

BİR MALİGN FEOKROMOSİTOMA OLGUSU

Dr. Ayşe SERTÇELİK*, Dr. Arzu ENSARİ*, Dr. Serpil Dizbay SAK*, Dr. Nurettin SERTÇELİK**

* A.Ü.T.F. Patoloji Anabilim Dalı, ** Ankara Hastanesi Üroloji Kliniği

ÖZET

Malign feokromositoma oldukça ender görülen ve ancak metastazları ile tanı konabilen bir tümördür. Bu makalede bir malign feokromositoma olgusunun klinik ve histopatolojik özellikleri sunulmuştur.

Anahtar Kelime: Malign feokromositoma

SUMMARY

Malignant Pheochromocytoma: A Case Report

Malignant pheochromocytoma is a rare tumor which can only be diagnosed by its metastatic spread. In this report we present a case of malignant pheochromocytoma with hepatic metastases.

Key Words: Malignant pheochromocytoma.

GİRİŞ

Feokromositoma adrenal medullanın paragangliomu olarak tanımlanabilir (1) Feokromositoma terimi ilk kez 1912 yılında dikromat içerikli bir fiksatif solusyonu ile temas ettiğinde rengi koyulaşan adrenal medulla kaynaklı bir tümörü tanımlamak için kullanılmıştır (2). Feokromositoma otopsi serilerinde % 0.05-0.1 oranında rastlandığı bildirilen ender bir tümördür (2). Malign feokromositoma ise daha da az rastlanan bir antitedir ve feokromositomaların % 10 kadarını oluşturur (1, 3-6). Maligniteyi düşündürecek bazı histopatolojik kriterler öne sürülmüşse de gerçekten güvenilebilecek tek kriterin metastaz olduğu kabul edilir (5-9).

Bu makalede hepatic metastaz oluşturan bir malign feokromositoma olgusunda rastladığımız bulgular özetlenmektedir.

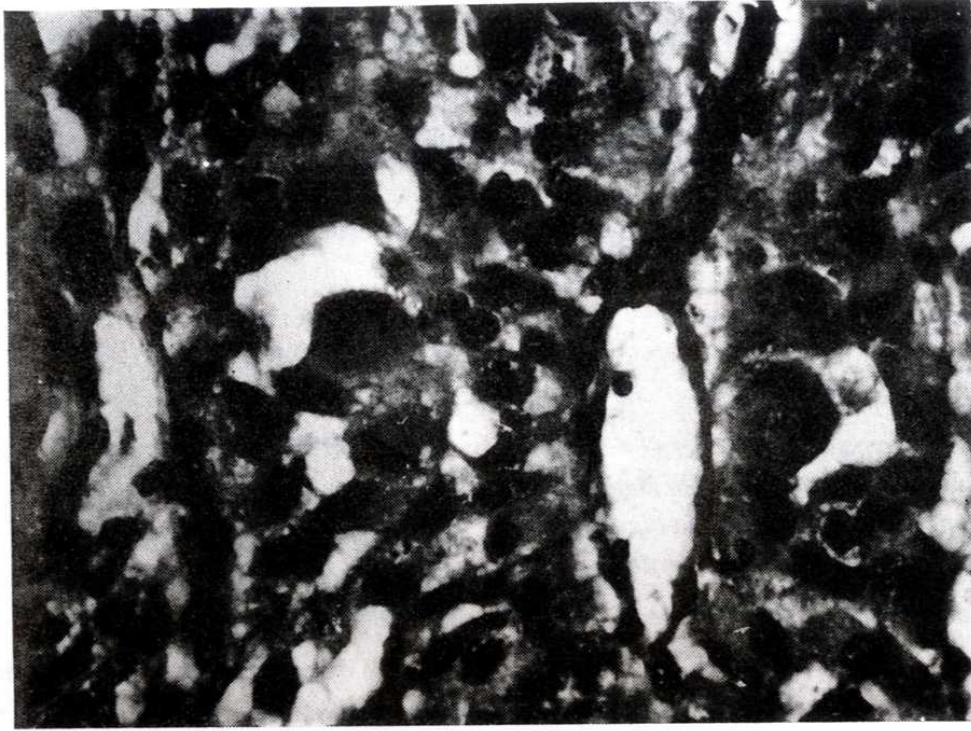
VAKA TAKDİMİ

Otuzüç yaşındaki erkek hasta tansiyon yüksekliği, üst abdominal ağrı, konstipasyon, iştahsızlık, poliüri, polidipsi, polifaji ve yorgunluk şikayetleri ile hastaneye başvurmuştur. Fizik muayenede kan basıncı 170/100 mmHg olarak ölçülmüştür. Rutin laboratuvar incelemeleri serum alkalin fosfatazında hafif yükseklik dışında normal

bulunmuştur. İdrar vanil mandilik asit (VMA) değeri 25 mg/24 saat olarak saptanmıştır (Normal <7 mg/24 saat). Abdominal ultrasonografi, sol böbreğin üst kutbunda yerleşmiş bir tümöral kitle ile aşağıya doğru itilmiş olduğunu göstermiştir. İntravenöz piyelografide bu bulgu teyid edilmiş ve komputarize aksiyel tomografide de sol adrenal kökenli kitle saptanmıştır. Hastaya uygulanan laparotomide sol adrenalde 10 cm çaplı kitle ile karaciğerde küçük bir nodül yapısı tesbit edilmiştir. Tümör kanama eğiliminde olduğundan her iki bölgeden insizyonel biyopsiler alınmıştır.

Histopatolojik inceleme için gönderilen materyal karaciğerden alınan 1.5 cm uzun çaplı nodül ile adrenal kitleden alınan 1 cm uzun çaplı doku örneğidir. Her iki materyalin kanamalı sarı beyaz renkli olduğu gözlenmiştir. Hematoksilen eozin ile yapılan incelemede bol kapiller damar arasında kordonlar oluşturmuş polihedral hücreler izlenmiştir. Bu hücrelerin sitoplazmaları ince granüler eozinofilik ya da şeffaf özelliktedir. Nukleuslar genelde hücrenin ortasında yerleşmiş olup bazı sahalarda belirgin pleomorfizm içermektedir. Daha fokal özellikler olarak intranükleer inklüzyonlar ve atipik mitozlar izlenmiştir (Resim 1). Karaciğerden alınan örnekte de benzer özellikler

Haberleşme Adresi: Dr. Serpil Dizbay SAK, A.Ü.T.F. Patoloji Anabilim Dalı, Sıhhiye- ANKARA



Resim 1. Nükleer atipi ve ortada bir atipik mitoz, HEX400.

saptanmış ve tümörün karaciğer parankimini iterek bir psödokapsül oluşturduğu gözlenmiştir. Yapılan periyodik asit Schiff boyasında tümör hücreleri içerisinde pozitif boyanma gösteren granüller saptanmıştır. Grimelyus boyamasında da belirgin ince granülasyon mevcuttur. Bu özellikler ile tümöre malign feokromositoma tanısı verilmiştir.

TARTIŞMA

Feokromositoma adrenal medulladan gelişen nadir görülen bir tümördür (1, 2, 10). Malign feokromositoma ise tüm feokromositoma olgularının ancak % 10 kadarını oluşturur (1, 4, 5, 11). Feokromositomanın klinik bulguları çeşitli olmakla birlikte en sık görülen semptom olgumuzda olduğu gibi paroksizmal hipertansiyondur (1, 2). Olguların % 80-90 kadarında idrardaki yüksek VMA değeri tanı koydurucu olabilir (12). İdrar VMA düzeylerinin tümör büyüklüğü ile paralel olarak arttığı bildirilmektedir (7). Mederios 60 olguluk serisinde tümör büyüklüğünün malign grupta daha fazla olduğu sonucuna varmıştır (13). Bu iki bulgu idrar VMA düzeyinin çok yüksek olduğu olgularda klinisyenin malignite ihtimalini gözönünde tutması gerektiğini düşündürmektedir. Operasyon öncesi tüm olası metastaz sahaları gözden

geçirilmeli ve ameliyat sonrası dönemde de VMA düzeyleri ölçülmelidir (14, 15).

Nükleer pleomorfizm, atipi, belirgin nükleolus, intranükleer inklüzyonlar ve mitotik aktivite gibi histopatolojik kriterler malignite yönünde karar vermek için yeterli değildir. Çünkü malign olguların bazılarının benign olgulara göre daha sakin histolojik görünümüne sahip olabildikleri bilinmektedir (1, 3, 5). Bazı yazarlar lokal invazivliğin malignite lehine karar vermek için yeterli olduğunu söylemektedirler (5, 10), ancak malignite için en kesin kriter olgumuzda izlendiği gibi metastaz varlığının saptanmasıdır (1, 2).

Sonuç olarak histolojik görünüm feokromositomlarda biyolojik davranış hakkında karar vermek için yeterli değildir. Malignite kararı için kesin kriter metastaz varlığının saptanmasıdır. Sunduğumuz vakada karaciğerde metastatik bir odağın tesbiti ile bu tanı verilebilmiştir. Feokromositoma olgularında biyolojik davranışı yalnızca histolojik bulgular ile değerlendirmek yerine klinik verilerin araştırılması ve vakanın bunlar eşliğinde değerlendirilmesi daha doğru bir sonuca ulaşmayı sağlayacaktır.

KAYNAKLAR

1. Rosai J. Adrenal gland and other paraganglia. In: (Rosai J, ed.) Ackerman's surgical pathology. Washington DC: CV Mosby, 1989: 789-819.
2. Page DL, De Lellis RA, Hough AJ. Tumors of the adrenal. Washington DC:AFIP, 1986: 183-219.
3. Sander S, Mujr O, Mathisen W. Pheochromocytoma: A follow-up study of 21 patients. Acta Chir Scand 1971; 137: 470-3.
4. Scott Wh, Reynolds V, Green N. Clinical experience with malignant pheochromocytoma. Surg Gynecol Obstet 1982; 154: 801-18.
5. Mahoney EM, Harrison JH. Malignant pheochromocytoma: Clinical course and treatment. J Urol 1977; 118: 225-9.
6. Remine WH, Chong GC, Van Haarden JA. Current management of pheochromocytoma. Ann Surg 1974; 179: 740-8.
7. Modlin IN, Farndon JR, Shepherd A. Pheochromocytomas in 72 patients: Clinical and diagnostic features, treatment and long term results. Br J Surg 1979; 66: 456-65.
8. Van Heerden JA, Sheps SG, Hamberger B. Pheochromocytoma: Current status and changing trends. Surgery 1982; 91: 367-73.
9. Shapiro B, Sisson JC, Lloyd R, Nakajo M, Satterlee W. Malignant pheochromocytoma: Clinical, biochemical and scintigraphic characterization. Clin endocrinol 1984; 20: 189-203.
10. Lehto VP, Virtanen I, Miettinen M, Dahl D, Kahri A. Neurofilaments in adrenal and extra-adrenal pheochromocytoma. Arch Pathol Lab Med 1983; 107: 492-4.
11. Lewi HJE, Reid R, Mucci B, Davidson K, Kyle KS, Mac Pherson SG, Semple T, Kaye S. Malignant pheochromocytoma. Br J Urol 1985; 57: 394-8.
12. Tanagho EA, Mac Aninnch JW. Smith's general urology. Connecticut: Appleton and Lange, 1988.
13. Medeiros LJ, Wolh BC, Balogh K. Adrenal pheochromocytoma: A clinicopathologic review of 60 cases. Hum Pathol 1985; 16: 580-9.
14. Palmieri G, Ikkos D, Luft R. Malignant pheochromocytoma. Acta Endocrinol 1961; 36: 549-60.
15. Manger WM, Gifford RW. Hypertension secondary to pheochromocytoma. Bull NY Acad Med 1982; 58: 139-58.