



OLGU SUNUMU

OLFAKTÖR NÖROBLASTOM: OLGU SUNUMU

Dr. Haldun OĞUZ, Dr. Necmi ARSLAN, Dr. Sevim FELEK, Dr. Münir DEMİRCİ,
Dr. Mustafa Asım ŞAFAK

S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. KBB Kliniği, Ankara, Türkiye

ÖZET

Olfaktör Nöroblastom (Estezionöroblastom), nadir görülen, burun boşluğunun üst kısmında, olfaktör nöroepitelden köken alan bir tümördür. Burun boşluğu tümörlerinin %3'ünden daha az bir kısmını oluşturur. Yavaş büyüme paterni ve lokal rekürrensler ile karakterizedir. Günümüzde, modern görüntüleme yöntemleri ile ameliyat öncesi dönemde sınırları tam ve doğru olarak değerlendirilebilmektedir. Genellikle ileri evrelerde yakalanırlar. Tedavi seçenekleri geniş cerrahi rezeksiyon veya cerrahi rezeksiyon ile kombine radyoterapi veya kemoterapidir. Bir olgu ışığında olfaktör nöroblastom tartışılmaktadır.

Anahtar Sözcükler: Olfaktör nöroblastom, nöroblastom, estezionöroblastom, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme

OLFACTORY NEUROBLASTOMA: CASE REPORT

SUMMARY

Olfactory Neuroblastoma (Esthesioneuroblastoma) is an uncommon tumor that arises from olfactory epithelium of upper nasal cavity. It represents less than 3% of nasal cavity tumors. It is characterized by slow growth pattern and local recurrences. Today, its borders can be predicted clearly by modern imaging techniques pre-operatively. They usually present as high-grade tumors. Treatment options are surgical resection or surgical resection combined with radiotherapy or chemotherapy. By means of a case, olfactory neuroblastoma is discussed.

Keywords: Olfactory neuroblastoma, neuroblastoma, esthesioneuroblastoma, computerized tomography, magnetic resonance imaging

GİRİŞ

Olfaktör nöroblastom 1924'de Berger ve Luc tarafından tarif edilen, olfaktör nöroepitelden köken alan, nasal kavitenin nadir bir tümörüdür. Nadir bir tümör olması ve klinik davranışının değişiklik göstermesi nedeniyle optimal tedavi için bir görüş birliği yoktur. Tedavi seçenekleri geniş cerrahi rezeksiyon veya cerrahi rezeksiyon ile kombine radyoterapi veya kemoterapidir¹. Burun tıkanıklığı ve epistaksis şikayeti olan hastalarda nadir bir neden olan olfaktör nöroblastom, bir olgu ışığında tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

67 yaşında erkek hasta yüzde şişlik nedeniyle kliniğimize başvurdu. Yaklaşık 3 aydır yüzün sağ yarısında olan ve giderek artan şişlik şikayetinden yakınıyordu. Beraberinde, burunda tıkanıklık, koku alma azlığı ve burun kanaması şikayetleri bulunuyordu. Yapılan muayenesinde epistaksis, aşağı bakışta çift görme ve ekzoftalmus belirlendi. Fizik muayenede sağ burun boşluğunu tümüyle dolduran, septumu sola iten, vestibulumu kadar uzanan, endoskopun geçmesine izin vermeyen,

maksilla ön duvarını öne iten, sağ orbitanın yukarı yer değiştirmesine neden olan, sağ palatin kemikte destrüksiyon oluşturan üzeri ülsere kitle izlendi. Sol nazal kavitede kitle yoktu. Boyun muayenesinde lenfadenopati bulunmuyordu. Diğer kulak burun boğaz ve baş boyun muayenesinde herhangi bir özellik yoktu.

Bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkikleri istenen hasta, 20 günlük bir süre sonra tekrar polikliniğimize başvurduğunda kitlenin çok hızlı progresyon gösterip sol palatin kemiğe kadar ilerlediği izlendi.

BT ve MRG tetkikleri değerlendirildiğinde kitlenin sağ burun boşluğunu, maksiller ve ön-arka etmoid sinüsleri tamamen doldurduğu, sağ sfenoid sinüs ön duvarına kadar ilerlediği saptandı. Sağda lamina papirasea ve orbita tabanına kadar uzandığı görüldü (Resimler 1a, 1b ve 2).

Kitleden alınan punch biyopsi patolojisinin olfaktör nöroblastom olarak rapor edilmesi ve bunun immünohistokimyasal metotlarla doğrulanması üzerine hasta cerrahi planlanarak kliniğimize yatırıldı.

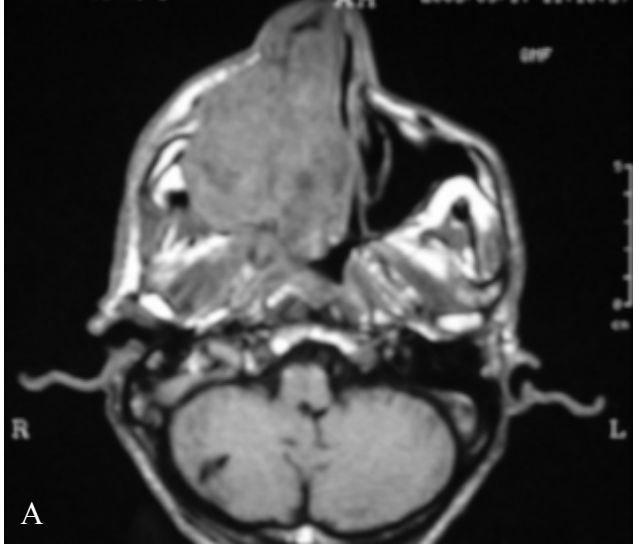
Hastaya genel anestezi altında uzatılmış lateral rinitomi insizyonu ile yaklaşıldı. Kitlenin destrüktif paterni çok belirgindi. Üstte kribriform plate'e kadar uzanmış, orbita alt duvarı, sağ maksiller sinüs ön duvarı, tüm sağ lateral nasal duvar, palatin kemikte solda 4 mm.lik salim sınır kalacak şekilde palatin kemikler ve sfenoid sinüs ön duvarı tutulmuş,

İletişim kurulacak yazar: Dr. Haldun Oğuz, S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, KBB Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye, E-mail: drhoguz@gmail.com

Gönderilme tarihi: 25 Temmuz 2005, revizyon isteme tarihi : 9 Kasım 2005, yayın için kabul edilme tarihi: 3 Ocak 2006



tümör pterigopalatin fossaya ulaşmış fakat tümüyle doldurmamış idi. Kitle en-blok rezekce edildi. Orbita alt duvarı ve kribriform plate parsiyel olarak alındı, her iki bölgede oluşan defekt dura ile kapatıldı ve tampon koyuldu. Ameliyat sırasında ve sonrasında komplikasyon izlenmedi. Cerrahi sonrası radyoterapi verilen hastanın ameliyat sonrası 6. aya kadar olan takiplerinde lokal nüks, bölgesel veya uzak metastaz izlenmedi.

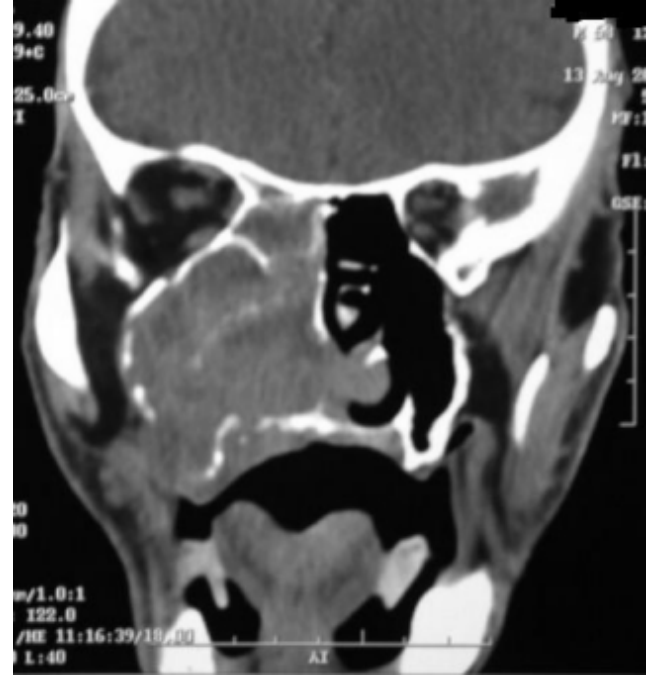


Resim 1. Aksiyel (a) and koronal (b) MRG kesitlerinde, kitlenin sağ burun boşluğunu, maksiler sinüsü ve ethmoidal hücreleri tümüyle doldurduğu, süperiorda orbita tabanına dek uzandığı görülmektedir.

TARTIŞMA

Olfaktör nöroblastom nadir görülen lokal agresif bir tümördür¹. Kökeni ile ilgili en çok kabul gören teori olfaktör mukozanın nöroepitelyal hücrelerinden geliştiğidir. Diğer olası orijin alanları olfaktör plakod, Jacobson'un vomeronasal organı ve sfenopalatin gangliondur^{2,3}. Genellikle tek taraflı,

kırmızı-gri renkli, sıklıkla yumuşak kıvamlı, polipoid, kolay parçalanır kitleler olarak nasal kavitede izlenir.



Resim 2. Koronal paranazal sinüs BT kesitinde, kitlenin maksiler sinüs duvarında oluşturduğu kemik destrüksiyonu görülmektedir.

3-79 yaşlar arası her yaşta görülebilirse de, insidans 2. ve 6. dekadlarda pik yapar³.

Hücre sitoplazmalarında nadir mitoz görülen, nörosekretuar granül ve enzim içermeyen hücre yapısı dikkati çeker. Histolojik ayırımı güç olabilir çünkü zayıf differansiasyon gösterir ve diğer malignitelerle özellikle undifferansiye karsinoma ile karışır.

Yüksek vaskülaritesi olan bu tümörlerde en sık görülen klinik semptomlar, nasal obstrüksiyon ve epistaksistir. Diğer semptomlar baş ağrısı, yanakta şişlik, diş ağrısı ve yaygın olmamakla birlikte anosmidir. Orbitanın etkilenmesine bağlı diplopi, ekzoftalmus, epifora, proptozis, bulanık görme ve santral invazyona bağlı nörolojik şikayetler izlenebilir^{1,3}. Nöroblastom tanısında immünohistokimyasal olarak vimentin, S-100 protein, nörofilamentler ve nöron spesifik enolaz kullanılabilir^{3,4}.

Hastalıkla ilgili mortaliteyi ve morbiditeyi önceden belirleyebilmek için Kadish'in yaptığı sınıflama önemlidir⁵. Buna göre;

Evre A'da tümör nasal kavitede sınırlı

Evre B'de tümör nasal kavite ve bir veya birden fazla paranazal sinüste sınırlı



Evre C'de tümör nasal kavite ve paranasal sinüslerin dışına uzanmış; orbita, kafa tabanı, intrakranial kavite invaze edilmiş veya servikal lenf nodu veya uzak metastaz mevcuttur.

Olfaktör nöroblastom intrakranial yapılara kribriform plate aracılığıyla kolaylıkla ve çok hızlı bir yayılım gösterebilir¹. Olfaktör nöroblastomun kribriform plate ve orbitayı tutması önemli prognostik faktörlerdir⁴. Yaklaşık %20 oranında servikal lenf nodu tutulumu, yaklaşık %20-30 oranında lokal rekürrens ve %50'ye ulaşan oranlarda 6 aylık uzak metastaz oranları bildirilmektedir^{2,3}.

Onaylanmış bir terapötik yaklaşım standardı olmamakla birlikte, olfaktör nöroblastomda alternatif tedavi modaliteleri; en-blok rezeksiyon, ekstrakranial rezeksiyon ve radyoterapi, radyoterapi ile birlikte cerrahi ve kemoterapi veya endoskopik sinüs cerrahisi ve sterotaktik radyocerrahidir.

Walch ve ark.³, sterotaktik radyocerrahi ile endoskopik sinüs cerrahisini kombine kullanarak Kadish klasifikasyonuna göre evre B ve C'den oluşan hastalarda mortalitesiz tümör kontrolü sağlamışlardır.

Sonuç olarak, olfaktör nöroblastom, özgün olmayan burun tıkanıklığı ve burun kanaması şikayetleri ile başvuran hastalarda akılda bulundurulması gereken, kısa sürede unrezektabl sınırlara ulaşabilen agresif bir tümördür. Tedavisi cerrahi ile kombine kemoterapi veya radyoterapidir.

KAYNAKLAR

1. Fitzek MM, Thornton AF, Varvares M, Ancukiewicz M, McIntyre J, Adams J, Rosenthal S, Joseph M, Amrein P. Neuroendocrine tumors of the sinonasal tract. Results of a prospective study incorporating chemotherapy, surgery, and combined proton-photon radiotherapy. *Cancer* 2002; 94: 2623-34. (PMID: 12173330)
2. Lund VJ, Howard D, Wei W, Spittle M. Olfactory neuroblastoma: Past, present, and future? *Laryngoscope* 2003;113: 502-7. (PMID: 12616204)
3. Walch C, Stammberger H, Anderhuber W, Unger F, Kole W, Feichtinger K. The minimally invasive approach to olfactory neuroblastoma: combined endoscopic and stereotactic treatment. *Laryngoscope* 2000; 110:635-40. (PMID: 10764010)
4. Pickuth D, Heywang-Kobrunner SH, Spielmann RP. Computed tomography and magnetic resonance imaging features of olfactory neuroblastoma: an analysis of 22 cases. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1999; 24: 457-61. (PMID: 10542931)
5. Kadish S, Goodman M, Wang CC. Olfactory neuroblastoma: a clinical analysis of 17 cases. *Cancer* 1976; 37:1571-6. (PMID: 1260676)Redline