

Karotis Cisim Tümörleri

Carotid Body Tumors

Dr. Şinasi MANDUZ,^a
 Dr. Emine Elif ALTUNTAŞ,^b
 Dr. Nurkay KATRANCIOĞLU,^a
 Dr. Oğuz KARAHAN,^a
 Dr. Kasım DOĞAN,^a

^aKalp ve Damar Cerrahisi AD,
^bKBB AD,
 Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi
 Sivas

Geliş Tarihi/Received: 26.08.2008
 Kabul Tarihi/Accepted: 25.11.2008

Yazışma Adresi/Correspondence:
 Dr. Emine Elif ALTUNTAŞ
 Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi,
 KBB AD, Sivas,
 TÜRKİYE/TURKEY
 ealtunta@yahoo.com

ÖZET Giriş: Karotis cisim tümörleri, karotis bifurkasyonunda yer alan nöroektodermal dokudan kaynaklanan, nadir görülen tümörlerdir. **Gereç ve Yöntemler:** Bu çalışmada, Ocak 1990-Haziran 2007 tarihleri arasında karotis cisim tümörü tanısı konan ve cerrahi tedavisi yapılan 13 olgu retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Hastaların 10'u kadın 3'ü erkek olup yaş ortalamaları 54 (16-70 yıl) idi. Olguların tümünde tanı bilgisayarlı tomografi (BT), anjiyografi ve ultrasonografi (USG) gibi radyolojik değerlendirme yöntemleri ile konulmuştur. Shamblyn sınıflamasına göre 9 (%69) olguda Tip 2-4 (%30) olguda ise Tip 3 patolojiye rastlandı. **Bulgular:** Postoperatif 2 olguda nörolojik defisit gelişti; çekilen kontrol renkli karotis Doppler USG'lerinde damar açık olarak izlendiğinden hastalar klinik olarak takip edildi; ortalama 20 gün içerisinde bu defisitler spontan olarak düzeldi. Tüm olgular postoperatif dönemde 1 yıl süre ile klinik olarak izlendi. **Sonuç:** Karotis cisim tümörlerinde düşük de olsa malignite potansiyeli mevcuttur. Kitlenin boyutları arttıkça komşuluğunda bulunan önemli anatomik yapılara baskı yapması, ameliyat tekniğinin güçleşmesine ve komplikasyon riskinin artmasına neden olacağından karotis cisim tümörlerin erken dönemde cerrahi tedavilerinin yapılması gerektiği kanısındayız.

Anahtar Kelimeler: Karotis; paragangliyoma; tanı; tedavi

ABSTRACT Objective: Carotid body tumors (paragangliomas) are rare and originate from the neural crest which are located bifurcation of carotid artery. **Material and Methods:** In this study, between January 1990 and June 2007, 13 consecutive patients underwent surgery for carotid body tumors reviewed retrospectively. Average age was 54 years with a range between 16 to 70 years. The diagnosis of a paraganglioma is based on imaging methods for this reason we were done computerize tomography (CT), angiography and ultrasonography (USG) to all patients. We have applied Shamblyn classifications in our study, for shamblyn classifications 9 (69%) of these 13 patients Type 2 and 4 (30%) patient of them Type 3 pathology were have got. **Results:** Neurological deficit. was detected in 2 patients in the postoperative period. In 2 of this patients, graft and vascular patency was assessed with Doppler ultrasonography. In follow-up period, patency was 100% and neurological deficit improvement spontaneously in 20 days. Patients were followed up for a period of 1 year. **Conclusions:** Although most of the carotid body tumors are benign, a few pursue a malignant course. As the size of the mass increases, it starts to apply pressure to the neighbouring vital anatomic structures. This not only makes it difficult to have surgery but also to increases the risk of complications. Therefore carotis tumors should be treated as early as possible by surgery techniques.

Key Words: Carotid; paraganglioma; diagnose; treatment

Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2009;21(1):52-7

Paragangliyomalar nöroektodermal kökenli tümörlerdir, parasempatik sinirlerden gelişir ve kafa tabanından, arkus aortaya kadar tüm alanda bulunabilir.¹ En sık görüleni "karotid body"dir.² Karotis cisim tümörleri benign ve asemptomatik olup yavaş büyür, nadir görülür; %10 ailesel,

%10 lokal lenf nodu invazyonu ve uzak metastaz gösterir. Küçük boyutlarda iken asemptomatik olup büyüdükçe komşu dokulara özellikle N. glossofaringeus, N. vagus, N. hipoglossus basısına bağlı olarak disfaji, ses değişikliği, öksürük, kulak çınlaması, duyma kaybı, baş ağrısı, baş dönmesi, bradikardi ve senkop gibi semptomlara neden olur. Vokal kord paralizi, sempatik sinir tutulumu, Horner sendromu da görülebilir.^{3,4} Karotis cisim tümörleri karotis bifurkasyonunu tutmadığı sürece pulsatil değildir. Genellikle karotisin eksenini etrafında radial olarak hareketli, sefalokaudal yönde hareketsizdir. Karotis cisim tümörlerine boyunun her iki yanında aynı sıklıkla, kadın ve erkekte de aynı oranda görülür.

En iyi tedavi cerrahidir. Karotid paragangliyoma ilk kez 1980 yılında Riegner tarafından yapılan başarısız bir cerrahi girişimin ardından damar, boyun ve beyin cerrahları için mortalite ve morbiditesi yüksek bir konu olarak günümüze kadar çekiciliğini korumuştur.⁵ Preoperatif tanı araçlarının özellikle preoperatif selektif embolizasyon tekniğinin gelişimi, anestezi ve cerrahi tekniklerde ilerlemelerle birlikte peroperatif komplikasyonlar azaltılmış olmasına rağmen kra-

niyal sinir ve serebral disfonksiyon gibi ciddi komplikasyonlar halen tolere edilebilir düzeylere düşürülemediği.⁴⁻⁶

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi ve Kulak Burun Boğaz Anabilim Dallarında Ocak 1990-Haziran 2007 tarihleri arasında yaş aralığı 16-70, ortalama yaşları 54 yıl olarak saptanan karotis cisim tümörü tanısı konulan ve tedavisi yapılan 10 kadın, 3 erkek toplam 13 hastanın kayıtları semptom, klinik bulgu, kitlenin tipi ve uygulanan cerrahi teknik yönünden retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

Olguların 10 (%76.93)'ü kadın, 3 (%23.07)'ü erkekti. Kliniğe ilk başvuru şikayeti boyunda şişlik olup; 5 (%38.5) olguda boyunun sağ tarafında, 8 (%61.5) olguda ise sol tarafında lokalize idi. Olguların 2 (%15.3)'inde baş ağrısı ve baş dönmesi, 2 (%15.3)'inde kitle ile aynı tarafta fasiyal ağrı ve hassasiyet ve 1 (%7.7)'inde de göz kararması şikayeti görülen diğer semptomlardı. Shamblin sınıflamasına göre 9 (%69.2) olguda Tip 2 ve 4 (%30.7) olguda Tip 3 patolojiye rastlandı (Tablo 1).

TABLO 1: Karotis cisim tümörlerinin lokalizasyon, aile öyküsü, semptom ve Shamblin sınıflaması.

Yaş	Cins	Lezyonun Lokalizasyonu	Aile Öyküsü	Preoperatif Semptomlar	Shamblin Sınıflaması	Uygulanan Cerrahi Prosedür
60	Erkek	Sağ KK+EKA+İKA	Yok	Boyunda kitle	Tip 2	Kitle Eksizyonu
56	Kadın	Sol KK+EKA+İKA	Yok	Boyunda kitle	Tip 3	Kitle Eksizyonu EKA Lig.KK-İKA Safen Interpozisyonu
55	Kadın	Sağ KK+EKA+İKA	Yok	Boyunda kitle + yüzde ağrı veya hassasiyet	Tip 3	Kitle Eksizyonu EKA Lig.KK-İKA Safen Interpozisyonu
60	Erkek	Sağ KK+EKA+İKA	Yok	Boyunda kitle + baş ağrısı + baş dönmesi	Tip 2	Kitle Eksizyonu
62	Kadın	Sağ KK+EKA+İKA	Yok	Boyunda kitle	Tip 3	Kitle Eksizyonu EKA Lig.KK-İKA Safen Interpozisyonu
61	Kadın	Sol KK+EKA+İKA	Yok	Boyunda kitle+yüzde ağrı veya hassasiyet	Tip 3	Kitle Eksizyonu
46	Kadın	Sağ KK+EKA+İKA	Yok	Boyunda kitle + göz kararması	Tip 2	Kitle Eksizyonu EKA Lig.KK-İKA Safen Interpozisyonu
64	Erkek	Sol KK+EKA+İKA	Yok	Boyunda kitle	Tip 2	Kitle Eksizyonu
16	Kadın	Sol KK+EKA+İKA	Yok	Boyunda kitle + baş ağrısı+baş dönmesi	Tip 3	Kitle Eksizyonu EKA Lig.KK-İKA Safen Interpozisyonu
50	Kadın	Sol KK+EKA+İKA	Yok	Boyunda kitle	Tip 2	Kitle Eksizyonu
70	Kadın	Sol KK+EKA+İKA+VA	Yok	Boyunda kitle	Tip 2	Kitle Eksizyonu
54	Kadın	Sol KK+EKA+İKA	Yok	Boyunda kitle	Tip 2	Kitle Eksizyonu
45	Kadın	Sol KK+EKA+İKA	Yok	Boyunda kitle	Tip 2	Kitle Eksizyonu

KK: Karotis komminis, EKA: Eksternal karotis arter, İKA: İnternal karotis arter, VA: Vertebral arter



RESİM 1: Boyun sağ yarısında karotis bifurkasyonu düzeyinde 46.5 x 40.8 mm boyutlarında sternokleidomastoid kasını, sağ juguler veni ve karotis arteri laterale deplase eden düzgün kontürlü kas ile izodens homojen görünümde kitle lezyonu izlenmektedir.

Tüm olgularda tanı bilgisayarlı tomografi (BT), anjiyografi ve ultrasonografi (USG) gibi radyolojik değerlendirme yöntemleri ile konuldu (Resim 1-3). Lezyon 5 (%38.5) olguda sağ karotis komminis, eks-

ternal karotis arter (EKA) ve internal karotis arter (İKA); 7 (%53) olguda sol karotis komminis, EKA ve İKA ve 1 (%7.7) olguda ise sol karotis komminis, EKA, İKA ve vertebral arter (VA) bölgesine lokalize olarak bulunmuştur. Olguların 5 (%38.5)'inde kitlenin içerisinde kalan vasküler yapılar kitle ile birlikte çıkarıldı, EKA bağlandı ve İKA devamlılığı safen ven interpozisyonu ile sağlandı; bu olguların sadece 1 (%7.7)'inde şant kullanılması gerekti. Bir (%7.7) olguda kitle İKA ayrıldı ve EKA ile birlikte çıkarıldı; lezyonun distal ucu ise bağlandı. Yedi (%53.8) olguda ise kitle komşu vasküler yapıların tümü korunarak çıkarıldı.

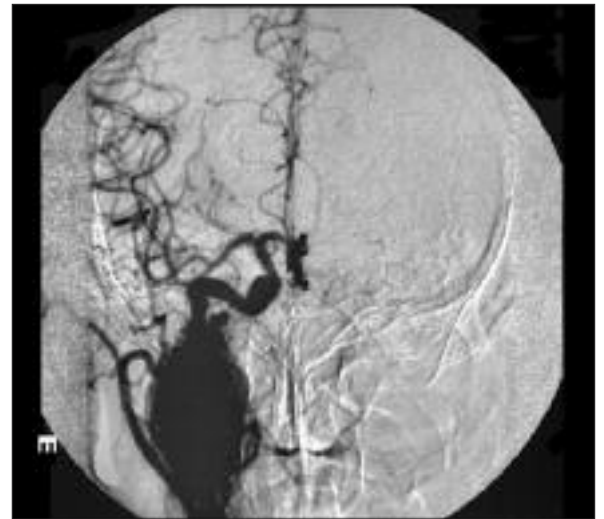
BULGULAR

On üç olgunun tümünün cerrahi materyalleri histopatolojik olarak incelendi. Karotis cisim tümörleri için tipik histopatolojik görüntü olan Zell balen paterni (poligon glomus hücre yuvaları ve bunları kuşatan sustentakiler hücrelerde meydana gelen tümöral oluşum) ile gümüşleme ile retikülin lif çatısı yanında arjirofil granülleri olguların tümünde görülmüştür.

İki olguda postoperatif nörolojik defisit gelişti; bu olguların çekilen kontrol renkli karotis Doppler USG'lerinde cerrahi uygulanan damar açık olarak izlendiğinden hastalar klinik olarak



RESİM 2: Sağ karotis anjiyografisinde karotis bifurkasyonu seviyesinde. **a:** Erken arteriyel fazda orta yoğunlukta heterojen kontrastlanma gösteren, düzgün kontürlü kitle lezyonu. **b:** Geç arteriyel fazda yoğun kontrastlanma gösteren kitle lezyonu.





RESİM 2: Embolizasyon öncesi kitle lezyonundaki yoğun kontrastlanmanın aksine embolizasyon sonrası kaybolduğu ince bir arterden periferel nodüler bir kontrastlanma alanının kaldığı dikkat çekmektedir.

takip edildi; postoperatif ortalama 20 gün içerisinde bu defisitlerde spontan düzelme gözlemlendi. Tüm olgular postoperatif dönemde 1 yıl süreyle klinik olarak izlendi ve olguların hiçbirinde nüks saptanmadı.

TARTIŞMA

Karotis paragangliyomaları, karotis bifurkasyonunda ki paragangliya hücrelerinden köken alan ve baş boyun paragangliyomalarının en sık görülen formudur. Klasik fizik muayene bulguları mevcut olup tanısı radyolojik olarak konur.²⁻⁴

Karotis cisim tümörleri genellikle sporadiktir, %37'sinde aile öyküsü pozitifdir ve otozomal dominant genetik geçiş söz konusudur.^{7,8} Boer ve ark.nın çalışması karotis cisim tümörlerinin ailesel olgularda multipl veya bilateral görülme sıklığının %60'ın üzerinde olduğunu göstermiştir.¹

Karotis paragangliyomalarında cinsiyet ayrımı yoktur; bununla birlikte literatürde vagal ve juguler tümörlerde kadın/erkek oranı 2.7: 1 ve 5.1'dir.⁹ Bizim olgularımızın ise 10 (%76.93)'u kadın, 3 (%23.07)'ü erkek olup literatürden farklı olarak kadınlarda daha fazla karotis cisim tümörü saptanmıştır. İstatistiksel olarak kadın erkek oranları karşılaştırıldığında anlamlı bir fark olmakla birlikte ($T=3.20$ - $p<0.05$) olgu sayımızın az olması nedeniyle bu konuda çalışmalarımızı artırmamız gerektiği kanısındayız.

Karotis cisim tümörleri pik insidansını 45-50 yaşlar arasında yapar; vagal ve juguler orijinli tümörlerde ise pik insidansı 50-60 yaşlarında görülür. Çocukluk yaş döneminde baş boyun bölgesinde glomus tümörleri son derece nadir görülür.

Karotis cisim tümürlü olguların %75'inde ilk şikâyet yavaş büyüyen, ağrısız sternokleidomastoid kasın anteriorunda ve hiyoid kemik hizasında yerleşim gösteren boyun kitlesidir. Kitlenin lateral planda mobil olmasına karşın sefalokaudal planda sınırlı mobilizasyon göstermesi de tipik bir bulgudur. Oskültasyon da karotis arterin pulsasyonu, üfürüm ve trill duyulabilir. Kitle büyümeye devam ettikçe yutma güçlüğü, ses kısıklığı, kulağa vuran ağrı ve diğer kranial sinirler de (IX-XII. kranial sinirler) fonksiyon kayıpları görülür.¹⁰

Anamnezde ayrıca aile öyküsü ve artmış katekolamin üretimine bağlı olarak gelişebilen fluktan hipertansiyon, çarpıntı ve ciltte kızarıklık da sorgulanmalıdır.¹⁰ Literatürde eksizyonun başarısının değerlendirilmesinde preoperatif ve postoperatif dönemlerde katekolamin düzeylerinin ölçülmesinin bir kriter olabileceğini savunan çalışmalar da bulunmaktadır.¹¹

Ayırıcı tanıda öncelikle boyunda kitleye neden olan; bronşiyal kistler, tükürük bezi tümörleri,

karotis arter anevrizmaları, lateral aberrant tiroid bezi, malign lenfoma, nörofibroma, tüberküloz lenfadenit ve metastatik karsinomlar düşünülmelidir.^{12,13} Tanısal amaçlı insizyonel biyopsi veya aspirasyon; USG, BT, manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ya da anjiyografi ile ön tanı konmadan yapılmamalıdır.^{4,14} Renkli Doppler USG karotis cisim tümörlerinin sınırlarının tanımlanması; kontrastlı BT veya MRG ise karotisin bifurkasyonu ve çevresindeki paragangliomaların gösterilmesinde kullanılır. Karotis cisim tümörü olan olgularda anjiyografi, hem spesifik arteriyal anatomiye bilmek hem de intraoperatif dönemde vasküler kontrolün cerrahın elinde olmasını sağlamak açısından son derece önemlidir. Anjiyografi ile hastaların hem tanısı en iyi şekilde konabilmekte hem de embolizasyon işlemi yapılabilmektedir.⁸ Karotis cisim tümörlerinde malignite %5-10; rekürrens ise %10-15 oranında görülür. Genellikle bölgesel lenf nodlarına metastaz yapmakla birlikte akciğer, karaciğer, böbrek, pankreas, tiroid ve kemiklerde metastaz bildirilmiştir.¹⁵⁻¹⁷

Karotis cisim tümörlerin de gözlem, cerrahi eksizyon, radyoterapi ve embolizasyon en sık başvurulan tedavi seçenekleridir. Karotis cisim tümörlerinin düşük de olsa malignite potansiyelleri mevcuttur ayrıca progresif olarak büyüdüğü ve

basıya bağlı olarak komplikasyonlar gelişebileceği için tek başına gözlem iyi bir tedavi seçimi değildir. Karotis cisim tümörlerinin tedavisinde en ideal seçenek cerrahidir. Karotid cisim tümörlerinin düşüğe olsa malign potansiyelleri vardır; boyutları arttıkça önemli komşu yapılara bası yaparlar ve bu da ameliyat tekniğinin güçleşmesine ve komplikasyon riskinin artmasına yol açacağından tanı konduğunda yapılan cerrahi hem mortaliteyi hem de morbiditeyi azaltmaktadır.¹² Cerrahi tedavide lezyon karotis arteri geniş olarak tutmuş ise damarla birlikte eksizyonu ve aynı seansa arterin sefan ven grefti ile rekonstrüksiyonunun yapılması gerekebilir.¹⁴ Bu gün için karotis cisim tümörü rezeksiyonunda ortalama mortalite %2, perioperatif strok ise %2-3 oranındadır. En önemli morbidite %40 oranında görülen kranial sinir disfonksiyonudur ve çoğu geçicidir.¹⁸

Sonuç olarak, fazla sık görülmeyen bu tümörlerin komşu yapılarla olan karmaşık anatomik ilişkileri nedeniyle baş-boyun cerrahları, kardiyovasküler cerrahlar ve girişimsel radyologlardan oluşan multidisipliner bir ekibin birlikte çalışmasının bu hastaların tedavisinde başarı şansını yükselteceği kanısındayız.

KAYNAKLAR

1. Van Asperen de Boer FR, Terpstra JL, Vink M. Diagnosis, treatment and operative complications of carotid body tumours. *Br J Surg* 1981;68(6):433-8.
2. Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, Farr HW. Paragangliomas of the head and neck region: a clinical study of 69 patients. *Cancer* 1977;39(2):397-409.
3. Netterville JL, Reilly KM, Robertson D, Reiber ME, Armstrong WB, Childs P. Carotid body tumors: a review of 30 patients with 46 tumors. *Laryngoscope* 1995;105(2):115-26.
4. Kaklıkkaya İ, İmamoğlu M, Işık AÜ, Özcan F. Carotid body tumors. *Turkish Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1998;6(4):323-9.
5. Lahey FH, Warren KW. Tumors of the carotid body. *Surg Gynecol Obstet* 1947;84:281-8.
6. Kargı A, Vardar A, Barlas C, Kalaycı G, Onursal E, Turfanda T. [Glomus caroticum tumors]. *Turkish Medical Journal* 1977; 43(4):176-83.
7. Grufferman S, Gillman MW, Pasternak LR, Peterson CL, Young WG Jr. Familial carotid body tumors: case report and epidemiologic review. *Cancer* 1980;46(9):2116-22.
8. Boedeker CC, Neumann HP, Maier W, Bausch B, Schipper J, Ridder GJ. Malignant head and neck paragangliomas in SDHB mutation carriers. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2007;137(1):126-9.
9. Antonitsis P, Saratzis N, Velissaris I, Lazaridis I, Melas N, Ginis G, et al. Management of cervical paragangliomas: review of a 15-year experience. *Langenbecks Arch Surg* 2006; 391(4):396-402.
10. Üçüncü H, Aktan B, Erdoğan F, Eren S, Sütbeyaz Y. Laryngeal paraganglioma causing airway obstruction: a case report. *Turk Arch Otolaryngol* 2005;43(1):37-41.
11. Antonitsis P, Saratzis N, Velissaris I, Lazaridis I, Melas N, Ginis G, et al. Management of cervical paragangliomas: review of a 15-year experience. *Langenbecks Arch Surg* 2006; 391(4):396-402.
12. Mataracı İ, Rabuş MB, Kıralkıran B, Yarnartaş M, Sunar H, et al. [Diagnosis and surgical treatment of carotid body tumors]. *Turkish J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;16(2):86-90.
13. Kadioğlu HH, Şengül G, Aydın İH. [Carotid body tumors]. *Türkiye Klinikleri J Surg Med Sci* 2006;2(16):166-8.

14. Sevilla García MA, Llorente Pendás JL, Rodrigo Tapia JP, García Rostán G, Suárez Fente V, Coca Pelaz A, et al. [Head and neck paragangliomas: revision of 89 cases in 73 patients]. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2007;58(3): 94-100.
15. Telli A, Hamulu A, Büket S. [Carotid body tumors]. *Medical Journal of Ege University* 1988;27(4):1679-82.
16. Shamblin WR, ReMine WH, Sheps SG, Harrison EG Jr. Carotid body tumor (chemodectoma). Clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg* 1971;122(6):732-9.
17. Işık AC, Erem C, Imamoğlu M, Cinel A, Sari A, Maral G. Familial paraganglioma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006;263(1):23-31.
18. Leonetti JP, Donzelli JJ, Littooy FN, Farrell BP. Perioperative strategies in the management of carotid body tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;117(1):111-5.