

Duodenal Gangliositik Paragangliomanın Endoskopik Ampullektomi ile Tedavisi

Treatment of Duodenal Gangliocytic Paraganglioma with Endoscopic Ampullectomy

Mustafa KAPLAN^a, Selçuk DİŞİBEYAZ^b, Volkan GÖKBULUT^c

^aAhi Evran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji BD, Kırşehir, TÜRKİYE

^bEskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji BD, Eskişehir, TÜRKİYE

^cAnkara Bilkent Şehir Hastanesi, Gastroenteroloji Kliniği, Ankara, TÜRKİYE

ÖZET Gangliositik paraganglioma (GP), çoğunlukla duodenumda ve papilla vater yakınında lokalize olan nadir bir gastroenteropankreatik nöroendokrin tümördür. Genellikle asemptomatik olmakla beraber obstrüksiyon, kanama gibi semptomlar ile de başvurabilirler. Ayırıcı tanıda papil adenomu, gastrointestinal stromal tümörler, diğer nöroendokrin tümörler ve duplikasyon kisti akla gelmelidir. Tedavisi cerrahi ve endoskopik rezeksiyondur. Biz de endoskopik ampullektomi sonrası GP tanısı alan bir vakayı sunuyoruz.

ABSTRACT Gangliocytic paraganglioma (GP) is a rare gastroenteropancreatic neuroendocrine tumor mostly localised in duodenum and near papilla vater. These tumors are usually asymptomatic but symptoms like obstruction and bleeding can be seen. At differential diagnosis papillary adenoma, gastrointestinal stromal tumors, other neuroendocrine tumors and duplication cyst must be thought. Surgery and endoscopic resection are preferred treatments. We report a GP case that diagnosed and treated with endoscopic ampullectomy.

Anahtar Kelimeler: Papiller adenom; nöroendokrin tümör; duodenal paragangliyoma; endosonografi

Keywords: Papillary adenoma; neuroendocrine tumor; duodenal paraganglioma; endosonography

Gangliositik paraganglioma (GP), nadir görülen bir gastroenteropankreatik nöroendokrin tümördür.¹ Çoğunlukla asemptomattır, ancak hastalar nadiren ileus, kanama gibi komplikasyonlarla başvurabilirler.^{2,3} Başlıca tedavi seçeneği ise cerrahi olarak tümörün çıkartılmasıdır.⁴ Bu hastalarda cerrahi rezeksiyon yüksek morbidite, uzun hastanede kalış süresi ve bazen mortalite ile ilişkilidir. Bu nedenle son zamanlarda, bu lezyonların endoskopik olarak çıkartılması önerilmektedir.⁵ Biz de kilo kaybı ve dispeptik yakınmalar ile başvurup endoskopide papil lokalizasyonunda kitle tespit edilen ve akabinde endoskopik ampullektomi ile hem tanı konulan hem de tedavi edilen bir GP vakasını sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

Yetmiş yaşında erkek olgu, kliniğimize 1 aydır süren kilo kaybı ve dispeptik yakınmalar ile başvurdu. Özgeçmişinde olgunun bilinen bir kronik hastalığı, sigara ve alkol kullanımı yoktu. Soy geçmişinde ise kardeşinin mide kanseri nedeni ile tedavi aldığı öğrenildi. Fizik muayenede patolojik bulgu izlenmedi. Kilo kaybı ve dispepsi etiyolojisini araştırmak için olgudan rutin laboratuvar tetkikleri ile tümör markerleri istendi ve normal sonuçlar elde edildi. Öyküsü, yaşı ve soy geçmişi göz önüne alınarak, olguya üst gastrointestinal endoskopi yapıldı. Endoskopik incelemede mide ve özofagusta patoloji izlenmezken; papillanın

Correspondence: Mustafa KAPLAN
Ahi Evran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji BD, Kırşehir, TÜRKİYE/TURKEY
E-mail: mustafakaplandr@yahoo.com

Peer review under responsibility of Türkiye Klinikleri.

Received: 30 Oct 2019

Received in revised form: 13 Jan 2020

Accepted: 14 Jan 2020

Available online: 16 Jan 2020

2458-8733 / Copyright © 2020 by Türkiye Klinikleri. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



inferiora doğru şiş görünümde olduğu izlendi, bu nedenle de hastaya endosonografi yapıldı. Endosonografide distalde papilla seviyesinde 23x14 mm boyutlarında, submukozadan kaynaklanan, hipoeoik, hafif lobule konturlu, minimal internal heterojenite gösteren lezyon izlendi (Resim 1). Hastaya abdominal tomografi çekildi ve bu bölgede metastaz lehine bulgu ya da lenfadenopati izlenmedi. Papil adenomu ön tanısı ile yan görüşlü duodenoskop değerlendirmesine geçildi. Papil inferior sınırından başlayıp aşağı doğru uzanan, yaklaşık 3 cm çapında yüzey mukozası düzgün polipoid lezyon saptandı. Duplikasyon kisti olabileceği düşünülen lezyona, iğne uçlu sfinkterotomi ile derin insizyon yapıldı; ancak lezyon boyutlarında küçülme ya da materyal gelişi olmadı (Resim 2). Lezyonun patolojik incelemesinin yapılabilmesi için ampullektomi kararı verildi. Farklı noktalardan lezyon kenarlarına submukozal adrenalin ve bir miktar metilen mavisi karışımı enjeksiyonu yapılarak lezyon kaldırıldıktan sonra snare ile total olarak eksize edildi. İşlem sonrası profilaktik pankreatik stent takıldı ve papil ve ampullektomi zemini intakt olduğu için ek işlem yapılmadı. Kırk sekiz saat süreyle hospitalize edilen hasta, taburcu edilmeden önce pankreatik stent çıkartıldı. Histopatolojik değerlendirme sonucunda geniş alanda submukoza; fokal alanda muskularis mucoza içinde olan ve çevreden nispeten düzgün sınırlı ayrılmış tümöral doku izlendi. Tümör endokrin (karşinoid benzeri), iğsi (schwannian) ve ganglion hücreleri olmak üzere 3 komponentten oluşmaktaydı. Cerrahi sınırlarda tümör izlenmemiş, vasküler invazyon veya mitoz görülmemiştir. Olguya bu bulgular ile GP tanısı konuldu. Üç ay sonraki endoskopi kontrollerinde, lezyonun tamamen kaybolduğu ve yeni lezyon olmadığı görüldü.

Hastadan bireysel tıbbi kayıtların yayınlanması için yazılı bilgilendirilmiş onam alındı.

TARTIŞMA

Papil kökenli GP'ler, gastrointestinal sistemin nadir görülen benign nöroendokrin tümörlerinden olup, tanıları bizim vakamızda olduğu gibi genellikle tesadüfen konulur. Üst gastrointestinal kanama, duodenumun GP'lerinin başlıca belirtisidir; ancak vakada olduğu gibi karın ağrısı, dispeptik yakınmalar ve kilo kaybı ile başvuran hastalar da olabilmekte-



RESİM 1: Papilla seviyesinde 23x14 mm boyutlarında hipoeoik kitle.



RESİM 2: Lezyonun iğne uçlu sfinkterotomi ile derin insizyonu.

dir.⁶ Bu vakada olduğu gibi, daha çok erkeklerde ve ileri yaşlarda görülmektedir; ancak literatürde çok erken yaşlarda görülen vakalar da bulunmaktadır.^{1,7}

GP'nin nadir görülmesinden dolayı standart bir tedavi üzerinde gerçek bir fikir birliği sağlanamamıştır. Birçok yazar endoskopik rezeksiyonun güvenli bir seçenek olduğu konusunda hemfikirdir.⁸ Literatürde 5 cm çapında lezyonların bile endoskopik olarak rezeke edildiği görülmektedir.⁹ Bu vakada da hastanın endosonografi ve tomografisinde metastaz lehine bir bulgu olmaması nedeni ile hastaya ampullektomi yapılması kararı alınmış ve başarılı bir şekilde uygulanmıştır.

Bildirilen duodenal GP'lerin çoğunluğu iyi huyludur ve işlevsel değildir; bu nedenle bu hastalarda radikal cerrahi veya lenf nodu diseksiyonu genellikle önerilmemekte ve sadece lezyonun rezeksiyonu yeterli kabul edilmektedir.¹ Ayrıca metastaz, lezyonun nüksü veya bu tümörden kaynaklanan ölüm vakası

bildirilmediğinden, kitle eksizyonunun yeterli olduğu düşünülmektedir. Nitekim bu vakanın 3 ay sonraki endoskopi kontrolünde ve sonraki takiplerinde tedaviye bağlı bir komplikasyon ya da nüks izlenmemiştir.

Sonuç olarak papil tümörlerinde adenom, nöroendokrin tümör, gastrointestinal tümör ve duplikasyon kisti gibi patolojilerin yanında GP’de ayırıcı düşünülmelidir. Tedavisinde bu vakada olduğu gibi endoskopik ampullektomi yeterlidir.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram: Mustafa Kaplan, Selçuk Dişibeyaz, Volkan Gökbulut; **Tasarım:** Mustafa Kaplan, Selçuk Dişibeyaz, Volkan Gökbulut; **Denetleme/Danışmanlık:** Selçuk Dişibeyaz, Mustafa Kaplan; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Volkan Gökbulut, Mustafa Kaplan; **Analiz ve/veya Yorum:** Mustafa Kaplan, Selçuk Dişibeyaz; **Kaynak Taraması:** Mustafa Kaplan, Volkan Gökbulut; **Makalenin Yazımı:** Mustafa Kaplan, Selçuk Dişibeyaz, Volkan Gökbulut; **Eleştirel İnceleme:** Selçuk Dişibeyaz, Volkan Gökbulut; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Selçuk Dişibeyaz; **Malzemeler:** Selçuk Dişibeyaz.

KAYNAKLAR

- Narang V, Behl N, Sood N, Puri H. Gangliocytic paraganglioma of duodenum. Case Rep Pathol. 2013;2013:378582. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Boeriu A, Dobru D, Georgescu R, Mocan S, Boeriu C. Gangliocytic paraganglioma: a rare cause of gastrointestinal bleeding. J Gastrointest Liver Dis. 2015;24(1):109-12. [Crossref] [PubMed]
- Nuño-Guzmán CM, Arróniz-Jáuregui J, Alvarez-López F, Corona JL, Cerda-Camacho F, Rostro R, et al. Obstructing gangliocytic paraganglioma in the third portion of the duodenum. Case Rep Gastroenterol. 2012;6(2):489-95. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Parini U, Nardi Jr M, Loffredo A, Fabozzi M, Roveroni M. Laparoscopic resection of duodenal gangliocytic paraganglioma. A case report. Chir Ital. 2007;59(4):551-8. [PubMed]
- Ribeiro I, Fernandes C, Fernandes S, Proença L, Silva J, Ponte A, et al. Endoscopic resection as a treatment for duodenal gangliocytic paraganglioma. Gastroenterol Hepatol. 2016;39(9):605-6. [Crossref] [PubMed]
- Kepes JJ, Zacharias DL. Gangliocytic paragangliomas of the duodenum. A report of two cases with light and electron microscopic examination. Cancer. 1971;27(1):61-7. [Crossref] [PubMed]
- Nagai T, Torishima R, Nakashima H, Tanahashi J, Iwata M, Ookawara H, et al. Duodenal gangliocytic paraganglioma treated with endoscopic hemostasis and resection. J Gastroenterol. 2004;39(3):277-83. [Crossref] [PubMed]
- Okubo Y, Yokose T, Tuchiya M, Mituda A, Wakayama M, Hasegawa C, et al. Duodenal gangliocytic paraganglioma showing lymph node metastasis: a rare case report. Diagn Pathol. 2011;5:27. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Mangelkar PV, Bhide V, Dubale NA, Bapaye A. Endoscopic submucosal dissection of duodenal gangliocytic paraganglioma: a rare entity. Gastrointest Endosc. 2015;82(5):967-9. [Crossref] [PubMed]