

KARACİĞER METASTAZI İLE PREZENTE OLAN PARAGANGLİOMA OLGUSUNDA SİTOLOJİK ÖZELLİKLER (METASTATİK PARAGANGLİOMA SİTOLOJİSİ)

Asiye Şafak Bulut* ❖ Ferit Özhan Aksu* ❖ Sibel Öztürk** ❖ Koray Ceyhan*
Esra Erden** ❖ Nural Erdoğan*

ÖZET

Retroperitoneal paragangliomalar nadir görülen nöroendokrin tümörlerdir. Bu tümörler sessiz bir klinik seyir göstermekle birlikte, ilk tanıdan sonraki 7-33 yıl içinde metastazlar ortaya çıkabilir. Metastazla prezentasyon ise çok nadir görülen bir durumdur. Paragangliomaların tanısında ince iğne aspirasyonu (İİA) değerli bir yöntem olmakla birlikte bu, tümörün oldukça nadir görülmesi nedeni ile güç olabilir. Burada karaciğerde kitle ile prezente olan nadir bir paraganglioma olgusuna ait sitolojik ve histopatolojik özellikler sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Metastaz, Retroperitoneal Paraganglioma, Sitoloji.

SUMMARY

Cytologic Features Of A Paraganglioma Case Presenting With Liver Metastases

Retroperitoneal paragangliomas are uncommon neuroendocrine tumors. Although they have indolent clinical course, metastases may develop 7-33 years after the initial diagnosis. But presentation with a metastases is a very rare condition. Fine needle aspiration biopsy (FNA) is valuable in the diagnosis of these tumors, but it may be difficult due to the infrequent occurrence of this neoplasm. Here we report the cytologic and histopathologic features of a rare retroperitoneal paraganglioma case which is presented with a liver mass.

Key Words: Cytology, Metastases, Retroperitoneal Paraganglioma.

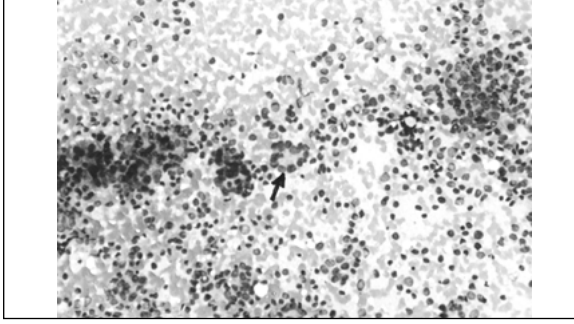
Paragangliomalar nadir görülen nöroendokrin tümörlerdir. Genellikle benign bir klinik seyir göstermekle birlikte %10 kadarı maligndir ve bunlar tanıdan yıllar sonra kemik, akciğer, karaciğer ve lenf bezlerine metastaz yapabilirler (1,2). Metastazlar diğer bölgelerdekilere göre retroperitoneal paragangliomalarda daha sıktır. Metastazla prezentasyon ise çok nadir bir durumdur. İnce iğne aspirasyonu (İİA) tanıda değerli bir teknik olmakla birlikte, bu neoplazmın sık görülmeşi ve pekçok tümörle ortak sitolojik özelliklere sahip oluşu nedeni ile tanı güç olabilir. Burada, daha sonra primeri bulunarak tanısı doğrulanmış olan karaciğerde kitle ile prezente olmuş nadir bir malign retroperitoneal paraganglioma olgusu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

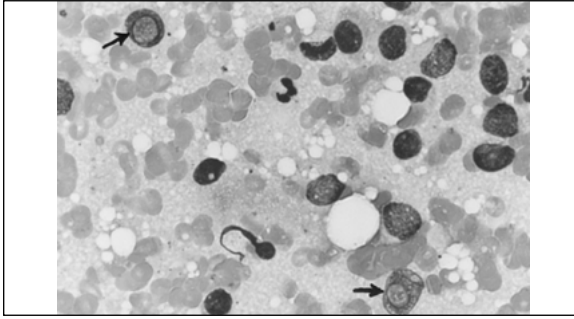
23 yaşında kadın hastanın karaciğerdeki kitesine ait havada kurutulmuş ve Giemsa ile boyanmış preparatların incelenmesinde çoğunluğu izole, daha azı sinsityal gruplar oluşturan, yer yer ise asiner yapılar meydana getiren orta derecede atipik hücreler izlendi (Şekil 1). Hücreler epiteloïd görünümde olup, sınırları net seçilemeyen ve bazen ince granüller içeren geniş soluk bazofilik sitoplazmalı, yuvarlak yada oval ekzantrik nükleolu idi. Kromatin ince granüler, nükleol belirsizdi. Bazı hücrelerde belirgin intranükleer inklüzyon varlığı (Şekil 2) ve mitotik figürler dikkati çekti. Bu özellikleri ile vaka "nöroendokrin tümör metasta-

* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Klinik Sitoloji BD

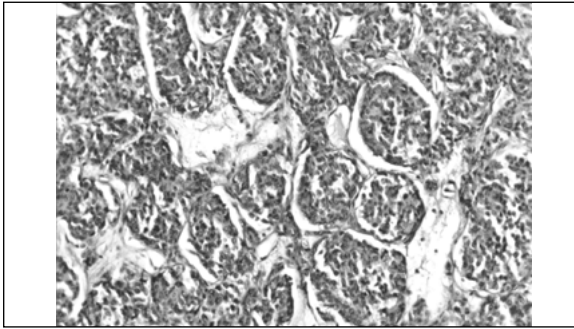
** Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Klinik Sitoloji BD, Patoloji ABD



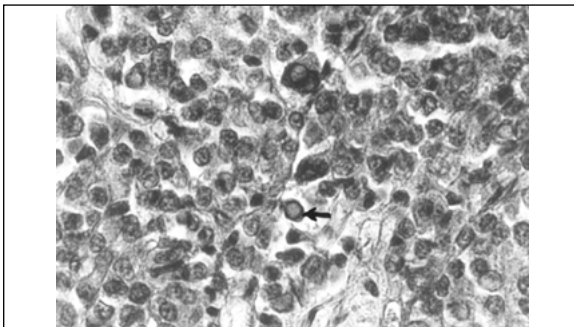
Şekil 1: Sitolojik preparatta rozet benzeri dizilim (Giemsa x100)



Şekil 2: Sitolojik preparatta intranükleer inklüzyonlar (Giemsa x400)



Şekil 3: Primer tümöre ait kesitte tipik 'zellballen' paterni (HE x200)



Şekil 4: Primer tümörde intranükleer inklüzyon (HE x400)

zı" olarak rapor edildi ve daha sonra hastada retroperitoneal kitle varlığı tespit edildi. Retroperitoneal kitleye ait konsültasyon preparatlarının incelenmesinde, fibrovasküler septalarla ayrılmış organoid dizilim gösteren küboidal hücrelerin oluşturduğu iyi sınırlı hücre grupları (Zellballen patern) izlendi (Şekil 3). Tümörde bir büyük büyütme alanında en fazla 2-3 mitoz ve İİAB'de olduğu gibi intranükleer inklüzyonlar dikkati çekti (Şekil 4). Bu bulgularla olguya "paraganglioma" tanısı verildi.

Tartışma

Retroperitoneal paragangliomalar genellikle abdominal ağrı veya kitle ile presente olan nadir tümörlerdir. Bu tümörlerde metastaz oranı %28-50 arasında olup, diğer lokalizasyondakilere göre daha yüksektir. Sessiz bir klinik seyir göstermesine karşın, ilk tanıdan sonraki 7-33 yıl içinde metastazlar ortaya çıkabilir (1, 2). Bizim vakamızın en önemli özelliklerinden biri olan metastazla prezentasyon ise çok nadir görülen bir durumdur. Bazı vakalarda mitoz ve vasküler invazyonun malign davranışı belirleyici özellikler olduğu bildirilmiştir (1). Bizim olgumuzda da pek çok mitoz görülmüştür. Benignlere göre malign tümörlerde daha sık görülen diğer bazı özellikler ise nekroz, tümör boyutunun büyük oluşu, inkomplet cerrahi rezeksiyon veya lokal invazyondur (3-5).

İİA, paraganglioma tanısında diagnostik değeri olan bir tekniktir. Sitolojik özellikler genellikle baş-boyun paragangliomalarında tariflenmiştir. Retroperitoneal ve metastatik olanlarla ilgili ise çok az yayın vardır (6, 7). Tümörü oluşturan hücreler yuvarlak-oval nükleuslu, soluk sitoplazmalı, sitoplazmik vakuolizasyon yada intranükleer inklüzyon içeren, nadiren asini yada folliküler yapı oluşturan, genellikle gevşek dizilimli hücrelerdir. İtranükleer inklüzyonlar sitoplazmanın nükleusa invajinasyonu ile oluşur ve bizim vakamızın da önemli bir özelliğidir. Çünkü bunlar feokromositomalarda daha sık, paragangliomalarda ise nadirdir (6-10). Bunlar genellikle adrenal and ekstraadrenal paragangliomalarda bulunurken baş ve boyun paragangliomalarında daha az görülürler. Çok az sayıdaki araştırmacı bu inklüzyonları retroperitoneal paragangliomanın kemik metastazı, primer pulmoner paraganglioma ve bir-iki primer paraganglioma gibi birkaç lezyonda tariflemişlerdir (6-8).

Paragangliomaların sitolojik özellikleri non-spesifik olup pekçok tümörün sitolojik özellikleri ile ortak özellikler gösterdiğinden, özellikle lezyon metastatik lokalizasyonda ise tanı çok güç olabilir. Ancak hücrelerdeki nöroendokrin özellikler, tanıya yaklaşıtııcıdır. Ayırıcı tanıda az diferan-

siye karsinoma (özellikle adrenal kortikal karsinoma), renal hücreli karsinoma, malign melanoma ve sarkomlar düşünölmelidir. Bu tür vakalarda, primer tümörü bulmak ve tanıyı doğrulamak için detaylı bir inceleme yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, Lieberman PA: Extraadrenal paraganglioma of the retroperitoneum. *Am J Surg Pathol* 1980; 4:109-120
2. Sclafani LM, Woodruff JM, Brennan MF: Extraadrenal retroperitoneal paragangliomas: Natural history and response to treatment. *Surgery* 1990, 108:1124-1130
3. Linnoila RI, Keiser HR, Steinberg SM, Lack EE: Histopathology of benign versus malignant sympathoadrenal paragangliomas: Clinicopathologic study of 120 cases including unusual histologic features. *Hum Pathol* 1990;21:1168-1180
4. O'Riordain DS, Young WF, Grant CS, Carney JA, VanHeerden JA: Clinical spectrum and outcome of functional extraadrenal paraganglioma. *World J Surg* 1996;20:916-922
5. Odze R, Begin LR: Malignant paraganglioma of the posterior mediastinum: A case report and review of the literature. *Cancer* 1990,65:564-569
6. Vera-Alvarez J, Marigil-Gomez M, Abascal-Agorreta M, Vasquez-Garcia J. Malignant retroperitoneal paraganglioma with intranuclear vacuoles in a fine needle aspirate. *Acta Cytologica* 1993;37:229-233.
7. Absher KJ, Witte DA, Truong LD, Ramzy I, Mody DR, Ostrowski ML. Aspiration biopsy of osseous metastasis of retroperitoneal paraganglioma. *Acta Cytologica* 2001; 45: 249-253.
8. Kim MY, Park SH, Cho HD, Cho SJ, Kim A, Kim HK, Yeom BW, Choi JS, Kim CH. Fine needle aspiration cytology of primary pulmonary paraganglioma. *Acta Cytologica* 2001, 45:459-464
9. Rupp M, Ehya H. Fine needle aspiration cytology of retroperitoneal paraganglioma with lipofuscin pigmentation. *Acta Cytologica* 1990; 34: 84-88.
10. Shidham VB, Galindo LM. Pheochromocytoma Cytologic findings on intraoperative scrape smears in five cases. *Acta Cytologica* 1999;43:207-213