, baş ağrısı, terleme ve çarpıntı olup nonspesifiktir. Hipertansiyon devamlı veya paroksizmal olabilir. Feokromasitoma hastalarının %10'unda hipertansiyona rastlanmaz.
- Von Hippel–Lindau (VHL)
- Multipl endokrin neoplazi tip 2 (MEN2)
- Nörofibromatozis tip 1 (NF1),
- feokromasitoma veya paragangliomayı da içeren üç önemli genetik sendromdur.
- Feokromasitoma tedavisindeki esas aşama cerrahi eksizyondur.
- Ayrıca MEN2 hastalarında feokromasitoma tanısı konulduktan sonra bu bireylerin ailelerinde de bu sendrom aranmalıdır.
- Hipertansif hastaların %1'inden daha azında neden feokromositoma olsa da tanısı konulunca tedavi edilebilir olması ve tanı alamazsa da ölümcül seyredebilmesi nedeniyle feokromositoma, kesin tanısı gereken bir hastalıktır.
- Klinikte nonfonksiyonel tümör olarak görülebilen paragangliomalar, malign davranışlı tümörlerdir.
- Akciğer, karaciğer, kemikler, lenf nodları ve böbreklerde paraganglioma metastazlarına rastlanmaktadır.

- Postoperatif dönemde hastaların olası metastatik tutulum yönünden(özellikle kosta ve vertebralar) klinik ve radyolojik olarak araştırılması önerilir.
- Hastalığın malignite potansiyelini belirlemede tümörün boyutu, invazyon varlığı, patolojik lenf nodu varlığı, metastaz varlığı önemli kriterlerdir.
- Ayrıca irregüler kontur, heterojenite ve hiperdens görünüm de tanının malign olması olasılığını arttırır.
- Feokromositoma tedavisinde efektif tek tedavi yönteminin cerrahi olarak tümörün çıkarılması olduğu hakkında görüş birliği vardır. Küratif cerrahi yapılamayan olgulara da kemoterapi ve radyoterapi uygulanmaktadır.

Dr. Ahmet ÜRKMEZ

Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul