

## Baş boyun bölgesinin nadir bir benign tümörü: Kemodektoma

### A rare benign tumor of the head and neck: Chemodectoma

Yakup Yegin,<sup>1</sup> Mustafa Çelik,<sup>1</sup> Baver Maşallah Şimşek,<sup>1</sup> Zahide Mine Yazıcı,<sup>1</sup>  
Zehra Sibel Kahraman,<sup>2</sup> Fatma Tülin Kayhan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

#### ÖZ

Kemodektoma olarak da bilinen karotis cisim tümörleri (KCT) karotis cisim nöroendokrin dokularından kaynaklanan nadir bir tümördür. Nöral krest kökenlidir. Bu tümörlerin çoğu benign karakterdedir ancak klinik olarak malign karakterde de olabilir. Karotis cisim tümörlerinin cerrahi rezeksiyonu tek küratif tedavi şekli olup ilk tedavi seçeneği olarak düşünülmelidir. Bu makalede karotis tümör kemodektoma nedeniyle ameliyat öncesi polivinil alkol embolizasyonu sonrasında devaskularize edilemeyen ve cerrahi eksizyonu yapılan hastanın tanı, tedavi ve takip aşamaları sunuldu ve güncel literatür bilgileri gözden geçirildi.

**Anahtar sözcükler:** Karotis cismi tümörü; kemodektoma; embolizasyon; polivinil alkol.

#### ABSTRACT

Carotid body tumor, also known as chemodectoma, is a rare tumor that arises from the neuroendocrine tissue of carotid body. It originates from the neural crest. The majority of these tumors are benign but they may also be clinically malignant. Surgical resection of carotid body tumor is the only curative treatment and it should be considered as the first treatment option. In this article, we present the diagnosis, treatment and follow-up stages of the patient, who had undergone surgical excision due to carotid tumor chemodectoma and could not be devascularized after the preoperative polyvinyl alcohol embolization, and review current literature.

**Keywords:** Carotid body tumor; chemodectoma; embolization; polyvinyl alcohol.

Karotis cisim tümörleri (KCT), nöral krest kökenli ekstra-adrenal kromaffin hücrelerden köken alan oldukça nadir görülen tümörlerdir.<sup>[1]</sup> Rosenwasser tarafından ilk kez tanımlanan bu tümör grubu için, literatürde kemodektoma, glomus karoticum, paraganglioma, non-kromaffin ganglioma gibi isimler kullanılmıştır.<sup>[2]</sup> Paragangliomaların sadece %3'ü baş boyun bölgesinde olmakla birlikte ekstra-adrenal paragangliomaların %50'den fazlası baş-boyun bölgesinde yer almaktadır.<sup>[3]</sup> Kemodektomalar baş boyun bölgesinde en sık karotis cisimlerinde görülür. Daha az olarak orta kulak, nazal boşluk, nazofarenks, trakea, larenks ve orbitada da görülebilmektedir. Büyük çoğunluğu

benign karakterde olmasına rağmen, olguların %5 ile %30'u malignite potansiyeli taşımaktadır.<sup>[4]</sup> Cinsiyet dağılımı net olmayıp, kadın ve erkeklerde eşit görüldüğü belirtilmiştir.<sup>[5]</sup> Genellikle sporadik formda görülmekle birlikte, ailesel formları da vardır. Ailesel formda geçiş otozomal dominant karakterde olup, penetrasyonları farklılık göstermektedir. Daha çok 30-60 yaş aralığında görülürken, daha erken yaşta görülen olgularda genetik geçiş olabileceği düşünülmektedir. NF1, RET, VHL, SDHA, SDHB, SDHC, SDHD, SDHAF2 ve TMEM127 genetik geçişte sorumlu tutulan genlerdir. Ailesel formda en sık SDHD gen mutasyonları saptanırken, NF1, RET ve

**Geliş tarihi:** 17 Mayıs 2016 **Kabul tarihi:** 13 Ocak 2017

**İletişim adresi:** Dr. Mustafa Çelik, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, 34147 Bakırköy, İstanbul, Türkiye.

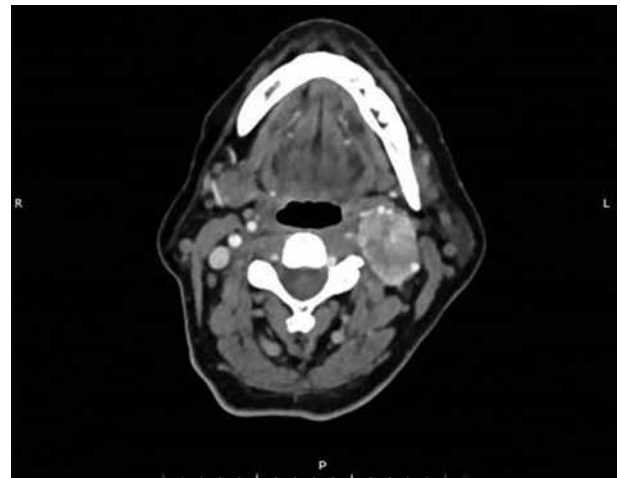
Tel: 0533 - 597 66 36 e-posta: dr.mcelik@yahoo.com

VFL gen mutasyonlarına daha az rastlanmaktadır.<sup>[6]</sup> Bu tümörler sporadik formda olan hastaların %5'inden daha azında iki taraflı gözlenirken, ailesel formdaki hastaların yaklaşık %30'unda iki taraflı görülür.<sup>[7]</sup> Bu makalede karotis cisim kemodektoma nedeniyle ameliyat öncesi polivinil alkol (PVA) embolizasyonu sonrasında devaskülarize edilemeyen ve cerrahi rezeksiyonu yapılan hastanın tanı, tedavi ve takip aşamaları güncel literatür bilgileri ışığında sunuldu.

## OLGU SUNUMU

Elli üç yaşında kadın hasta, boyun sol tarafında ele gelen kitle nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünden kitlenin üç ay önce ortaya çıktığı, ağrı, ciltte renk değişikliği veya ateş gibi bulguların eşlik etmediği, yaklaşık dört haftalık antibiyoterapiden fayda görmediği ve kitlenin büyümeye devam etmesi üzerine kliniğimize başvurduğu öğrenildi. Öz geçmiş ve soy geçmişte özelliği olmayan hastanın, yapılan fizik muayenesinde boynun sol tarafında level 2 düzeyinde horizontal planda mobil, vertikal planda immobil, ciltte renk değişikliği izlenmeyen ve ele gelen yaklaşık 3x3 cm boyutunda sert bir kitle saptandı. Diğer kulak burun boğaz ve sistemik muayenesinde özellik yoktu. Laboratuvar incelemesinde hemogram, rutin biyokimya ve koagülometre normal sınırlardaydı. Anti insan immün yetmezlik virüsü (Anti-HIV), anti-hepatit B yüzey antijeni (anti-HBsAg), anti hepatit C virüs (anti-HCV) çalışıldı ve sonuçlar negatif bulundu. Periferik yaymada patolojik bulgu saptanmadı. Boyun ultrasonografisinde (USG) vasküler sinyalleri içeren 37x23 mm boyutlu hipoekoik solid lezyon saptandı. Boyun manyetik rezonans (MRI) incelemesinde sol karotis düzeyinde bulbus seviyesinden başlayan ve süperiora doğru uzanım gösteren aksiyel planda 30x27,5 mm boyutlarında T<sub>2</sub> hiperintens sinyal özelliğinde, intravenöz kontrast madde enjeksiyonu sonrasında yoğun kontrastlanma gösteren kitlesel lezyon saptandı. Boyun bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografisinde sol karotisin bifurkasyon yaptığı yerde 42x32x24 mm boyutlu, içerisinde vasküler yapılara ait kontrastlanan lineer yoğunlukların izlendiği yuvarlak natürde kitlesel lezyon izlendi (Şekil 1). Hastanın kliniği ve radyolojik görüntülemesi göz önüne alınarak kemodektoma düşünüldü ve etraf damar ve sinirlerin zarar görebilme ihtimalinden dolayı hastaya ince iğne aspirasyon biyopsisi (İİAB) önerilmedi.

Tümörün fonksiyonel olup olmadığı ve feokromositama eşlik edip etmediğini araştırmak için 24 saatlik idrarda vanilmandelik asit (VMA) ve batin USG istendi. İdrar VMA seviyesi normal sınırlardaydı ve batin USG'de patolojik bulgu saptanmadı. Hastaya rezeksiyon riskleri anlatılarak ameliyat önerildi, hasta öneriyi kabul edip hasta onamı alındıktan sonra hasta ameliyat öncesi embolizasyon amacıyla girişimsel radyoloji kliniğine yönlendirildi. Girişimsel radyoloji kliniğinde, lokal anestezi altında kitleyi besleyen sol farengeal arter süperselektif olarak kateterize edilerek 700-1000 mikron boyutlarında PVA partikülleri ile kitlenin yaklaşık %60-70'lik bölümü embolize edildi. Alınan kontrol run'larda kitlede eksternal karotis arterden paraziter kanlandığının görülmesi üzerine mikrokater ve mikroguidewire kombinasyonları ile kateterize edilmeye çalışıldı ancak işlem sırasında vazospazm gelişmesi üzerine başarılı olunamadı ve işlem sonlandırıldı. Bu işlemden 24 saat sonra nörolojik defisit bulgusu olmayan hasta, genel anestezi altında ameliyata alındı. Kitle subadvantisyel planda karotis arterlerden diseke edilerek çıkarıldı. Karotis arterlerin devamlılığı primer sütürasyonla sağlandı. Kanama kontrolünün ardından Hemovac dren yerleştirilerek ameliyata komplikasyonsuz son verildi (Şekil 2a-d). Ameliyat sonrası nörolojik defisit saptanmayan hastanın servisteki takiplerinde vital bulguları stabil seyretti ve kanama görülmedi. Ameliyat sonrası ikinci günde taburcu olan hastanın materyalinin



**Şekil 1.** Boyun bilgisayarlı tomografi anjiyografi görüntüsü; Sol karotisin bifurkasyon yaptığı lokalizasyonda 42x32x24 mm boyutlu, içerisinde vasküler yapılara ait kontrastlanan lineer yoğunlukların izlendiği yuvarlak natürde kitlesel lezyon.

patolojik incelemesinde kitle kemodektoma olarak bildirildi (Şekil 3a-c). Hastanın bir yıllık takiplerinde komplikasyon ve nüks saptanmadı.

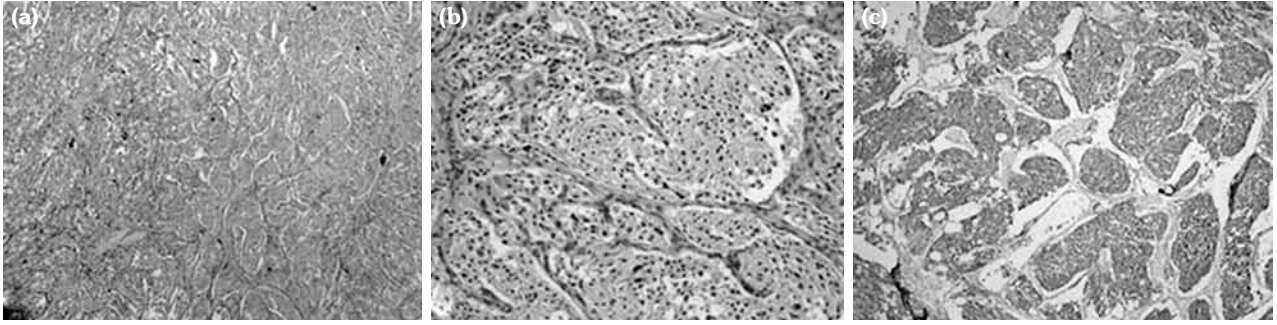
## TARTIŞMA

Karotis cisim tümörleri, genellikle benign karakterde olup endokrin açıdan nonfonksiyoneldir. Ancak köken aldıkları kromaffin hücreler bazen katekolamin salgılayarak paroksizmal hipertansiyon ve baş ağrısı gibi semptomlara neden olabilir.<sup>[2]</sup> Genellikle yavaş büyüyen kitle belli bir boyuta ulaşıncaya kadar semptom vermezken, tümör büyüdükçe disfaji, odinofaji ve kozmetik açıdan hastayı rahatsız edici semptomlara neden olur.<sup>[4,5]</sup> Kemodektomaların oluşum nedeni tam olarak bilinmemekle birlikte Rodríguez-Cuevas ve ark.<sup>[8]</sup> kronik hipoksinin bir etken olabileceğini ileri sürmüştür. Kemodektomaların kabul gören cerrahi sınıflaması Shamblin ve ark.<sup>[9]</sup> tarafından yapılmıştır. Shamblin, kemodektomaları cerrahi açıdan üç gruba ayırmış ve arter rezeksiyonu gerektiren tümörleri üçüncü grup olarak

değerlendirmiştir. Bu sınıflamaya göre bu olgu, ikinci grup tümör olarak değerlendirildi. Ancak Ferrante ve ark.<sup>[5]</sup> Shamplin tarafından yapılan bu cerrahi sınıflamanın, nörolojik morbiditeyi dikkate almadığından dolayı revize edilmesi gerektiğini belirtmiştir. Yazarlar, bu sınıflamanın legal açıdan cerrahi zor durumda bırakabileceğini ve cerrahların ameliyat öncesi kraniyal sinirlerin durumunu değerlendirmeleri gerektiğini vurgulamıştır. Klinik olarak şüphe edilen olgularda fizik muayenede Fontaine belirtisi (kitle karotise yapışık olduğundan laterale doğru hareket edebilirken, mediale doğru hareket ettirilemez) yol gösterici olacaktır.<sup>[6,7]</sup> Kemodektomalar, kromaffin hücrelerden köken almalarına rağmen nadiren vazoaktif endokrin salgı yaptıklarından dolayı laboratuvar testlerinden tanı konulamamaktadır. Kemodektomaların tanısında radyolojik değerlendirme büyük önem arz etmektedir. Doppler USG, BT, BT anjiyografi, MRG, MRG anjiyografi gibi yöntemler kemodektomaların tanısında yardımcı olmaktadır. İlk kullanılacak yöntem Doppler USG olmalıdır. Doppler USG, kitlenin yerleşim yeri, boyutu, çevre vasküler



Şekil 2. Ameliyat sırası cerrahi aşamalar.



**Şekil 3.** Histopatolojik inceleme. **(a)** Paragangliomanın küçük büyütme ile genel görünümü (H-E x 50). **(b)** Paragangliomanın organoid yapılanması (H-E x 200). **(c)** Paragangliomanın nöroendokrin özelliğinin immünohistokimyasal gösterilmesi (Synaptofizin boyama x 100).

yapılarla ilişkisi ve lezyondaki akım paterni hakkında önemli bilgiler sağlayabilir. Bilgisayarlı tomografi ve MRG-anjiyografi tümörün bölgesel yayılımı ve muhtemel oklüze edilmesi gerekli damarın belirlenmesini sağlayacaktır. Anjiyografi, tümörü besleyen arteri, tümör boyutu, karşı taraf senkronize tümörlerin belirlenmesinde oldukça yararlı olur.<sup>[1,5]</sup> Ayrıca bu yöntemler ayırıcı tanısına giren lenfadenopati, brankial kleft kisti, tiroglossal duktus kistleri, tiroid patolojileri, karsinom metastazları, parotis patolojileri, karotis arter anevrizmaları gibi patolojilerin ekartasyonuna yardımcı olur.<sup>[5,6]</sup> İnce iğne aspirasyon biyopsisi, ameliyat öncesi tanı için şart olmamakla birlikte, tümörün hiper-vasküler özelliği ve yakın komşuluğundaki önemli damar ve sinirlerin zarar görebilme olasılığından dolayı önerilmemektedir. Bununla birlikte, İİAB tümörün malignite potansiyelini belirlemede yetersiz kalmaktadır. Aynı şekilde insizyonel veya açık biyopsi de önerilmemektedir. Bu olguda, USG, MRG, BT-anjiyografi sonucu kemodektoma düşünüldü ve İİAB önerilmedi. Kemodektomaların tedavisi için oluşturulmuş ortak bir konsensus olmayıp, cerrahi rezeksiyon tek küratif tedavidir. Büyük olması nedeni ile cerrahi olarak çıkarılması mümkün olmayan, uzak veya bölgesel lenf nodu metastazı yapan tümörler için radyoterapi bir tedavi seçeneği olabilir.<sup>[5]</sup> Son dönemlerde, vasküler cerrahide öne çıkan ameliyat öncesi embolizasyonu, bu tümörler için de öneren yazarlar bulunmaktadır. Bazı yazarlar, ameliyat öncesi dönemde yapılacak embolizasyonun kitlenin kanlanmasını ve ameliyat sırası kanamayı azaltacağını bu nedenle tüm olgulara uygulanması gerektiğini savunmaktadır.<sup>[10]</sup> Persky ve ark.<sup>[11]</sup> ameliyat öncesi embolizasyonun, tümör boyutunda yaklaşık %25

kadar küçülme sağladığını bildirmiştir. Kasper ve ark.<sup>[12]</sup> ameliyat öncesi embolizasyonla ameliyat sırası kanama miktarının azaldığını bildirirken, Little ve ark.<sup>[13]</sup> bir fark olmadığını bildirmiştir. Wang ve ark.<sup>[14]</sup> ameliyat öncesi embolizasyonun tümör boyutu 3-5 cm olanlarda kanama miktarını azalttığını ancak tüm olgularda anlamlı fark olmadığını bildirmiştir. Kakkos ve ark.<sup>[15]</sup> ameliyat öncesi embolizasyonun, 5 cm'den büyük, Shamblin cerrahi sınıflamasına göre tip 3 ve önemli derecede kraniyal yayılımı olan tümörler için uygulanmasını tavsiye etmektedir. Buna karşın bazı yazarlar, kanama miktarını azaltmadığının ve ameliyat süresini kısaltmadığının yanı sıra inme gibi ek riskler taşıdığından dolayı ameliyat öncesi embolizasyonu önermemektedir.<sup>[16]</sup> Bercin ve ark.<sup>[17]</sup> Shamplin tip 2 olgularında ameliyat öncesi embolizasyonun vasküler rüptür oranına etkisini araştırdıkları çalışmada, ameliyat öncesi embolizasyonun rüptür oranını etkilemediğini bildirmiştir. Bizim olgumuzda, ameliyat öncesi embolizasyon denendi ancak kitle devaskülarize edilemediğinden başarısız olundu ve kitle cerrahi eksizyonla çıkarıldı. Son zamanlarda, embolizasyona alternatif yöntemler denenmektedir. Scanlon ve ark.<sup>[18]</sup> karotis cisim tümürlü bir olguda, eksternal karotis arterin içine yerleştirdikleri bir stentle kitlenin başarılı bir şekilde devaskülarize edildiğini bildirmiştir. Tümör içi embolik enjeksiyonu, araştırılan başka bir tedavi yöntemidir. Abud ve ark.<sup>[19]</sup> baş-boyun kemodektomaların ameliyat öncesi intralezyonel akrilik yapıştırıcı ile embolizasyonun kitlenin devaskülarizasyonunda güvenli ve etkin bir yöntem olduğunu bildirmiştir. Benzer şekilde, Elhammady ve ark.<sup>[20]</sup> ameliyat öncesi intralezyonel embolik ajanın, kitlenin

devaskularizasyonunda etkili ve başarılı olduğunu bildirmiştir. Bununla birlikte, intralezyonel embolik ajanların ameliyat sırası kanama miktarı, ameliyat süresine ve komplikasyon oranına etkisi açıklayan yeterli çalışma bulunmamaktadır.

Kemodektomalar, genellikle benign karakterde olmalarına rağmen, malignite potansiyeli taşıdıklarından dolayı uzun dönem takip edilmele-ri gerekmektedir.

Sonuç olarak, kemodektomalar, baş boyun bölgesinde nadir görülen bir tümördür ancak baş-boyun kitlelerinde ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Cerrahi rezeksiyon tek küratif tedavisi olmasına karşın, ameliyat öncesi kanamayı ve ameliyat sonrası komplikasyon oranını azaltacak, ameliyat süresini kısaltacak tedavi yöntemleri araştırılmalıdır. Malignite potansiyelinden dolayı hastalar uzun dönem takip altında tutulmalıdır.

#### Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

#### Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

### KAYNAKLAR

- Pellitteri PK, Rinaldo A, Myssiorek D, Gary Jackson C, Bradley PJ, Devaney KO, et al. Paragangliomas of the head and neck. *Oral Oncol* 2004;40:563-75.
- Rosenwasser H. Carotid body tumor of the middle ear and mastoid. *Arch Otolaryngol* 1945;88:53-60.
- Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, Farr HW. Paragangliomas of the head and neck region: a clinical study of 69 patients. *Cancer* 1977;39:397-409.
- Bastounis E, Maltezos C, Pikoulis E, Leppäniemi AK, Klonaris C, Papalambros E. Surgical treatment of carotid body tumours. *Eur J Surg* 1999;165:198-202.
- Ferrante AM, Boscarino G, Crea MA, Minelli F, Snider F. Cervical paragangliomas: single centre experience with 44 cases. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2015;35:88-92.
- Offergeld C, Brase C, Yaremchuk S, Mader I, Rischke HC, Gläsker S, et al. Head and neck paragangliomas: clinical and molecular genetic classification. *Clinics (Sao Paulo)* 2012;67:19-28.
- Grufferman S, Gillman MW, Pasternak LR, Peterson CL, Young WG Jr. Familial carotid body tumors: case report and epidemiologic review. *Cancer* 1980;46:2116-22.
- Rodríguez-Cuevas S, López-Garza J, Labastida-Almendaro S. Carotid body tumors in inhabitants of altitudes higher than 2000 meters above sea level. *Head Neck* 1998;20:374-8.
- Shamblin WR, ReMine WH, Sheps SG, Harrison EG Jr. Carotid body tumor (chemodectoma). Clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg* 1971;122:732-9.
- Tikkakoski T, Luotonen J, Leinonen S, Siniluoto T, Heikkilä O, Päivänsälo M, et al. Preoperative embolization in the management of neck paragangliomas. *Laryngoscope* 1997;107:821-6.
- Persky MS, Setton A, Niimi Y, Hartman J, Frank D, Berenstein A. Combined endovascular and surgical treatment of head and neck paragangliomas--a team approach. *Head Neck* 2002;24:423-31.
- Kasper GC, Welling RE, Wladis AR, CaJacob DE, Grisham AD, Tomsick TA, et al. A multidisciplinary approach to carotid paragangliomas. *Vasc Endovascular Surg* 2006;40:467-74.
- Litle VR, Reilly LM, Ramos TK. Preoperative embolization of carotid body tumors: when is it appropriate? *Ann Vasc Surg* 1996;10:464-8.
- Wang SJ, Wang MB, Barauskas TM, Calcaterra TC. Surgical management of carotid body tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;123:202-6.
- Kakkos SK, Reddy DJ, Shepard AD, Lin JC, Nypaver TJ, Weaver MR. Contemporary presentation and evolution of management of neck paragangliomas. *J Vasc Surg* 2009;49:1365-73.
- Gad A, Sayed A, Elwan H, Fouad FM, Kamal Eldin H, Khairy H, et al. Carotid body tumors: a review of 25 years experience in diagnosis and management of 56 tumors. *Ann Vasc Dis* 2014;7:292-9.
- Bercin S, Muderris T, Sevil E, Gul F, Kılıcarslan A, Kiris M. Efficiency of preoperative embolization of carotid body tumor. *Auris Nasus Larynx* 2015;42:226-30.
- Scanlon JM, Lustgarten JJ, Karr SB, Cahan JI. Successful devascularization of carotid body tumors by covered stent placement in the external carotid artery. *J Vasc Surg* 2008;48:1322-4.
- Abud DG, Mounayer C, Benndorf G, Piotin M, Spelle L, Moret J. Intratumoral injection of cyanoacrylate glue in head and neck paragangliomas. *AJNR Am J Neuroradiol* 2004;25:1457-62.
- Elhammady MS, Farhat H, Ziayee H, Aziz-Sultan MA. Direct percutaneous embolization of a carotid body tumor with Onyx. *J Neurosurg* 2009;110:124-7.