

Multipl Alt Kranial Sinir Tutulumu İle Giden Glomus Jugulare Tümörü: Olgu Sunumu / *Glomus Jugulare Tumor With Multiple Lower Cranial Nerves Palsy: Case Report*

Ipek Midi,¹ Müzeyyen Doğan,^{2*} Kamuran Urgun,³ Nazire Afşar¹

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Nöroloji,¹ Kulak Burun Boğaz,² Nöroşirurji³ Anabilim Dalı, İSTANBUL

ABSTRACT

Glomus Jugulare Tumor With Multiple Lower Cranial Nerves Palsy: Case Report

Scientific background: Glomus jugulare tumor is a rare and mostly benign type of paraganglioma localized in or around the jugular foramen. Pulsatile tinnitus, conductive hearing loss and aural fullness are the most common presenting symptoms. Moreover, it may cause significant lower cranial nerve deficits due to mass effect. Glomus jugulare tumors are generally slow-growing, benign lesions, however; their pronounced local aggressiveness frequently results in severe neurological deficits.

Case: A 63 year-old woman presented with VIII, IX, X, XI, XIIth cranial nerves palsy on the left side. Cranial imaging revealed a left-sided glomus jugulare tumor. The patient was considered to be of very high risk due to severe local invasion to surrounding bones and close proximity to vital structures and underwent gamma knife surgery.

Conclusion: Signs of glomus jugulare tumors are related to tumor localization. These generally appear following a long silent period due to slow growth rate. Surgical option can be limited if the tumor is close

to vital structures. Although rare, the diagnosis of glomus jugulare tumor should be kept in mind in cases of slowly developing multiple lower cranial nerves palsy.

ÖZET

Bilimsel zemin: Glomus jugulare tümörleri nadir görülen, sıklıkla iyi huylu, jugular foramenin içinde veya etrafında yerleşen paragangliomalardır. En sık rastlanan klinik semptomlar; pulsatil tinnitus, otalji, iletim tipi işitme kaybı, kulakta dolgunluk hissidir. Kitle etkilerinden dolayı alt kranial sinirlerde fonksiyon kaybına neden olabilirler. Glomus jugulare tümörleri genellikle yavaş büyüyen tümörlerdir. Ancak, lokal agresif yayılımları ciddi nörolojik kayıpların ortaya çıkmasına neden olur.

Olgu: Bu yazıda 63 yaşında, solda VIII, IX, X, XI, XII. kranial sinir tutulumu ile başvuran, yapılan görüntülemesinde solda glomus jugulare tümörü saptanan ve kitlenin çevre dokulara ve kemiğe invazyon nedeni ile gamma knife cerrahisi uygulanan bir kadın hasta sunulmaktadır.

Yorum: Glomus jugulare tümörleri yerleşim yerlerine göre bulgu veren, yavaş büyümeleri nedeni ile uzun süre sessiz kalabilen, ancak büyüdüklerinde de önemli anatomik yapılara komşulukları nedeni ile

Keywords: paraganglioma, glomus jugulare, cranial nerve, gamma knife surgery

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Uzm. Dr. Ipek Midi
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Tophanelioğlu Cad. No: 13-15
Altunizade-Üsküdar/İstanbul
Tel: 0216 327 10 10 /266 Faks: 0216 325 97 77
ipekmidi@yahoo.com

Dergiye Ulaşma Tarihi/Received: 18.07.2007

Kesin Kabul Tarihi/Accepted: 19.07.2007

Anahtar kelimeler: paraganglioma, glomus jugulare, kranial sinir, gamma knife

*Şu anda Yeditepe Üniversitesi Kulak-Burun-Boğaz Kliniğinde çalışmaktadır.

cerrahi tedavisi zorluk oluşturan özellikli tümörlerdir. Nadir olmakla birlikte, yavaş gelişen multipl alt kranial sinir tutulumunda ayırıcı tanıda glomus jugulare tümörlerinin akılda bulundurulması gerekmektedir.

GİRİŞ

Glomus tümörleri, nöroendokrin hücrelerden köken alan, baş ve boynun nadir görülen tümörleridir. En sık olarak karotid cisim tümörü, daha sonra sıklık sırasına göre glomus jugulare, glomus timpanikum ve glomus vagale tümörleri görülür.¹

Genel tümör yüzdesinin yaklaşık %0,03 kadarını, baş-boyun tümörlerinin ise %0,6'sını oluşturur^{2,3} ve kafa tabanından arkus aortaya kadar uzanan alanda bulunabilir.⁴ Yavaş büyüyen, genellikle benign karakterde tümörler olmalarına rağmen, ileri derecede vasküler olmaları ve önemli oluşumlara yakın komşuluklarının bulunması nedeni ile cerrahilerinde dikkatli davranılması gerekmektedir.^{5,6}

Bu yazıda, multipl alt kranial sinir paralizisi ile gelen ve kemik destrüksiyonu bulunan, etyolojide glomus jugulare tümörü saptanan ve gamma knife tedavisi uygulanan bir olgu sunulmaktadır.

OLGU

63 yaşında kadın hasta, son 3 yıldır özellikle sıvı gıdaları alırken daha belirgin olmak üzere yutma güçlüğü, zaman zaman besinleri soluk borusuna kaçırma ve öksürme yakınması ile başvurdu. Öyküden 10 yıl önce ses kısıklığının başladığı, bundan bir yıl sonra sol omuzunu yukarı kaldırmakta güçlük çektiği öğrenildi. Beş yıldır sol kulakta olan işitmede azalmaya, son 3-4 yıldır dilin sol tarafında güçsüzlük, yanma, karıncalanma ve dilin o tarafını hareket ettirmede güçlük eklenmişti. Sekiz yıl önce tiroidektomi operasyonu geçiren hastanın operasyon öncesinde de ses kısıklığı mevcut idi. Son 2 yıldır ise, sol omzundaki güçsüzlüğün arttığını ve bu omzunun sağa göre daha düşük olduğunu belirtmekte idi. Hastanın özgeçmişinde 10 yıl önce tiroid operasyonu, hipertansiyon, koroner arter hastalığı vardı. Soygeçmişinde ise koroner arter

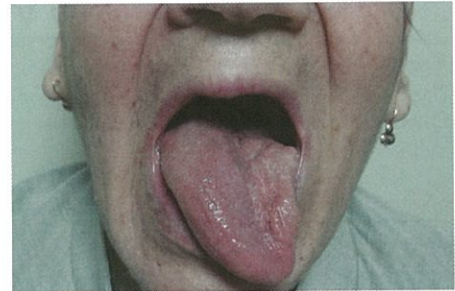
hastalığı dışında patoloji yoktu. Ailede kranial sinir tutulumu ile giden bir tablo tanımlanmamakta idi. Hastanın sigara ve alkol kullanım öyküsü yoktu ve düzenli olarak asetil salisilik asit, isosorbit dinitrat, terbutalin sülfat ve levotiroksin kullanmakta idi.

Fizik muayenede, boynun sol tarafında karotis bifurkasyonuna uyan bölgede pulsatil kitle hem inspeksiyonda hem de palpasyonda saptandı. Nörolojik muayenede ise, disfonik ve nazone konuşma, sol kulakta işitmede azalma saptandı; rinne sağda pozitif, solda negatif, weber sola lateralize idi. Sol kulakta mikst tip işitme kaybı saptandı. Solda öğürme (gag) refleksi alınamadı, sol palatal arkta hareketsiz, uvula sağa deviye idi.

Sol omzun sağa göre daha düşük olduğu, sol trapezius kasında atrofi ve kas gücünün 3/5 olduğu görüldü (Şekil 1). Solda SCM kasında atrofi izlendi ve kas gücü 4/5 olarak saptandı (Şekil 1). Ayrıca, dilin içeride sağa, dışarıda sola deviye olduğu görüldü, dilin sol yarısının atrofik ve dil kas gücünün 2/5 olduğu görüldü (Şekil 2).

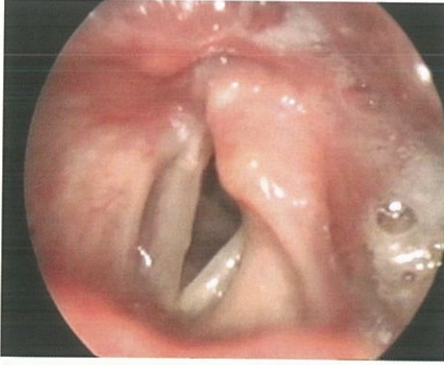


Şekil 1. XI. kranial sinir muayenesi: hasta omuzlarını kaldırdığında sol trapezius ve Musculus. sternocloido mastoid (MSCM) kasında atrofi ve sağa oranla asimetri görülmektedir



Şekil 2. XII. kranial sinir muayenesi: dilin sol yarısı atrofik ve dil dışarı çıktığında sola doğru devie

Laringoskopik incelemede ise sol vokal kordun orta hatta fikse olduğu görüldü (Şekil 3), otoskopik muayenede sol dış kulak yolunda hiperemik görünümde pulsatil kitle izlendi (Şekil 4).

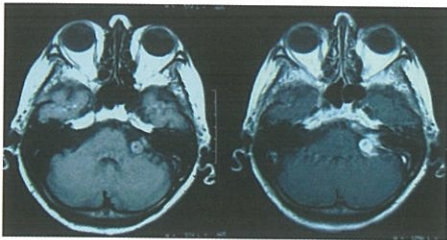


Şekil 3. İndirekt laringoskopide sol vokal kord paramedian hatta ve sol piriform sinüste tükürük göllenmesi izlenmektedir

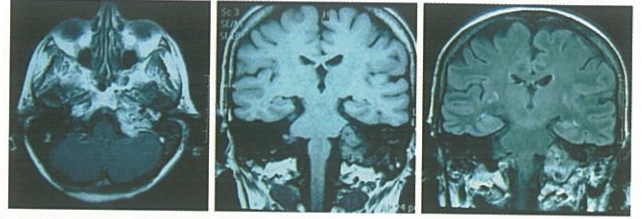


Şekil 4. Dış kulak yolu arka üst duvarını erode eden hemorajik ve pulsatil kitle

Yapılan kranial MR incelemesinde; sol petroz kemik içinde juguler fossayı dolduran, kemikte erozyon oluşturan, kafa tabanında juguler ven boyunca distale doğru uzanan, proksimalde serebello-pontin sisternaya giren, lobule kontürlü, yer yer vasküler özellik gösteren ve IV kontrast sonrası heterojen opaklaşma izlenen kitle (glomus jugulare tm) saptandı (Şekil 5a, b; Şekil 6a, b, c).



Şekil 5a, b. T1 ağırlıklı kontrastsız (a) ve kontrastlı (b) aksiyel kesitlerde, sol serebello-pontin köşede yoğun kontrast tutulumu gösteren kitle görülmüştür



Şekil 6a, b, c. Kontraslı T1 ağırlıklı aksiyel (a), T1 ağırlıklı koronal (b) ve koronal FLAIR (c) ağırlıklı kesitlerde solda petroz kemikte erozyon oluşturan, distalde kafa tabanına doğru uzanım gösteren heterojen özellikte kitle

Tümörün intrakranial ve ekstrakranial uzanım göstermesi ve intrakranial olarak duraya girmiş olması nedeni ile açık cerrahiye uygun olmadığı düşünüldü. Beyin cerrahisi ile konsulte edilerek gamma knife ışın tedavisinin uygun olacağına karar verildi ve yaklaşık 3 ay önce gamma knife tedavisi uygulandı. Erken evrede klinik tablosunda düzelme veya kötüleşme izlenmeyen hasta klinik olarak izlenmektedir.

TARTIŞMA

Glomus tümörlerine; nonkromaffin paraganglioma, kemodektoma gibi farklı isimler verilmiş ve bu tümörler klinik olarak ilk kez 1945 yılında Rosenwasser tarafından tarif edilmiştir.^{1,7}

Glomus tümörleri, baş ve boyun bölgesinde 4 farklı lokalizasyonda olabilir: 1) Karotid bifürkasyonunda (karotid cisim tümörü); 2) Inferior ganglion bölgesinde (ganglion nodosum) ve vagal sinirin servikal parçasında (glomus vagale); 3) Jugular bulb bölgesinde (glomus jugulare); 4) Orta kulak kavitesinde (glomus timpanikum). Bu lokalizasyonlar içinde, paraganliomalar en sık karotid cisim veya jugular bulbda görülür.⁶

Tümör davranışı genellikle benign olmakla birlikte, %10 oranında malign değişim gelişebilir.^{8,9} Olguların %30-40'ında kranial sinir tutulumu mevcuttur.^{10,11} Ailesel olan olgularda tümörün iki taraflı görülme sıklığı artarken,¹⁰ tümör vücutta birden fazla yerde de gelişebilir. Aynı anda birden çok yerleşimli paraganglioma görülme sıklığı %3-26 olarak bildirilmektedir.¹²

Glomus tümörleri yavaş büyümekte olup, lezyonlar büyük bir hacme ulaşmadan çoğunlukla belirti vermezler. Nöroendokrin kaynaklı olmaları nedeni ile literatürde feokromositoma ve diğer nöroendokrin hastalıklarla birlikte görülen glomus tümörleri de bildirilmiştir.¹

Olgumuzda da tespit edilen, glomus jugulare tümörlerinde en sık rastlanan semptomlar, pulsatil tinnitus, iletim tipi işitme kaybı, kulakta dolgunluk hissi, baş dönmesi ve kranial sinir tutulumudur.¹¹ Serilerde en sık tutulan kranial sinirler vagus, glossofarengius ve hipoglossus olarak belirtilirken, 7. ve 11. kranial sinirlerde de tutulum olabilmektedir.¹³

Tanı, bilgisayarlı tomografi (BT), kranial MR görüntüleme ve dijital substraksiyon anjiyografisi (DSA) ile konulabilir. İntravenöz gadolinyum sonrasında ise tümör belirgin kontrast tutulumu gösterir. Bilgisayarlı tomografi özellikle temporal kemikteki destrüksiyonu göstermede yararlıdır.¹⁴

DSA tümörü besleyen damarları belirlemede, tümörün yaygınlığını, karotis arter ve internal juguler ven ile ilişkisini ortaya koymada, özellikle preoperatif dönemde yapılması gereken bir incelemedir. Ayrıca operasyon öncesinde yapılan embolizasyon ile tümör kanlanması azaltılabilmektedir.^{4,15}

Glomus tümörlerinde primer tedavi cerrahi olmakla birlikte, tümörün önemli anatomik yapılara komşuluğu (internal karotis arter gibi) durumunda subtotal rezeksiyon söz konusu olabilmekte ve rezidüel tümör dokusu için postoperatif radyoterapi uygulanabilmektedir.^{4,11}

Aynı tarafta multipl alt kranial sinir tutulumu ile başvuran hastalarda, glomus tümörleri ayırıcı tanıda düşünülmesi ve bu tümörlerin selim karakterlerine karşın, sunulan vakada görüldüğü gibi ilerlemiş olgularda yüksek morbidite gelişebilmesi nedeni ile zaman kaybetmeden uygun tedaviye başlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Ö.F. Ünal, Ö.T. Yücel, S. Saraç, T. Yılmaz, B. Gürsel. Glomus tümörleri: Tedavi sonuçları. *Otoskop* 2001;1;24-27.
2. Borba LA, Al-Mefty O. Intravagal paragangliomas: report of four cases. *Neurosurgery* 1996;38:569-575.
3. Lustrin ES, Palestro C, Vaheesan K. Radiographic evaluation and assessment of paragangliomas. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34:881-893.
4. B. Karan, T. Sancak. Ailesel olmayan bilateral glomus jugulare ve bilateral glomus karotikum olgusu. *Tanıs ve girişimsel radyoloji* 2002;8;54-56.
5. Sniezek JC, Sabri AN, Netterville JL. Paraganglioma surgery: complications and treatment. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34:993-1006.
6. Barış Yanbuloğlu, İrfan Çelebi, Ufuk Yanbuloğlu, Çetin Vural. Two synchronous glomus tumors simulating a single mass: glomus vagale and glomus caroticum. *Diagn Intery Radiol* 2006;12:177-9.
7. Ruben RJ. The history of the glomus tumors - nonchromaffin chemodectoma: a glimpse of biomedical Camelot. *Acta Otolaryngol* 2007 Apr;127(4):411-6
8. Rao AB, Koeller KK, Adair CF. Paragangliomas of the head and neck: radiologic pathologic correlation. *Radiographics* 1999;19:1605-1632.
9. Wharton SM, Davis A. Familial paraganglioma. *J Laryngol Otol* 1996;110:688-690.
10. Hodge KM, Byers RB, Peters LJ. Paragangliomas of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1988;114:872-877.
11. Ç.H.Ülkü, Y. Uyar, E.Özkal, K.Öztürk, H. Arbağ. Glomus tümörlerinde cerrahi yaklaşımlarımız. *KBB-Forum* 2003;2:6-10.
12. Remley KB, Coit WE, Harnsberger HR, Smoker WR, Jacobs JM, McIlff EB. Pulsatile tinnitus and the vascular tympanic membrane: CT, MR, and angiographic findings. *Radiology* 1990;174:383-389.
13. Woods CI, Strasnick B, Jackson JG. Surgery for glomus tumors: The Otology Group Experience. *Laryngoscope* 1993;103 (suppl.60):65-70.
14. Van den Berg R. Imaging and management of head and neck paragangliomas. *Eur Radiol* 2005;15:1310-1318.
15. Olsen WL, Dillon WP, Kelley WM, Norman D, Brant-Zawadzki M, Newton TH. MR imaging of paragangliomas. *AJR* 1987;148:201-204.