

Baş Boyun Paragangliomalarında Tedavi Seçimi

The Management of the Head and Neck Paragangliomas

Mete İŞERİ,^a
Kadri İLA,^a
Kenan KOÇ,^b
Şadan YAVUZ,^c
İ. Gürkan KESKİN,^a
Ömer AYDIN^a

^aKulak Burun Boğaz Hastalıkları AD,

^bBeyin Cerrahisi AD,

^cKalp ve Damar Cerrahisi AD,
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kocaeli

Geliş Tarihi/Received: 13.11.2011

Kabul Tarihi/Accepted: 19.03.2012

Yazışma Adresi/Correspondence:

Kadri İLA

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kulak Burun Boğaz Hastalıkları AD,
Kocaeli,
TÜRKİYE/TURKEY
dr.kila@gmail.com

ÖZET Amaç: Baş boyun paragangliomalarının kanamaya meyilli olmaları ve hayati organlara yakınlığı sebebiyle bu durumdaki tedavi yaklaşımları önem arz etmektedir. Bu çalışmanın amacı, klinik özellikleri (yerleşimleri, büyüklükleri, bilateral olup olmamaları, vital organlara komşuluğu), hastanın yaşını ve genel durumunu göz önüne alarak en uygun tedavi yaklaşımını belirlemektir. **Gereç ve Yöntemler:** Kliniğimizde 1995-2011 tarihleri arasında baş boyun paraganglioması sebebiyle tedavi edilen hastaların tümör özellikleri ve hastaların tedaviyi etkileyebilecek sistemik özellikleri, geriye dönük olarak dosyalarından belirlendi. Tümörlerin ve hastaların özelliklerine göre seçilen tedavi yöntemleri analiz edildi. **Bulgular:** Çalışmaya 30-86 yaş arasında 14 hasta dâhil edildi. Servikal bölgede yerleşmiş, tümör çapı 7 cm'den az olan, karotis ve kranial sinirler gibi vital organları sarmamış 8 hasta (%57,14) ile arteria karotis internayı invaze eden tümör çapı 10 cm olan 1 hastada (%7,14) total cerrahi eksizyon yapılabildi. Genel durumu büyük cerrahiye izin vermeyen bilateral karotid cisim tümörü olan 1 hastaya (%7,14) radyoterapi uygulandı. Tedaviyi kabul etmeyen 1 hasta (%7,14) ise periyodik radyolojik görüntüleme planlanarak takibe alındı. Jugulotimpanik paraganglioması olan 3 olgumuz (%21,42) lateral kafa kaidesi yaklaşımları ile tedavi edildi. **Sonuç:** Baş boyun paragangliomalarında standart bir tedavi yaklaşımı yoktur; tümörün ve hastanın özelliğine göre en uygun tedavi seçilmelidir. Preoperatif görüntüleme yöntemleri bu tedavi seçiminde cerraha önemli ipuçları vermektedir.

Anahtar Kelimeler: Paragangliom; tanı; cerrahi

ABSTRACT Objective: Selection of the right treatment strategy for head and neck paragangliomas is important because of their tendency to bleed and their close association with the vital organs. The aim of this study was to determine the optimal treatment approach considering the clinical features (e.g. localization, size, bilateralism, close association with vital organs) as well as the age and general condition of the patients. **Material and Methods:** We retrospectively examined the records of patients who were treated for head and neck paragangliomas for the presence of tumors and systemic diseases that may have affected the treatment process between 1995 and 2011. The treatment approaches chosen were evaluated by considering tumor properties and the general condition of the patients. **Results:** Fourteen patients aged 30 to 86 years were included in the study. Eight patients underwent total surgical excision (57.14%) with cervical tumor diameter less than 7 cm and no invasion of vital organs like carotis and cranial nerves, as well as a patient (7.14%) with cervical tumor diameter 10 cm and with invasion of the arteria carotis interna. One patient (7.14%) with bilateral carotid tumor body, a poor general condition and high risk for surgery received radiotherapy. Another patient (7.14%) who refused to receive the therapy was periodically monitored by radiological imaging. Three patients (%21.42) with jugulotympanic paragangliomas were treated with lateral skull base approaches. **Conclusion:** There is no standard treatment approach for the head and neck paragangliomas. The treatment approach has to be determined by examining the properties of the tumors and the general conditions of the patients. Preparative imaging techniques may provide important clues to surgeons for the optimal treatment approach.

Key Words: Paraganglioma; diagnosis; surgery

doi: 10.5336/medsci.2011-27304

Copyright © 2012 by Türkiye Klinikleri

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2012;32(5):1327-34

Baş boyun paragangliyomaları, baş boyun tümörlerinin yaklaşık %0,6'sını ve tüm tümörlerin %0,03'ünü oluşturur.¹ Embriyolojik olarak nöral krest hücrelerinden köken alan non-kromafin tümörlerdir.² Kemodektoma veya glomus tümörü olarak da bilinirler. Paragangliyomalar sempatik ve parasempatik olmak üzere iki tiptir. Baş boyundaki paragangliyomaların çoğu parasempatik kaynaklıdır. Histolojik olarak adrenal medulladan kaynaklanan feokromasitomaya benzerler. Feokromasitomanın aksine ender olarak katekolamin sentezlerler.

Baş boyun bölgesini ilgilendiren paragangliyomalar, buldukları anatomik yerleşim yerine göre, orta kulakta glossofaringeal sinirin timpanik dalı olan jacobson sinirinden kaynaklanan timpanik paragangliyoma, juguler bulbustan kaynaklanan juguler paragangliyoma, boyun üst kısımdaki alt vagal gangliyondan kaynaklanan vagal paragangliyoma, sempatik pleksustan kaynaklanan sempatik pleksus paragangliyoma ve karotis bifurkasyonundaki nöral demetlerden kaynaklanan karotid cisim tümörleri olarak adlandırılırlar. Baş boyunda diğer ender olarak görülen yerler nazofarinks, nazal kavite, paranazal sinüs, larinks, tiroid bezi ve orbitadır.³

Bu çalışmada, kliniğimizde baş boyun paragangliyoması tanısı almış hastaların klinik özelliklerini (yerleşimleri, büyüklükleri, bilateral olup olmamaları, vital organlara komşuluğu), hastanın yaşını ve genel durumunu göz önüne alarak, güncel literatür bilgileri eşliğinde en uygun tedavi yaklaşımını belirlemeyi amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Bu çalışmada, Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak-Burun-Boğaz (KBB) kliniğinde 1995-2011 tarihleri arasında baş boyun paragangliyoması tanısı konulmuş 14 hastanın kliniğe başvuru şikâyetleri, klinik bulguları, tümör özellikleri ve tedaviyi etkileyebilecek sistemik özellikleri geriye dönük olarak dosyalarından belirlendi. Tümörün ve hastaların özelliklerine göre seçilen tedavi yöntemleri, postoperatif komplikasyonlar ve tedavi sonuçları analiz edildi. Karotid cisim tümörü ön tanısı alan

bütün hastalarda radyolojik görüntüleme yöntemlerinden ultrasonografi (USG) ve boyun manyetik rezonans görüntüleme (MRG) işlemleri yapıldı. Jugulotimpanik paragangliyoma ön tanısı alan hastalarda ise temporal kemik bilgisayarlı tomografi (BT), MRG anjiyografi, "digital subtraction" anjiyografi (DSA), temporal ve kraniyal MRG incelemeleri yapıldı. Preoperatif bütün hastaların kraniyal sinir muayenesi değerlendirildi. Jugulotimpanik paragangliyomalı 3 hastaya preoperatif embolizasyon uygulandı. Tanı amaçlı anjiyografi ve embolizasyondan sonra olgularda herhangi bir komplikasyonla karşılaşmadı.

BULGULAR

Hastaların yaş, cinsiyet, şikâyet, tanı, tedavi, fizik muayene ve postoperatif komplikasyonları Tablo 1'de özetlenmiştir. Yaş değişkenine ait tanımlayıcı istatistik değeri ortanca (minimum-maksimum) şeklinde verildi. Hastaların 5 (%35,71)'i erkek, 9 (%64,29)'u kadındı; ortanca yaş değeri 51 (30-86) yıl olarak tespit edildi. Kadınlarda görülme oranı erkeklerdekine göre 1,8 kat fazla idi. Hastaların büyük çoğunluğu, boyunda ağrısız kitle şikâyeti ile kliniğimize başvurmuştu (14 hastanın 11'i-%78,57). Diğer başvuru nedenleri tinnitus, işitme kaybı, kanlı kulak akıntısı ve baş ağrısıydı. Bir hastada (%7,14) aynı tarafta karotid cisim tümörü ve vagal paragangliyoma birlikte bulunurken, 1 hastada da (%7,14) bilateral karotid cisim tümörü izlendi. Hastaların 9 (%64,28)'u karotid cisim tümörü, 3 (21,42)'ü juguler paragangliyoma, 1 (%7,14)'i sempatik pleksus paragangliyomu olarak değerlendirildi. Hastaların hiçbirinde malignite ve feokromasitoma gözlenmedi. Ondört hastadan 12 (%85,71)'sine cerrahi müdahale uygulandı. Jugulotimpanik paragangliyomalı 1 hastada (%7,14) tümör, orta kulak ve dış kulak yolunu doldurarak, kokleayı kısmen erode edip sınırlı petroz apeks uzanımı gösteriyordu. Bir hastada (%7,14) tümör pontocerebellar köşe inferiorunda, 4x2 cm boyutunda, orta juguler bölgeden transvers sinüse kadar uzanmaktaydı. Her iki hastaya da infratemporal fossa tip A cerrahisi uygulandı. Jugulotimpanik paragangliyomalı 1 hastada (%7,14) ise tümör sağda dış kulak ve orta kulak yolunu oblitere eden sınırlı

TABLO 1: 1995-2011 yılları arasında kliniğimize başvuran, baş boyun paragangliyoma olguları.

	Yaş/Cins	Bulgular/ Tümör Özellikleri	Tedavi	Tanı	Takip
1	32,K	Boyunda kitle. Sol karotis bifurkasyonunda 4x3x7 cm boyutlu kitle	Servikal yaklaşım	Sempatik pleksus paragangliyomu	Postoperatif 1. ay takibi Horner sendromu
2	32,K	Boyunda kitle. Sağ karotis bifurkasyonunda 2x2 cm boyutlu kitle	Servikal yaklaşım	Glomus karotikum	Postoperatif 15. ay takibi normal
3	39,E	Tinnitus, kulak kanaması, işitme kaybı. Solda orta kulak ve dış kulak yolunu oblitere eden, kokleayı erode ederek sınırlı petroz apeks uzanımı gösteren damarsal kitle .	İnfratemporal fossa tip A	Glomus jugulare	Postoperatif 2.ay takibi solda 2. derece fasiyal paralizi
4	57, E	Boyunda kitle. Bilateral karotis bifurkasyonu düzeyinde sağda 2x3, solda 3x4 cm boyutlu kitle	Radyoterapi	Glomus karotikum	2. yıl takibi kitle aynı boyutta
5	37,K	Boyunda kitle, pulsatil tinnitus. Sağ karotis bifurkasyonunda 3x3 cm boyutlu kitle	Servikal yaklaşım	Glomus karotikum	Postoperatif 2. yıl takibi normal
6	44,K	Boyunda kitle. Sağ üst servikalde karotis bifurkasyonundan kafa tabanına uzanan 5x7 cm boyutlu kitle	Servikal yaklaşım	Glomus karotikum	Postoperatif 4. yıl takibi normal
7	52, K	Boyunda kitle. Sağ karotis bifurkasyonunda 3x2x2 cm boyutlu kitle	Servikal yaklaşım	Glomus karotikum+ Glomus vagale	Postoperatif 2.yıl takibi normal
8	60, K	İşitme azlığı, tinnitus, baş ağrısı. Sağda orta kulak ve dış kulak yolunu oblitere eden, orta kulakta sınırlı damarsal kitle	Kafa tabanı boyun kombine yaklaşım	Glomus jugulare	Postoperatif 4.yıl takibi normal
9	86, E	Boyunda kitle. Sol karotis bifurkasyonunda 10x8x7 cm boyutlu, A. carotis internaya invaze kitle	Servikal yaklaşım	Glomus karotikum	Postoperatif geçici 9,10,11,12. sinir felci
10	50,E	Boyunda kitle. Sağ karotis bifurkasyonunda 7x5x5 cm boyutlu kitle	Servikal yaklaşım	Glomus karotikum	Postoperatif 3.yıl takibi normal
11	53,K	Boyunda kitle. Sağ karotis bifurkasyonunda 3x3x2 cm boyutlu kitle	Servikal yaklaşım	Glomus karotikum	Postoperatif 5.yıl takibi normal
12	66,E	Boyunda kitle. Sağ karotis bifurkasyonunda 5x5x4 cm boyutlu kitle	Servikal yaklaşım	Glomus karotikum	Postoperatif 3.yıl takibi normal
13	30,K	Boyunda kitle. Sağ üst juguler bölgede juguler ven ve karotid arteri çevreleyen 5x6 cm'lik kitle	Opere edilmedi	Glomus karotikum	22.hafta takibi kitle aynı boyutta
14	53,K	Tinnitus, işitme kaybı. Sol pontoserebellar köşe inferiorunda 4x2 cm boyutlu, orta juguler bölgeden transvers sinüse kadar oblitere eden kitle	İnfratemporal fossa tip A	Glomus jugulare	Postoperatif 1. ay takibi solda 4. derece fasiyal paralizi

bir kitle olarak izlendi. Tümörün sınırlı olması nedeniyle hastaya fasyal “rerouting” yapılmadan, boyun ve kafa tabanı kombine yaklaşımı uygulandı. Servikal bölgede yerleşmiş, tümör çapı 7 cm’den az olan, karotis ve kraniyal sinirler gibi vital organları sarmalamış karotid cisim tümörlü 6 hastaya (%42,85), tümör çapı 3 cm olan aynı taraf vagal ve

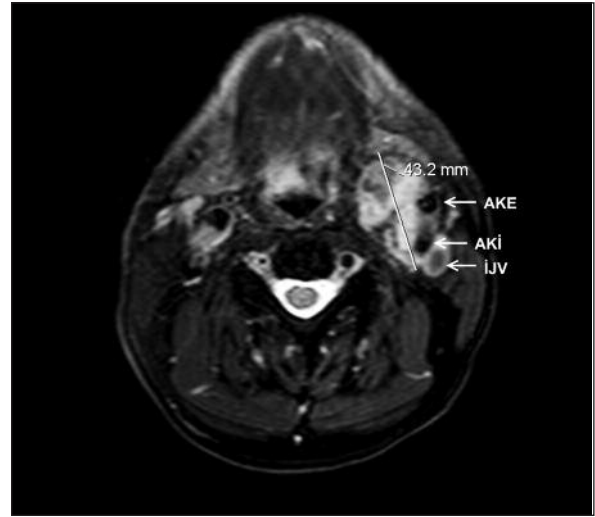
karotid cisim tümörünün beraber bulunduğu 1 hastaya (%7,14), tümör çapı 7 cm olan sempatik pleksus paragangliyomlu 1 hasta (%7,14) ile arteria karotis internayı invaze eden tümör çapı 10 cm olan 1 hastaya (%7,14) servikal yaklaşım ile operasyon uygulandı. Karotid cisim tümörü bilateral olduğundan ve multinodüler guatr, diabetes mellitus

gibi ek hastalıklar bulunduğundan, bir hastamızda (%7,14) radyoterapi tercih edildi. Bir hastamız (%7,14) ise operasyonu kabul etmediğinden periyodik radyolojik görüntüleme planlanarak takibe alındı. Postoperatif dönemde sempatik pleksus paragangliyomlu 1 hastada (%7,14) Horner sendromu, jugulotimpanik paragangliyomlu 1 hastada (%7,14) 4. derece fasyal paralizi ve 1 hastada da (%7,14) 2. derece fasyal paralizi izlendi. Cerrahi tedavisi yapılmayan iki karotid cisimli olgunun takiplerinde tümör boyutunda artış izlenmedi. Tablo 1'deki 9 no'lu hastada, tümör kitlesinin 10 cm çapta olması ve arteria karotis internadan disseke edilememesi nedeniyle damarın devamlılığı, sentetik damar grefti kullanılarak sağlandı. Aynı hastada tümör kitlesinin invaziv bir özellik göstermesi nedeniyle disseksiyon güç oldu ve ipsilateral geçici 9,10,11. ve 12. kranial sinir hasarı ortaya çıktı (Tablo 1). Cerrahi uygulanan diğer hastaların takiplerinde kalıcı nörolojik komplikasyon veya nüks gözlenmedi.

TARTIŞMA

Baş boyun paragangliyomaları, embriyolojik olarak nöral krest kaynaklı paragangliyaların yoğun damarsal, selim karakterli neoplazileridir. Vagal ve karotid cisim paragangliyomalı hastalar, genellikle boyunda ağrısız kitle şikâyetinden yakınırken, timpanojuguler paragangliyomalı hastalar çoğunlukla retrotimpanik, damarsal kitle ile birlikte pulsatil tinnitus semptomu ile başvurur.⁴⁻⁶ Paragangliyomada malignite kriteri, servikal lenf düğümlerine metastaz olması ya da akciğer, karaciğer ve deri gibi uzak metastazların varlığı ile ilişkilidir. Baş boyun paragangliyomalarında bölgesel lenf ganglionları, metastazın en sık görüldüğü yerlerdir.⁷ Paragangliyomaların agresif tavrı malign oldukları anlamına gelmez.⁸ Maligniteye dönüşme oranları %3-10 arasındadır.⁹ Bizim olgularımızın hiçbirinde malignite izlenmedi. Birden çok paragangliyoma saptanan 2 hastamızın soy geçmişinde paragangliyoma öyküsü yoktu.

Baş boyun paragangliyomalarının tanı ve tedavi planı açısından görüntüleme yöntemi mutlak gereklidir. Boyundaki paragangliyoma tanısında ilk

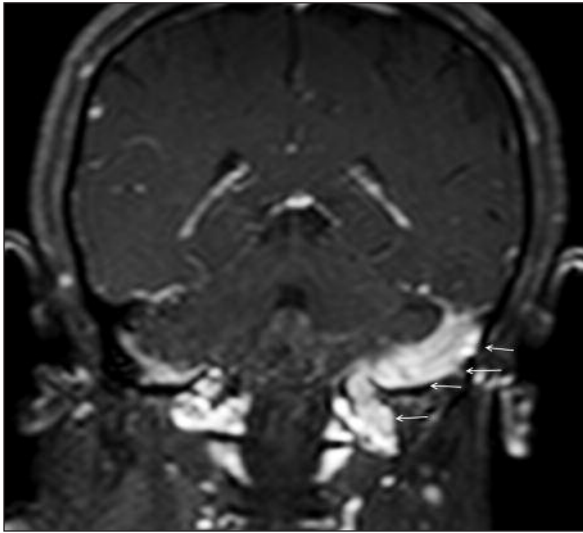


RESİM 1A: 4 no'lu hastanın kranial manyetik rezonans görüntüsünde sol karotid bifurkasyonu düzeyinde 34x25x43 mm boyutlu, T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens, postkontrast heterojen kontrastlanma gösteren kitle. Arteria karotis eksterna (AKE), arteria karotis interna (AKI), vena jugularis interna (IJV).



RESİM 1B: 4 no'lu hastanın sağ karotid bifurkasyonu düzeyinde 20x26x35 mm boyutlu T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens, postkontrast heterojen kontrastlanma gösteren kitle.

olarak non-invaziv ve ucuz bir yöntem olan renkli Doppler USG görüntüleme kullanılır.¹⁰ Manyetik rezonans görüntüleme, kafa tabanına uzanım gösteren lezyonların değerlendirilmesinde BT'ye göre daha hassastır.¹¹ Tümör damarlanmasını ve çevresindeki damar yapılarla ilişkisini daha iyi gösterir

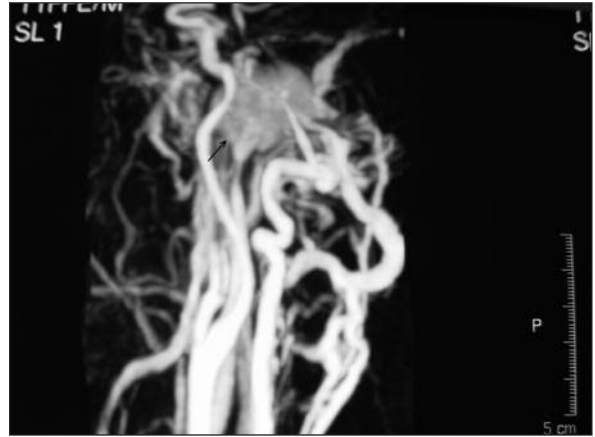


RESİM 1C: 14 no'lu hastanın kraniyal manyetik rezonans görüntüsü. Sol juguler foramen düzeyinde juguler forameni genişleten, intrakraniyal kesimde sigmoid ve transvers sinüs proksimaline uzanan, T1 ağırlıklı incelemelerde hipointens, T2 ağırlıklı incelemelerde hiperintens, postkontrast heterojen kontrastlanma gösteren kitle.

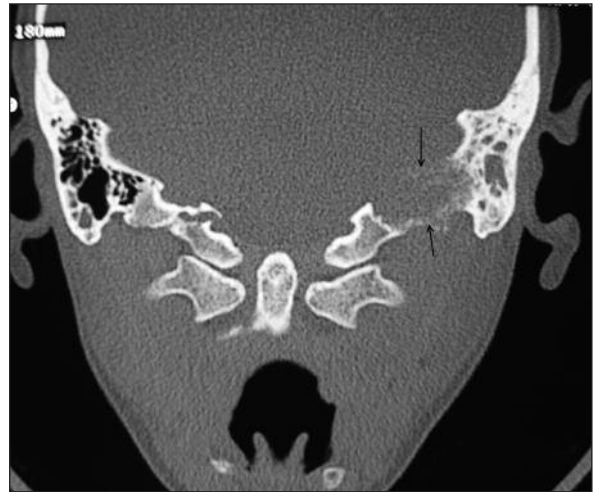
(Resim 1A, 1B, 1C). MR anjiyografi, noninvaziv bir görüntüleme yöntemi olup, tümörün damarlanması hakkında fikir verebilir (Resim 2A). Bilgisayarlı tomografi, jugulotimpanik paragangliyomalarda kemik harabiyetini göstermede ve oluşumu jugular foramen scwhannomundan ayırt etmede son derece yararlıdır (Resim 2B).¹² Baş boyun paragangliyomalarında altın standart ise DSA'dır (Resim 2C).^{8,12,13}

Paragangliyomada tedavi, tümörün yerleşim yerine, vital organları sarıp sarmamasına, büyüklüğüne, bilateral olup olmamasına ve hastanın genel durumuna göre belirlenir. Buna göre tedavi seçeneği cerrahi rezeksiyon, radyoterapi, takip, embolizasyon veya bunların kombinasyonu ile oluşur.

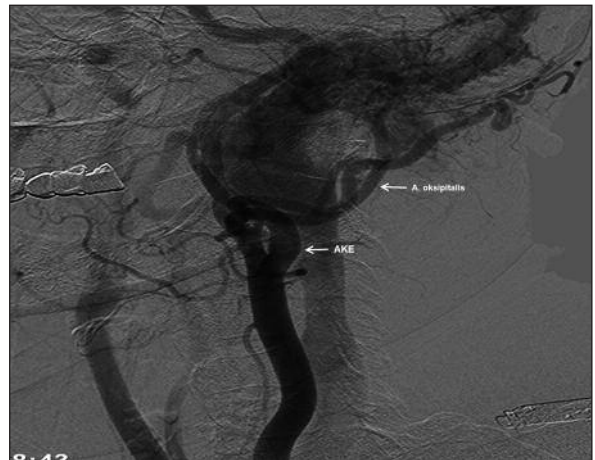
Genellikle bütün karotid cisim tümörlerinin, sempatik pleksus paragangliyomalarının ve aşağı yerleşimli vagal paragangliyomaların tedavisi cerrahi eksizyondur (Resim 3A, 3B, 3C,3D).^{8,14} Bizim olgularımızdan karotid cisim tümörü saptanan 7 hastaya, sempatik pleksus paragangliyomlu 1 hastaya ve aynı taraf vagal ve karotid cisim tümörü beraber izlenen 1 hastaya cerrahi eksizyon uygulandı. Karotid cisim tümörü nedeniyle opere edilen 1 hastada operasyondan sonra geçici 9,10,11,12. krani-



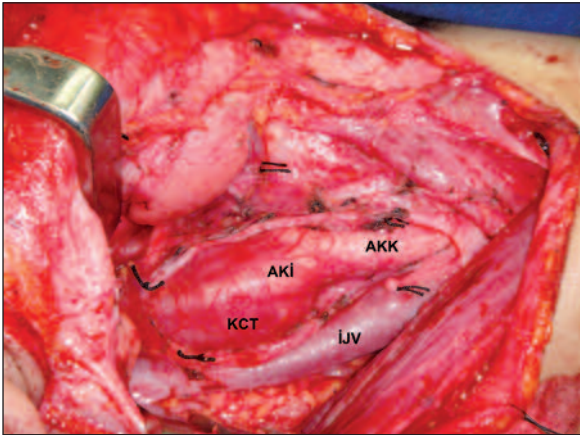
RESİM 2A: 3 no'lu hastanın manyetik rezonans anjiyosunda juguler paragangliyomaya ait hiperintens lezyon okla gösterilmektedir.



RESİM 2B: 3 no'lu hastanın temporal kemik bilgisayarlı tomografi görüntülemesinde, sol temporal kemik üzerinde oluşan harabiyet izlenmektedir.

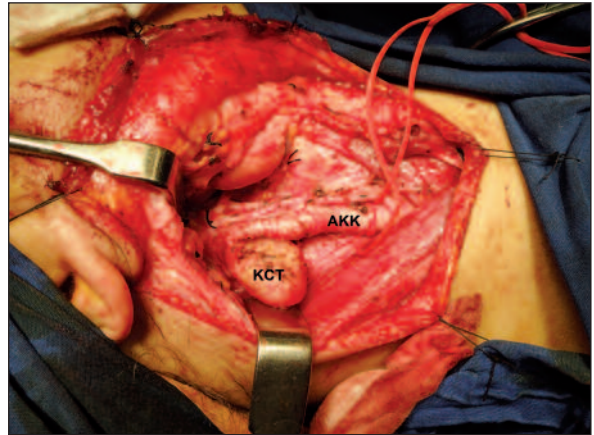


RESİM 2C: 14 no'lu hastanın "digital subtraction" anjiyografi (DSA) görüntüsü. Solda kafa tabanında, özellikle a. karotis eksternanın (AKE) dali olan a. oksipitalisten, kısmen de sol vertebral arterin ekstrakraniyal dallarından beslenen multifokal kitle izlenmektedir.



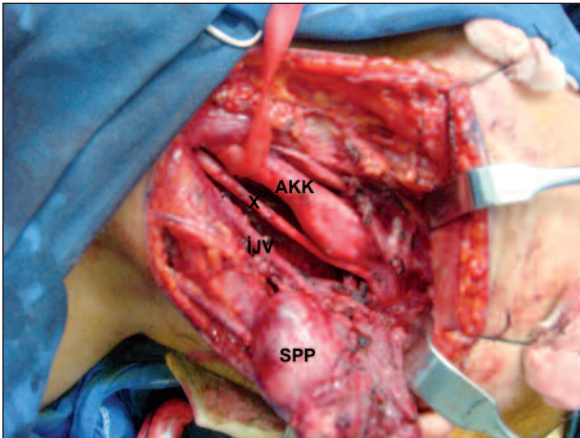
RESİM 3A: 2 no'lu hastada karotid cisim tümörü eksizyonu operatif görünümü. Karotid cisim tümörü (KCT), vena jugularis interna (IJV), arteria karotis kommunis (AKK) ve arteria karotis interna (AKI).

(Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)



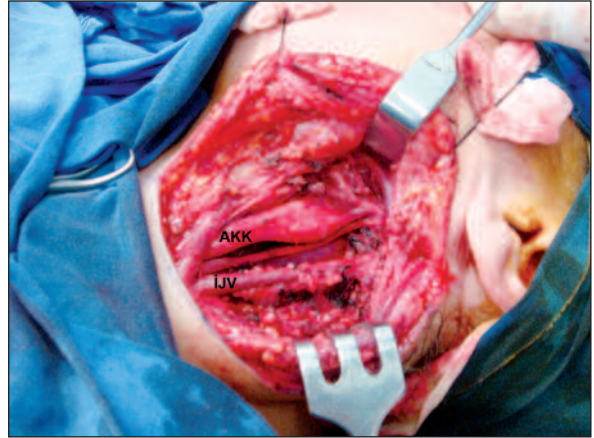
RESİM 3B: 2 no'lu hastada dissekte edilmiş karotid cisim tümörünün görünüşü. Karotid cisim tümörü (KCT), arteria karotis kommunis (AKK).

(Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)



RESİM 3C: Sempatik pleksus paragangliyoma tümörü eksizyonu, operatif görünümü (Tablo 1'de 1 no'lu hasta). Arteria karotis kommunis (AKK), vena jugularis interna (IJV), n. vagus (X), sempatik pleksus paragangliyomu (SPP).

(Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)



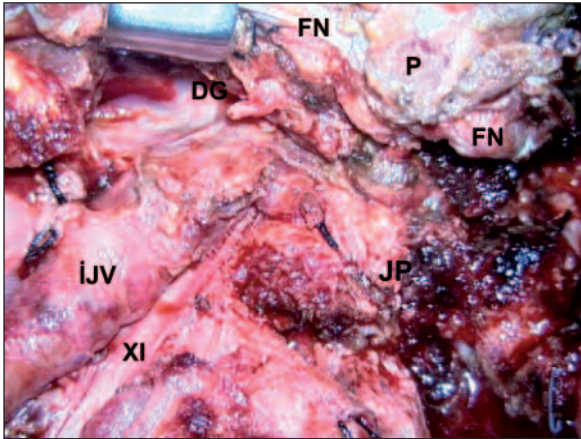
RESİM 3D: 1 no'lu hastada tümör eksizyonu tamamlandıktan sonraki görünüm. Arteria karotis kommunis (AKK), vena jugularis interna (IJV).

(Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)

yal sinir felci, sempatik pleksus paragangliyomu olan hastada tümör eksizyonundan sonra, sol gözde miyozis ve pitozisin birlikte bulunduğu Horner sendromu gelişti.

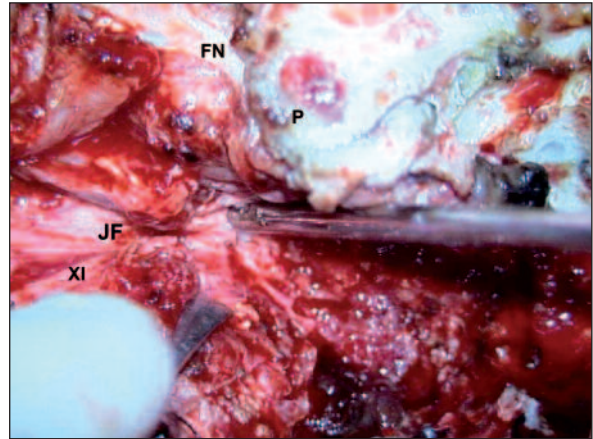
Jugulotimpanik tümörlerde tedavi yaklaşımı tartışmalıdır. Orta kulağa sınırlı timpanik paragangliomlar, transkanal yaklaşımla, timpanomastoid bölgedeki tümörler ise mastoidektomi ve genişletilmiş fasyal reses yaklaşımıyla opere edilebilir. Petröz apekse ilerlemiş tümörlerde infratemporal fossa yaklaşımları uygulanabilir (Resim 4A, 4B).¹⁵ Anatomik yerleşim yerinin kafa tabanında olması, ju-

guler paragangliyoma operasyonlarını güçleştirebilir. Juguler paragangliyomalı 2 hastamız, infratemporal fossa tip A yaklaşımıyla opere edildi. Bu yaklaşım, fasyal sinirin anteriora transpozisyonu ile ("rerouting"), juguler bulbusun proksimal ve distal vasküler kontrolünü ve karotid kanalın horizontal segmentinin ekspozisyonunu sağlar.¹⁶ Ancak infratemporal fossa yaklaşımlarının tek dezavantajı, karotisin mediyalinde kalan petroz apeksin tam ekspozisyonunun sağlanamamasıdır. Böyle olgularda işitme feda edilerek modifiye transkoklear yaklaşımlar tercih edilebilir. Bizim infratemporal



RESİM 4A: 3 no'lu hastanın juguler paragangliyoma tümör eksizyonunun operatif görüntüsü. N. facialis (FN), parotis (P), vena jugularis interna (İJV), ekartör altında kalan digastrik kas (DG), n. aksesorius (XI) ve juguler paragangliyoma (JP).

(Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)



RESİM 4B: 3 no'lu hastada tümör eksizyonundan sonraki görünüm. N. facialis (FN), parotis (P), n. aksesorius (XI) ve juguler foramen (JF).

(Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)

fossa tip A yaklaşımı uyguladığımız hastalarımızdan biri postoperatif 2. derece fasyal paralizi ile diğeri ise 4. derece fasyal paralizi ile uyandı. Bu hastalarımızdan birinde tümör orta juguler bölgeden transvers sinüse kadar uzanmakta idi. Diğer hastamızda ise kokleayı kısmen erode ederek sınırlı petroz apeks uzanımı gösteriyordu. Juguler bulbus yerleşimli, çok büyük olmayan tümörler, fasyal “rerouting” yapılmadan infrakoklear ve infralabirenter yaklaşımla çıkarılabilir. Sınırlı juguler paragangliyomalı bir hastamızda, boyun-kafa tabanı kombine yaklaşımı ile fasyal “rerouting” yapılmadan tümör eksize edilebildi.

Tümör karotid sistemi çevreliyorsa veya disseksiyon sırasında damar yaralanması oluşursa baypas şant veya vasküler greft gerekebilir. Ayrıca karotisi tamamen çevreleyen ve kafa kaidesine uzanan büyük karotid cisim tümörlerinde karotid rezeksiyonu gerekebilir. Özellikle kafa kaidesine uzanan karotid cisim tümörleri, damarsal bir işleme izin vermeyebilir. Bu nedenle böyle hastalarda cerrahi dışındaki seçenekler düşünülmelidir. Bizim olgularımızdan karotid cisim tümörü saptanan 1 hastada tümörün arteria karotid internadan disseke edilememesi nedeniyle damarın devamlılığı, sentetik damar grefti kullanılarak sağlandı.

Büyük jugulotimpanik paragangliyomalarda preoperatif embolizasyonun operasyon ve kanama süresini azalttığı gözlenmiştir.¹⁷ Bizim olgularımızdan jugulotimpanik paragangliyomalı üç hastamıza da preoperatif embolizasyon uygulandı. Tümörün vertebral arterden beslendiği bir hastamızda embolizasyona rağmen cerrahi sırasında kanama disseksiyonu güç hale getirdi. Bu nedenle, sadece eksternal karotisten kaynaklanan ana besleyici arterin embolizasyonu intraoperatif kanamayı azaltmada etkili olmayabilir. Büyük tümörlerin internal karotid sisteminden beslenebileceği unutulmamalıdır. Ancak karotid cisim tümörlerinde fibrozisi artırması ve disseksiyonu güçleştirmesi nedeni ile kliniğimizde bu yaklaşım tercih edilmemektedir. Radyoterapiye rağmen tümörü büyümeye devam eden ve cerrahi uygulanamayan hastalarda intratümöral embolizasyon ile literatürde başarılı sonuçlar alındığı bildirilmiştir.¹⁸

Yaşlı veya ağır hastalığı olanlarda ve cerrahi tedaviyi reddeden hastalarda “bekle gör” yaklaşımı veya radyoterapi tercih edilebilir. Cerrahi tedaviyi reddeden karotid cisim tümörlü 1 hastaya “bekle gör” yaklaşımı uygulandı. Bu hastanın takiplerinde tümör boyutunda artış izlenmedi. Bilateral karotid cisim tümörleri, barorefleksin

bozulmasına yol açabileceğinden, cerrahi için diğer bir kontrendikasyondur. Bizim olgularımızdan bilateral karotid cisim tümörü olan 1 hastaya aynı zamanda ek hastalıkları da mevcut olduğundan radyoterapi uygulandı. Glomus tümör hücreleri radyasyona duyarlı değildir. Ancak radyoterapi tümörün vaskülaritesini azaltarak tümörün uzun vadeli kontrolünü sağlayabilir. Özellikle genç hastalarda uzun vadede malign transformasyon ve radyasyona bağlı sekonder malignite gelişme riskleri mevcuttur.¹⁹ Bu nedenle genç hastalarda cerrahi tercih edilmelidir.

SONUÇ

Baş boyun paragangliyomalarında standart bir tedavi şekli yoktur; tümörün ve hastanın özelliğine göre en uygun tedavi seçilmelidir. Preoperatif görüntüleme yöntemleri bu tedavi seçiminde cerraha önemli ipuçları vermektedir. Baş boyun paragangliyomaları için ciddi risk taşımayan hastalarda cerrahi eksizyon, öncelikle seçilmesi gereken tedavi yaklaşımı olmalıdır. Ancak multisistemik hastalığı olan ve cerrahiye tolere edemeyecek durumdaki hastalarda radyoterapi ve embolizasyon tercih edilebilir.

KAYNAKLAR

- Lee JH, Barich F, Karnell LH, Robinson RA, Zhen WK, Gantz BJ, et al. National Cancer Data Base report on malignant paragangliomas of the head and neck. *Cancer* 2002; 94(3):730-7.
- İşik AC, İmamoğlu M, Erem C, Sari A. Paragangliomas of the head and neck. *Med Princ Pract* 2007;16(3):209-14.
- Pellitteri PK, Rinaldo A, Myssiorek D, Gary Jackson C, Bradley PJ, Devaney KO, et al. Paragangliomas of the head and neck. *Oral Oncol* 2004;40(6):563-75.
- Basel H, Odabaşı D, Hazar A, Ekim H. [Strategies at the treatment and diagnosis of carotid body tumors]. *Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci* 2009;21(1):13-8.
- Remley KB, Coit WE, Harnsberger HR, Smoker WR, Jacobs JM, McIff EB. Pulsatile tinnitus and the vascular tympanic membrane: CT, MR, and angiographic findings. *Radiology* 1990;174(2):383-9.
- Miller RB, Boon MS, Atkins JP, Lowry LD. Vagal paraganglioma: the Jefferson experience. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 122(4):482-7.
- Kadıoğlu HH, Şengül G, Aydın İH. [Carotid body tumors]. *Türkiye Klinikleri J Surg Med Sci* 2006;2(16):166-8.
- Snieszek JC, Netterville JL, Sabri AN. Vagal paragangliomas. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34(5):925-39, vi.
- Durgut K, Dereli Y, Görmüş N, Yüksek T. [Our surgical management of carotid body tumors]. *Turkish Journal of Vascular Surgery* 2011; 20(1):7-11.
- Stoeckli SJ, Schuknecht B, Alkadhi H, Fisch U. Evaluation of paragangliomas presenting as a cervical mass on color-coded Doppler sonography. *Laryngoscope* 2002;112(1):143-6.
- Uysal E, Ulusay SM, Civelek Ş, Başak M. [Combined endovascular and surgery treatment for neck and head paragangliomas]. *The Medical Bulletin of Şişli Etfal Hospital* 2010; 44(1):27-31.
- Maier W, Marangos N, Laszig R. Paraganglioma as a systemic syndrome: pitfalls and strategies. *J Laryngol Otol* 1999;113(11):978-82.
- Patetsios P, Gable DR, Garrett WV, Lamont JP, Kuhn JA, Shutze WP, et al. Management of carotid body paragangliomas and review of a 30-year experience. *Ann Vasc Surg* 2002; 16(3):331-8.
- Van der Mey AGL, Jansen JC, van Baalen JM. Management of carotid body tumors. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34(5):907-24.
- Gujrathi CS, Donald PJ. Current trends in the diagnosis and management of head and neck paragangliomas. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;13(6):339-42.
- Fisch U. Infratemporal fossa approach for glomus tumors of the temporal bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1982;91(5 Pt 1):474-9.
- Tikkakoski T, Luotonen J, Leinonen S, Siniluoto T, Heikkilä O, Päiväsalo M, et al. Preoperative embolization in the management of neck paragangliomas. *Laryngoscope* 1997; 107(6):821-6.
- van den Berg R. Imaging and management of head and neck paragangliomas. *Eur Radiol* 2005;15(7):1310-8.
- Baysal BE, Myers EN. Etiopathogenesis and clinical presentation of carotid body tumors. *Microsc Res Tech* 2002;59(3):256-61.