

# MAKSİLLAR SİNÜS PARAGANGLİOMASI (BİR OLGU SUNUMU)

Dr. Ali Kemal UZUNLAR \*  
Dr. Mehmet YALDIZ \*  
Dr. Sabahattin CUREOĞLU \*\*  
Dr. Fahri YILMAZ \*  
Dr. Mehmet ÖZAYDIN \*

*Maksillar sinüs paraganglioması oldukça nadir bir tümördür. Bu makalede otuz yedi yaşında erkek hastada sol maksillar sinüs kaynaklı paraganglioma olgusu sunuldu. Tümörün patolojik özellikleri yanısıra, mikroskopik ayırıcı tanısı irdelendi.*

**Anahtar kelimeler:** Paraganglioma, maksillar sinüs

## **Paraganglioma of the maxillary sinus (A case report)**

*Paraganglioma of the maxillary sinus is an extremely rare tumor. In this report, a paraganglioma located in the left maxillary sinus in a 37-year-old male is presented. Pathologic features of the tumor and the differential diagnosis are investigated.*

**Key words:** Paraganglioma, maxillary sinus

\* Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji AD, DİYARBAKIR  
\*\* Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB AD, DİYARBAKIR

### **Yazışma adresi:**

Dr. Ali Kemal UZUNLAR  
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Patoloji AD  
21280 DİYARBAKIR

Tel: 422 248 8001 (4362)  
Fax: 412 248 8440  
E-mail: [uzunlar@dicle.edu.tr](mailto:uzunlar@dicle.edu.tr)

Paragangliomalar nöral krest orijinli paraganglia dokusundan gelişen nadir tümörlerdir.<sup>1,2</sup>

Paraganglion sistemi iki tür hücreden meydana gelir. Bunlar; nöroektodermal orijinli, katekolamin salgılayabilen şef veya tip I hücreler ile katekolamin salgılayamayan sustentakular veya tip II hücrelerdir.<sup>3</sup> Paragangliomalar adrenal medulladan (feokromositoma) veya ekstraadrenal paraganglionik dokulardan gelişirler.<sup>4</sup> Ekstraadrenal paragangliomaların %80'inden fazlası karotid cisimcik ve glomus jugulareden gelişir.<sup>3</sup> Ayrıca orta kulak, mediastinum, kafa kaidesi, larinks, trakea, tiroid, nazal kavite, paranasal sinüsler, mesane ve safra kesesi gibi değişik yerlerden de gelişen paraganglioma olguları bildirilmiştir.<sup>1,3,5,6</sup>

Ekstraadrenal paragangliomalar diffüz nöroendokrin sistemin bir parçası olup katekolamin sentez ederler.<sup>3,7</sup> Bu nedenle bazan paragangliomalı olgularda hipertansiyon diğer klinik bulgulara eşlik edebilir.<sup>4</sup> Diffüz nöroendokrin sistem tümörleri iki gruba ayrılmaktadır. Bunların nöral tip olanlar; nöroblastoma, feokromositoma ve paraganglioma ve epitelyal tip olanlar; karsinoid ve diğer nöroendokrin tümörlerdir.<sup>8</sup>

Bu çalışmada, maksillar sinüs yerleşimli bir paraganglioma olgusunun patolojik özellikleri ve ayırıcı tanısı literatür ışığı altında gözden geçirildi.

### OLGU

Otuz yedi yaşında erkek hasta, yaklaşık 5 yıldır baş ağrısı, son bir yıldır da burun tıkanıklığı yakınmasıyla KBB kliniğine başvurdu. Yapılan muayenesinde sol nazal kavitede, lateral duvardan kaynaklanan kitle gözlemlendi. Hastanın tüm kan biyokimya sonuçları normal sınırlardaydı. Paranasal bilgisayarlı tomografide koronal kesitte, sol maksillar sinüsü dolduran ve nazal kaviteye uzanan, frontal sinüs ve inferior ethmoid hücre gruplarını tutan 5.5x2.5 cm boyutlarında düzensiz sınırlı solid kitle izlendi (Resim 1). Rutin inceleme sonuçları kitleyi açıklayamadığından, cerrahi operasyonla çıkarılmasına karar verildi.



**Resim 1.** Bilgisayarlı tomografi. Sol maksillar sinüsü dolduran ve nazal kaviteye uzanan tümör kitlesi.

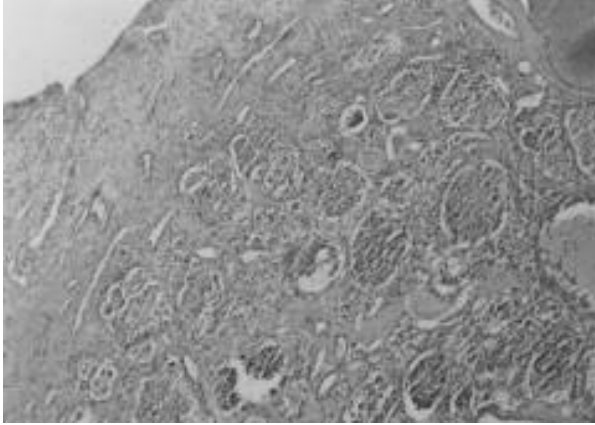
Ameliyatla çıkarılan materyal makroskopik olarak topluca 1.5x1x0.8 cm boyutlarında, kürete vasıfta, sarımsı-kahve renkte doku parçalarından oluşmaktaydı.

Mikroskopik olarak; üzeri yer yer respiratuar epitel ile örtülü paranasal sinüs mukozasında, uniform, oval yuvarlak nükleuslu, hafif eozinofilik granüler stoplazmalı, stoplazma sınırları belirsiz hücrelerden oluşan değişik büyüklükte solid tümör adacıkları izlendi. Tümör adacıkları arasında bol damarlı stroma mevcuttu. Rozet ya da asiner yapılar, stromada amiloid birikimi, mitoz ve nekroz izlenmedi (Resim 2 A, B, C). İmmünohistokimyasal olarak; kromogranin A ve S-100 pozitif, EMA ve faktör VIII ve serotonin negatifti (Resim 3). Hasta tedaviden sonra dördüncü ayda iyi durumdaydı.

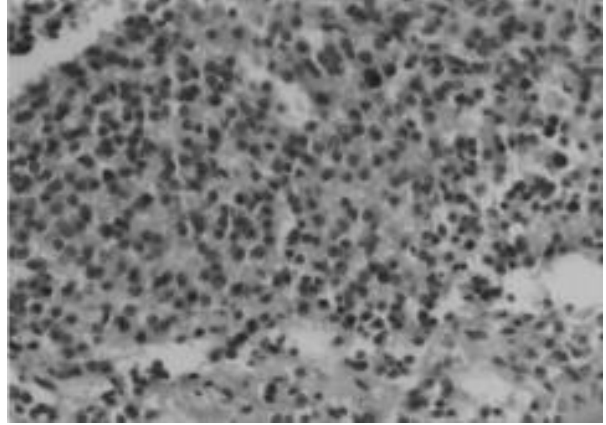
### TARTIŞMA

Ekstraadrenal paragangliomalar çok değişik yerlerde tanımlanmış olmalarına rağmen büyük çoğunluğu baş ve boyun bölgesinde özellikle karotid cisimcik ve glomus jugulareden yerleşir. Diğer sık görüldüğü yerler arasında paraaortik bölge, retroperiton, larinks, vagus siniri, mediasten, nazal kavite bulunmaktadır.<sup>4,5</sup> Paranasal sinüs paraganglioması ise oldukça nadir bir tümördür.<sup>1,5</sup> İngilizce literatürde şu ana kadar yedi olgu paranasal sinüs paraganglioması olarak tanımlanmış olup, bunlardan sadece biri maksiller sinüs yerleşimlidir.<sup>1,5,6,9</sup>

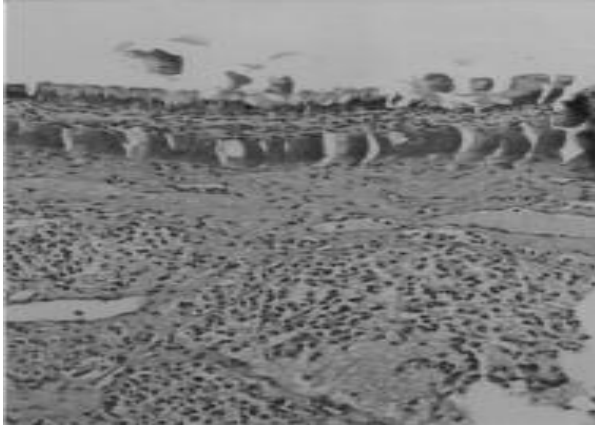
## Maksillar Sinüs Paraganglioması (Bir Olgu Sunumu)



A



B



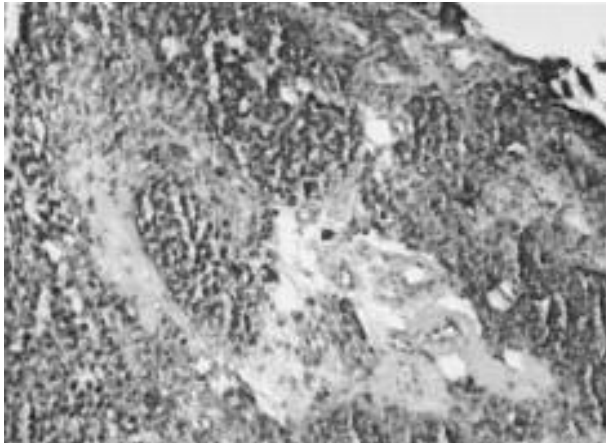
C

### Resim 2.

A. Değişik büyüklükte solid tümör adacıkları (HE, x40).

B. Eozinofilik, hafif granüler stoplazmalı, stoplazma sınırları belirsiz uniform görünümde tümör hücreleri (HE, x100).

C. Maksillar sinüs mukozasında solid tümör adacıkları (HE, x200).



**Resim 3.** Tümör hücrelerinde kromogranin pozitifliği (x100).

Literatürde bildirilen maksillar sinüs yerleşimli paraganglioma olgu sayısı az olmakla birlikte,

genel olarak ekstraadrenal paragangliomalar 4. ve 5. dekadlarda ve daha çok kadınlarda görülmektedir.<sup>2,3,4,10</sup>

Ekstraadrenal paragangliomalar, feokromositomada olduğu gibi dopamin, epinefrin veya norepinefrin içermelerine rağmen, nadiren klinik bulgu verecek kadar fonksiyonel olabilirler.<sup>3,4,11</sup> Hamid ve ark.<sup>4, 22</sup> ekstraadrenal paraganglioma olgudan sadece beşinde yüksek kan ve idrar katekolamin seviyesi ile hipertansiyon bildirmişlerdir. Olgumuz nonfonksiyonel olup, kan katekolamin seviyesi normaldi.

Paraganglioma, orta sertlikte, genellikle kapsülsüz, ancak iyi sınırlı, yavaş büyüyen, bu nedenle uzun süre asemptomatik kalabilen benign bir tümördür.<sup>4,11</sup> Paragangliomalar değişik boyutlarda olabilir.<sup>12</sup> Nora ve ark.<sup>13</sup> karotid cisimciği paragangliomalarında tümör volümünün 2-164

## Uzunlar ve ark

cm<sup>3</sup> arasında değiştiğini hesaplamışlardır. Lack ve ark.<sup>14</sup> ise tümör çapının 1.8-8.5 cm arasında olduğunu bildirmişlerdir. Olgumuzda tümör 5.5x2.5 cm boyutlarındaydı.

Paraganglioma değişik mikroskopik şekillerde olabilir. Ancak en sık görülen histolojik paternde; rozet veya asinüs yapıları oluşturmayan, eozinofilik, hafif granüler stoplazmalı, stoplazma sınırları belirsiz, nekroz ve mitoz içermeyen neoplastik şef (chief) hücreleri vasküler stroma ile "Zellballen" denilen organoid kümelenmeler oluşturur.<sup>3,12</sup> Nadiren stromada ödem, mikzoid değişiklikler ya da hiyalinizasyon ile tümör hücrelerinde nükleolus görülebilir.<sup>8,11,12</sup> Fonksiyonel ve nonfonksiyonel paragangliomalar arasında histolojik olarak bir fark yoktur.<sup>3</sup>

Paraganglioma olgularının yaklaşık %10'nun malign olduğu bildirilmektedir. Malign paragangliomaları benignlerden ayırmak için güvenilir morfolojik kriterler olmamakla birlikte, hastalığın klinik seyri, çok sayıda mitoz varlığı, Zellballen organoid yapısının bozulması ve immünohistokimyasal olarak S-100 gibi nöropeptidlerin zayıf pozitiflik göstermesi malignite kriterleri olarak bildirilmektedir.<sup>3,11,12</sup> Olgumuzda ise bu kriterlerden hiçbiri yoktur.

İmmünohistokimyasal olarak; paragangliomalarda şef hücreleri için NSE, kromogranin veya metenkefalinden en az biri, sustentakular hücreler için S-100 ve GFAP pozitifdir.<sup>3,15</sup> Ancak tümörün grade'i arttıkça bu belirteçlerin boyanma yoğunluğunda azalma olduğu bildirilmektedir.<sup>3</sup> Bunlara ilaveten bazı olgularda somatostatin, vazoaktif polipeptit (VIP) ve bombesinin de immünoreaktivitesi rapor edilmiştir.<sup>4,16</sup> Apple ve ark.<sup>9</sup> ACTH salgılayarak Cushingoid tabloya neden olan bir paranasal sinüs paraganglioma rapor etmişlerdir.

Mikroskopik olarak, paranasal sinüs paragangliomasının diğer küçük hücreli tümörlerden ayırımı yapılması gerekir. Bu tümörler; tipik ve atipik karsinoid, olfaktör nöroblastom, nazal gliom, küçük hücreli indifferansiye karsinom, malign melanom, lenfoma, plazmositoma ve primitif nöroektodermal tümördür.<sup>12</sup>

Mikroskopik özellikleri yönüyle bakıldığında ayrı tanıya dikkate alınacak en önemli tanı karsinoid tümördür.<sup>17</sup> Dünya Sağlık Örgütü sadece intestinal sistemin bilinen histolojik paternine sahip Diffüz Nöroendokrin Sistem tümörleri için "karsinoid tümör" teriminin kullanılmasını önermektedir. Bu nedenle birçok dokudaki diffüz nöroendokrin sistem tümörleri için "karsinoid tümör" teriminin kullanımı sınırlandırılmıştır.<sup>12</sup> Olgumuzda tümörün ulaştığı boyut, nazal kaviteye doğru destrüktif büyümesi ve tanımlanan mikroskopik özellikleriyle "karsinoid tümör" teriminin kullanılmasına imkan vermektedir.

Diffüz nöroendokrin sistem tümörlerinden olan atipik karsinoid ise, her 10 büyük büyütme alanında 2-10 mitoz yanısıra nekroz içeren tümörlerdir.<sup>18</sup> Paranasal sinüslerde atipik karsinoid nadiren bildirilmiştir.<sup>17</sup> Olgumuzda mitoz ve nekroz bulunmadığından bu tümörle ayrı tanı arasında bir sorunla karşılaşılması.

Çok nadiren olfaktör nöroblastomla paraganglioma karışabilir. Ancak bu tümör küçük hiperkromatik nükleuslu, dar stoplazmalı atipik hücre yapısı ve Homer Wright's rosetleri ile genellikle kolay tanınır. Primitif nöroektodermal tümör; hızlı büyüyen, genellikle çocuklarda fakat her yaşta da görülebilen tümörlerdir. Mikroskopik olarak, monomorfik küçük, atipik yuvarlak hücrelerden oluşur.<sup>11,12</sup> Bu özellikler olgumuzda bulunmamaktadır.

Ayrıca olgumuzda tanımladığımız mikroskopik özellikler onun küçük hücreli indifferansiye karsinomdan, malign melanomdan, lenfomadan, plazmositomdan ayrılmasını sağlamaktadır.

Sonuç olarak, paranasal paraganglioma nadir görülen nöroendokrin özellikli benign bir tümör olup, bu bölgenin patolojik lezyonlarının ayrı tanı sırasında düşünülmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Talbot AR. Paraganglioma of the maxillary sinus. J Laryngol Otol 1990; 104:248-51.
2. Cuevas HP, Lau I, Podriguez PH. High-altitude paragangliomas diagnostic and therapeutic considerations. Cancer 1986; 57:672-6.

## Maksillar Sinüs Paraganglioması (Bir Olgu Sunumu)

- Kliwer KE, Wen DR, Cancelli PA, Cochran AJ. Paragangliomas: Assessment of prognosis by histologic, immunohistochemical, and ultrastructural techniques. *Hum Pathol* 1989; 20:29-39.
- Hamid Q, Varnell IM, Ibrahim NB, Mingazzini P, Polak MJ. Extraadrenal paragangliomas. An immunocytochemical and ultrastructural report. *Cancer* 1987; 60:1776-81.
- 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.
- Ueda N, Yoshida A, Fukunishi R, Fujita H, Yanagihara N. Nonchromaffin paraganglioma in the nose and paranasal sinuses. *Acta Pathol Jpn* 1985; 35:489-95.
- Pearse AGE, Takor-Takor T. Embryology of the diffuse neuroendocrine system and its relationship to the common peptides. *Fed Proc* 1979; 38:2288-94.
- DeLellis RA, Dayal Y, Wolfe HJ. Carcinoid tumors. Changing concepts and new perspectives. *Am J Surg Pathol* 1984; 8:295-300.
- Apple D, Kreines K. Cushing's syndrome due to ectopic ACTH production by a nasal paraganglioma. *Am J Med Sci* 1982; 283: 32-5.
- Larner JM, Hahn SS, Spaulding CA, Conatable WC. Glomus jugulare tumors. Long-term control by radiation therapy. *Cancer* 1992; 69:1813-17.
- Rosai J. *Akerman's Surgical Pathology*. 8<sup>th</sup> ed. Von Hoffmann Press. 1996.
- Sternberg SS. *Diagnostic Surgical Pathology*. 3<sup>th</sup> ed. Lippincott Williams & Wilkins 1999
- Nora JD, Hallett JW, O'Brien PC, Naessens JM, Cherry KJ, Pairlero PC. Surgical resection of carotid body tumors: long-term survival, recurrence, and metastasis. *Mayo Clin Proc* 1988; 63:348-52.
- Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM. Paragangliomas of head and neck region: a pathologic study of tumors from 71 patients. *Hum Pathol* 1979; 10:191-218.
- Schroder HD, Johannsen L. Demonstration of S-100 protein in sustentacular cells of pheochromocytomas and paragangliomas. *Histopathology* 1986; 10: 1023-33.
- Saito H, Saito S, Sano T, Kagawa N, Hizawa K, Tatara K. Immunoreactive somatostatin in catecholamine-producing extraadrenal paraganglioma. *Cancer* 1982; 50:560-5.
- Kameya T, Shimosato Y, Adachi I, Kaoru AT, Ebihara S, Ono TI. Neuroendocrine carcinoma of the paranasal sinus. A morphological and endocrinological study. *Cancer* 1980; 45:330-9.
- Travis WD, Rush W, Flieder DB, Falk R, Fleming MV, Gal AA, Koss MN. Survival analysis of 200 pulmonary neuroendocrine tumors with clarification of criteria for atypical carcinoid and its separation from typical carcinoid. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 934-44.