

## Çocukta Rektal Paraganglioma (Vaka Takdimi)

M. Ali ALTIN<sup>x</sup>, Tahir E. PATIROĞLU<sup>xx</sup>, Türkan PATIROĞLU<sup>xxx</sup>, Hamit OKUR<sup>xxxx</sup>

**Özet:** Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalında rektal kanama şikayeti ile getirilen 10 yaşındaki kız hastanın yapılan fizik muayenesi ve rektal tuşesinde rektumda müko-kutaneal hattın takriben 5-6 cm mesafede, geniş tabanlı polipoid bir kitle ile karşılaşıldı. Hasta klinik gözleme alınarak genel anestezi altında yapılan rektoskopik çalışma ile mevcut kitle total olarak eksize edilerek histopatolojik değerlendirmeye tabi tutuldu. Rektal Paraganglioma tanısı alan ve çocuklarda bulabildiğimiz kadarı ile ilk defa rastlanılan vakayı, bu konudaki literatürlerinde gözden geçirerek tartışmak istiyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Rektum, Paraganglioma

**Paraganglioma of the Rectum in a Child (Case Report)**

**Summary:** A ten year old female was evaluated for rectal bleeding in Department of Pediatric Surgery of Erciyes University Medical School. Rectal examination yielded a wide based mass approximately 5,6 cm proximal to mucocutaneous junction. Mass was excised at rectoscopy under general anesthesia. Histologic examination was rectal paraganglioma. Rectal paraganglioma has not been reported in childhood before this case which we presented and discussed briefly with relevant literatures.

**Key words:** Rectum, paraganglioma

Paraganglion sistemi, nöral plaktan köken alan yapılardan teşekkül ederek karotis arterinde, aort ve ana dalları ile adrenal medullada ve paraadrenal sahada daha sık bir yerleşim gösterir. Otonom sinir sisteminin periferik kısımlarında da paraganglionlara rastlanır. Her paraganglion histolojik olarak granül içeren esas hücre ile belirlenmiş olup, epinefrin salgılayarak otonom sinir sistemi içerisinde eksitasyon görevini yaparlar (3).

x Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı Doç.Dr.

xx Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı Prof.Dr.

xxx Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı Yard.Doç.Dr.

xxxx Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı Araştır.Görevlisi

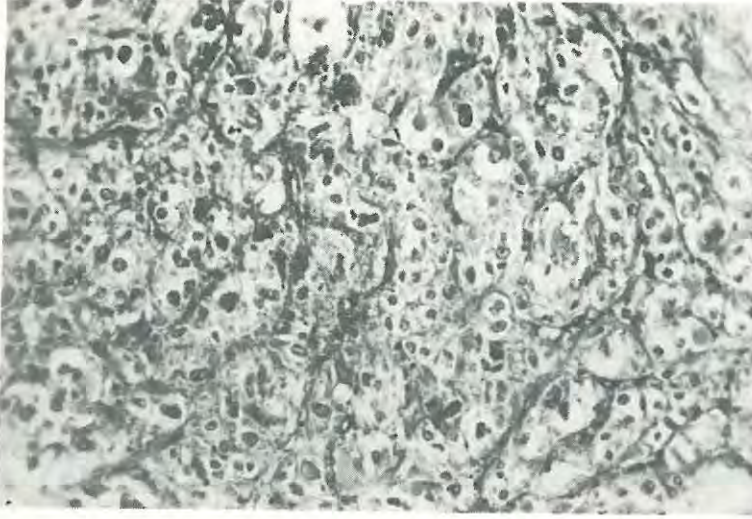
### Vaka Takdimi

G.T. Protokol no: (423830) 10 y kız hasta rektal kanama şikayeti ile getirildi. Anemnezinden üç aydır dışkılamadan sonra taze rektal kanaması olduğu, birkaç damladan sonra kendiliğinden durduğu öğrenildi. Rektal tüşede Muko-kuteneal hatta 5-6 cm mesafede saat onbir hizasında yer alan ortalama 3x5 cm boyutlarında geniş yüzeyli ve girintili çıkıntılı bir intiba veren kitle mevcuttu. Kitle rektoskop aracılığı ile dışarı çekilerek total olarak eksize edildi. Makroskopik görünümü hemorajik, yüzeyi pürüzlü ve yer yer kanama sahaları olan frajil bir doku izlenimi veriyordu (Resim 1).



Resim 1. Rektal kitlenin makroskopik görünümü. Kesit yüzü yer yer kanamalı, yüzeyi ülser ve bol damarlı bir doku şeklindedir.

Kitlenin daha sonra yapılan histolojik incelenmesinde, rektum mukozasında ülserasyonlar kas tabakası içinde alveoler dizilimler yapan tümöral yapılar dikkati çekmekteydi. Histolojik tanı "paraganglioma" olarak değerlendirildi (Resim 2).



Resim II. Kittenin histopatolojik incelenmesinde, alveoler dizilim gösteren uniform karakterde, nukleusları periferite itilmiş hücreler görülmektedir (HE X 160).

#### Tartışma

Paraganglion sistemi, bulunduğu yerlere göre en iyi şekilde tarif edenler Glenner ve Grimley'dir (3). Bu sınıflamada vücutta herhangi bir lokalizasyonda olan paraganglioma, bulunduğu anatomik bölgeye uyan bir tümör olarak isimlendirilir (2). Ancak, adrenal medulladan gelişen paragangliomalara feokromostoma adı verilir (5). Retroperitoneal bölge paragangliomaları, Zuckertandl organı ve abdominal aortanın bifurkasyonundaki sempatik zincirle ilişkili olarak buradaki paraganglionlardan çıktığı gibi mesane, uterus ve vagende de gelişen paragangliomalar rapor edilmiştir (1). Vakamız çocukluk yaş grubunda bulabildiğimiz kadarıyla ilk rektal paraganglioma oluşu ile de özellik göstermektedir.

Paragangliomalarda semptomlar tümörün bulunduğu lokalizasyona göre değişmektedir. Baş, boyun ve mediastene yerleşen paragangliomalar Nervus Glossopharyngeus ya da N. Vagus'dan afferent sinirler olarak primer kemoreseptör görevi yapabilirler. Aynı zamanda da arteriel  $O_2$  basıncına ve pH değişikliklerine hassas olduğu gösterilmiştir (4).

Paraganglioma eğer retroperitoneal yerleşimli ise abdominal kitle ve lumbal bölgede ise ağrı şikayetleri ile ortaya çıkarlar. Bu gibi bölgelerde yerleşim söz konusu olduğunda kanda ve idrarda katekolaminlerde bunların metabolitleri araştırılmalıdır (2). Yaygın tümör insidansı erişkinlerde % 5-10 olmasına karşın çocuklarda % 25'e kadar çıkabilmektedir (5). Bizim vakamızda postoperatuvar yapılan klinik ve laboratuvar tetkiklerinde başka bir lokalizasyonlu paraganglioma tespit edilmemiştir. Oguma ve ark.  $^{99m}$  Tech-EHIDA ile yaptıkları sintigrafik çalışmalarında tümörü, sıcak dansitenin uzun süre devam etmesi nedeniyle fazla kan retansiyonu yapan lezyon olarak tanımlamışlardır (6). Işık mikroskobu çalışmalarında paragangliomalar çok iyi sınırlı küboidal hücrelerin oluşturduğu yapılar olarak görülür. Bu hücreler oldukça vasküler fibröz septalarla ayrılmış olup stoplazmalarında asidofil granüller

hiperkromatik nükleuslu hücre kümeleri oluştururlar ve bu hücre grupları "Zellballen" cisimcikleri diye bilinir (7). Ultrastrüktüründe tümörün esas ve destek hücrelerden oluştuğu esas hücre stoplazmasındaki granüllerde katekolamin depolandığı ve kimyasal sempatektomi ile katekolamin harcandığı gösterilmiştir (3). Histopatolojik inceleme ile paragangliomaların benign veya maligne olduğunu söylemek zordur (7). Malignitede en önemli kriter metastazların gösterilmesidir. Paragangliomalar metastazlarını en sık akciğer, kemik, karaciğer, pankreas, tiroid, böbrek ve mesaneye yapmaktadır (1,3). Tedavi bugün için kitlenin eksizyonu şeklindedir. Paragangliomalar çok sayıda ve yaygın metastaz yaptıkları için total eksizyona rağmen hastalar uzun süre yakın takip edilmelidir. Radyoterapinin bu hastalıktaki yeri ise tartışmalıdır (2).

Çocuklarda Paroksimal hipertansiyon ve katekolamin metabolitlerinin artması halinde, adrenal medulla tümörü yanında ekstraadrenal paraganglion sistem tümörünün de olabileceği düşünülmeli ve preoperatif dönemde bu çocukların klinik ve laboratuvar tetkikleri ayrıntılı bir şekilde değerlendirilmelidir. Paraganglioma vakası nedeniyle tedavi yapılan çocukların ise belli aralıklarla takibe alınmasının uygun olacağı kanaatindeyiz.

#### Kaynaklar

1. Fattaneh A, Tavassoli MD: Melanotic paraganglioma of the uterus. *Cancer*
2. George B, Louis H, Warwick B: Paraganglioma of the neck. *Clinical and pathologic analysis of 116 cases. Surg Clin North Am* 57: 575-583, 1977.
3. Glenner GG, Grimley PM: Tumors of the extraadrenal paraganglion system (Including Chemoreceptors). *Atlas of Tumors Pathology D.C. Armed Forces Institute of Pathology. 2 nd Series, Fasc. 9, 1974.*
4. Jordan RM: Endocrin Emergencies. *Med Clin North Am* 67: 1193-1198, 1983.
5. Mark Z, Matishak MD, Lindsay S, Anthony C: Catecholamine secreting paragangliomas of the base of the skull. *J Neurosurg* 66: 604-607, 1987.
6. Oguma S, Okazaki H, Nakamich G, Endo Y: Case of nonfonctioning paraganglioma arising from retroperitoneum. *J Urol* 133:73-76, 1985.
7. Yenerman M, Yenerman M, Demiryont M, et al: Paraganglioma light and electron microscopic study. *J Turkish Patology Society* 1: 11-19, 1985.