



ESTEZYONÖROBLASTOM (OLGU SUNUMU)

ESTHESIONEUROBLASTOMA

Alaattin YURT¹ Melahat SÖNMEZ² Haldun VAHAPOĞLU³

¹SSK İzmir Eğitim Hastanesi Nöroşirurji Kliniği, İzmir

²SSK İzmir Eğitim Hastanesi Psikiyatri Kliniği, İzmir

³SSK Ankara Eğitim Hastanesi Patoloji Kliniği, Ankara

Anahtar Sözcükler: estezyonöroblastom, olfaktor nöroblastoma

Key Words : esthesioneuroblastoma, olfactory neuroblastoma

ÖZET

Estezyonöroblastom, burun boşluğu içindeki olfaktor nöroepitelden kaynaklanan nadir görülen malign bir tümördür. Bu tümör, literatürde olfaktor nöroblastom, olfaktor estezyonöroblastom, nöroendokrin karsinom olarak da tanımlanır. Estezyonöroblastom en sık kullanılan terimdir. Tümör, burun boşluğuna, sinüslere, orbitaya ve kafa içine yayılabilir. Bu çalışmada, burun boşluğuna, orbitaya, kafa içine yayılmış olan ameliyat ettiğimiz bir estezyonöroblastom olgusu, klinik, radyolojik ve histopatolojik olarak sunulmuştur.

SUMMARY

Esthesioneuroblastoma is a rare, malignant tumor originating from the olfactory neuroepithelium in the nasal cavity. This tumor has been called olfactory neuroblastoma, olfactory esthesioneuroblastoma and neuroendocrine carcinoma in the literature. Esthesioneuroblastoma is the term used most commonly. Tumor may invade the nasal cavity and paranasal sinuses, the orbit and the cranial cavity. In this study, a case of esthesioneuroblastoma invaded the nasal cavity, sinuses, the orbit and the cranial cavity that we operated has been presented with clinical, radiological and histopathological aspects.

GİRİŞ

Estezyonöroblastom, nadir görülen, olfaktor nöroepitelden kaynaklanan malign bir tümördür (1-3). Sitogenetik ve moleküler çalışmalar ile primitif periferik nöroektodermal tümör- Ewing tümörünün (pNETs- Ets), estezyonöroblastoma ile benzer özellikleri olduğu gösterilmiştir (4-6). Literatürde, Berger ve arkadaşları tarafından 1924 yılında ilk olarak tanımlandıktan sonra, 1993 yılına dek 300 vaka-dan daha az olarak saptanmıştır (2). Yaşargil'in serisinde bir olgu mevcuttur (7). Son 20 yıl içerisinde, tümörün insidansında artma olmuştur (1,2,8,9). Tümör, burun boşluğu içerisinde kribriform tabakanın proksimalindeki olfaktor

Yazışma adresi: Alaattin Yurt, SSK İzmir Eğitim Hastanesi Nöroşirurji Kliniği, İzmir

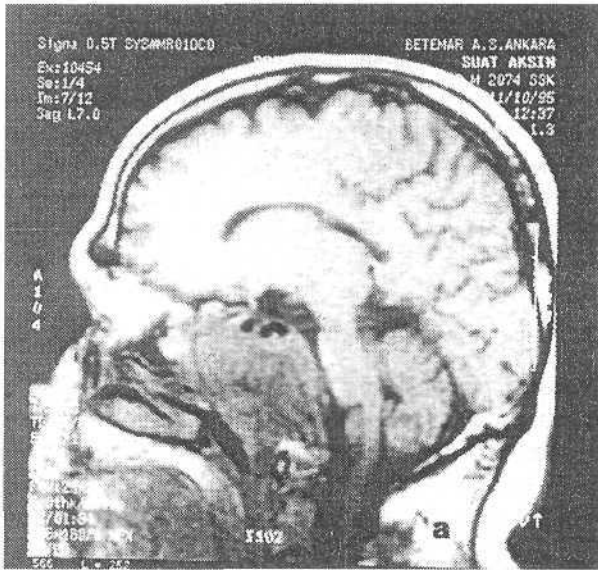
Makalenin geliş tarihi: 12. 04. 2000 ; kabul tarihi: 31. 08. 2000

nöroepitelden kaynaklanır. Burun boşluğunda tıkanma ve kanama yapana kadar bulgu vermeden seyreder. Kafa içine yayıldığında baş ağrısına, orbita içersine yayıldığına ise görme defektine ve proptozise neden olur. Hastaların çoğu 40 ile 60 yaşları arasındadır (2). Burun tıkanması (%65) ve epistaksis (%55) en sık görülen semptomlardır (2). Bu yazıda, burun boşluğuna, orbitaya ve kafa içine yayılan, çok geniş semptomları olan, bir estezyonöroblastoma olgusu, literatür bilgileri ile değerlendirilerek sunulmuştur.

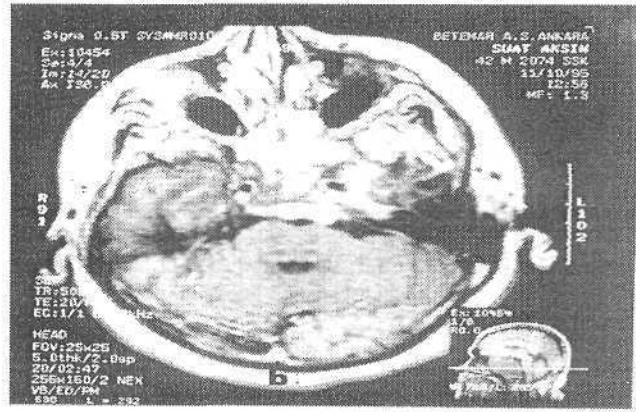
OLGU

Kırk bir yaşında erkek hasta baş ağrısı, baş dönmesi, kusmayı takiben gelişen çift görme, sol göz kapağında düşme, sol yüzünde uyuşma yakınmaları ile başvurdu. Hastanın öyküsünden, yakınmalarının 3 ay önce başladığı ve giderek şiddetlendiği öğrenildi. Hastaya bize başvurmadan önce, Kulak Burun Boğaz kliniği tarafından sfenoid sinüzit teşhisi konulmuştu. Özgeçmişinde başka bir özellik saptanmadı. Nörolojik muayenede sol gözde 3.5. ve 6. sinir paralizisi, dilin sol yarısında atrofi ve uvulada sola deviasyon saptandı. Laboratuvar tetkikleri normal sınırlarda bulundu.

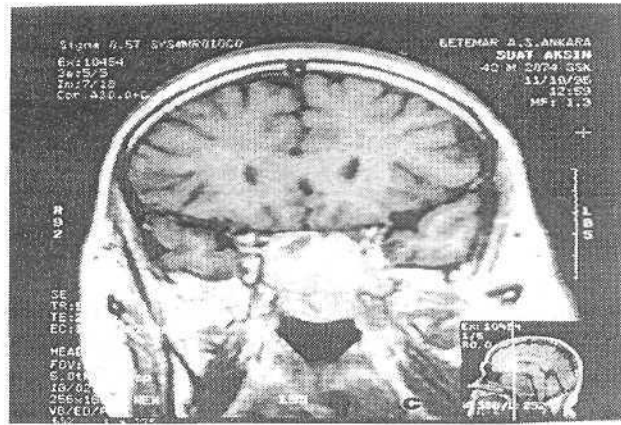
Kontrastlı bilgisayarlı beyin tomografisinde (BBT), ön fossa kaidesinde dansite artışı dışında patoloji saptanmadı. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkiklerinde T1 ağırlıklı sagittal, aksiyal; T2 ağırlıklı ve proton dansitesiyle aksiyel kesitlerinin incelenmesi ile nazal konkalar hipertrofik yapıda gözlemlendi. Sfenoid sinüsü dolduran kitle, T1 ağırlıklı kesitlerde hafif hipointens, T2 ağırlıklı kesitlerde ise izo-hiperintens sinyal karakterinde yaklaşık 40x45x65 mm boyutlarında, düzensiz konturlu intravenöz gadolinyum (İVKM) enjeksiyonundan sonra heterojen kontrast tutulumu göstermekte olup, etmoid sellülerin posterior kesimi, sella kemik yapıları, hipofiz bezi sol kesimi, klivus, nazofarenks tabanı, sol kavemöz sinüs, sol optik sinir ve orbita apeksi de infiltrate görünümde izlendi (Şekil 1).



Şekil a). Ameliyat öncesi magnetik rezonans görüntüleme (MRG): a) T1 ağırlıklı sagittal, b) T2 ağırlıklı ve proton dansitesiyle aksiyel ve c) intravenöz kontrast madde enjeksiyonu sonrasında koronal kesitlerin incelenmesinde; sfenoid sinüsü dolduran, sellanın kemik yapılarını, klivusu, nazofarenks tavanını, etmoid kemiğin posterior kesimini, hipofizin sol tarafını, sol kavemöz sinüsü, sol optik sinir ve orbital apeksi infiltrate eden kitle görülmektedir.

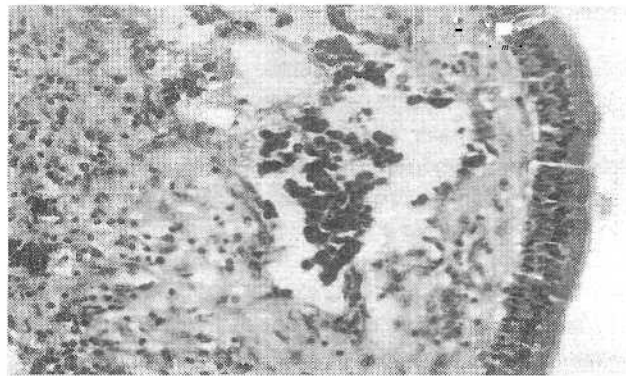


Şekil b)



Şekil c)

Bifrontal kraniotomi ile anterior kraniyal fossanın tabanından, mikrosürjisi uygulanarak, tümör subtotal eksize edildi. Histopatolojik incelemede, tümör hücrelerinin küçük üniform, hiperkromatik nükleuslu, dar sitoplazmalı olduğu görüldü. Patolojik tanı, olfaktor nöroblastoma olarak değerlendirildi (Şekil 2). Ameliyat sonrası genel durumu düzelen ve şikayetleri azalan hasta, radyoterapi ve kemo-terapi tedavisi için taburcu edildi.



Şekil 2. Histopatolojik incelemede respiratuar tip yüzey epiteli altında, tümör hücre adası görülmektedir (HE x 200).

TARTIŞMA

Esteziyonöroblastom, olfaktor nöroepitelden kaynaklanan nadir görülen, malign bir tümördür (1-3,10-14). Geniş yayılım yapana kadar, asemptomatiktir (2,8-10,15). İlk semptom epistaksis ve nasal obstrüksiyondur. Kafa içine yayılırsa, değişik semptomlara neden olur. Nasal obstrüksiyon %65, epistaksis %55, orbital semptomlar (proptosis, parsiyel veya total görme kaybı), ağrı %50 oranında görülür (2). Hastaların, %25'inde baş ağrısı, %15'inde anosmi görülür (2). Hastaların çoğunda semptom süresi ortalama 12 aydır (2). BBT ve MRG yardımıyla hastalar evrelendirilir. Kadish ve arkadaşlarına (16) göre, evre A : tümör nasal kavite içerisinde, evre B: tümör nasal kavite içerisinde bir veya birden fazla paranasal sinüslere yayılır. Evre C: Tümör, nasal kavite dışında, orbitaya, intrakranial kaviteye, kafa kaidesine ve servikal lenf nodüllerine yayılır. Uzak organ metastazı yapar. Bu evrelendirme klinik değerlendirme ve nöroradyolojik bulgulara göre. Evre A %4, evre B %40, evre C %56 oranında görülür (2). Evre A ve B de, 5 hafta içerisinde, preoperatif radyoterapiyi takiben, kraniyofasiyal rezeksiyon yapılır (2). Bizim olgumuz evre C idi. Kraniyofasiyal rezeksiyon bütün vakalarda önerilmektedir. Tümörün, intrakranial kısmı unilateral pterional kraniotomi ile nasal komponenti ise kulak burun boğaz uzmanı (KBB) tarafından lateral rhinotomi ile çıkartılır (7). Bikoronal cilt insizyonu ile, bifrontal kraniotomi uygulanır ve frontal sinüsün posterior duvarı kaldırılarak olfaktor bulb ortaya çıkartılır (2). Kribriform plate kaldırılır ve tümör çıkartılır. Biz, evre C olan olgumuzda; bifrontal kraniotomi ile mikroşirürji uygulayarak, tümörü subtotal çıkardık. Ameliyat sonrası genel durumu

düzelen hastaya, kemoterapi ve radyoterapi tedavisi uygulandı. Klinik takibine alındı.

Esteziyonöroblastoma, nöroşirürjinin yanısıra, KBB, nörooftalmoloji, patoloji ve onkoloji kliniklerinin işbirliği ile tedavi edilir. Endoskopik sinüs cerrahisi ve stereotaktik radyoşirürjinin de kullanılması ile, ezteziyonöroblastomanın tedavisinin de son yıllarda yeni yaklaşımlar ortaya çıkmıştır (6,17). Bu iki yaklaşım vasıtasıyla hastalarda minimal invaziv tedavi dönemi açılmıştır. Yaşam kalitesinin artması, daha az travma, uzun dönem takiplerde aynı sonuç vermesi ile endoskopik sinüs cerrahisi ve stereotaktik radyoşirürji, tedavi de yeni seçenekler sunmuştur (6,17). Esteziyonöroblastoma kemoterapi ve radyoterapiye duyarlıdır (18). Tümörün rezeksiyonundan sonra evre C 'de kemoterapi ve radyoterapi uygulanır. Biz evre C olan olguya, ameliyat sonrası radyoterapiden sonra kemoterapi tedavisi uyguladık. Kemoterapiden sonraki 2 yıllık takipde sonucun iyi olduğu, metastazın olmadığı, yaşam kalitesinin arttığını saptadık.

Tümör, çıkarıldıktan sonra metastaz veya nüks yapabilir (3,19). Nüks oranı %25' dir (2,5). Evre A'da 5 yıllık yaşama oranı %60 dır, evre B'de %60-75'dir (2,15). Sonuçta bu hasta grupları için uzun dönem takipleri gereklidir.

Literatürdeki benzer olgular ve bizim olgumuz değerlendirildiğinde, esteziyonöroblastom nadir görülen malign tümör olması yanı sıra değişik özellikleri olan, tanısında ve tedavisinde hala güçlük çekilen bir tümördür.

KAYNAKLAR

1. Newbill ET, Johns ME, Cantrell RW. Esthesioneuroblastoma. Diagnosis and Management. South Med J 1985 ; 78 : 279-282.
2. Sekhar LN, Janecka İP. Surgery of Cranial Base Tumors, Raven Press, New York 1993 ; 471-476.
3. Wilkins RH, Rengachary SS. Neurosurgery Vol II, Mc Graw- Hill Book Company, New York 1985 ; 1898-1899.
4. Kumar S, Perlman E, Pack S. Absence of EWS / FL11 fusion in olfactory neuroblastomas indicates these tumors do not belong to the Ewing's sarcoma family. Hum Pathol 1999 ; 30 (11) : 1356-60.
5. Mezzelani A, Tomielli S, Minoletti F. Esthesioneuroblastoma is not a member of the primitive peripheral neuroectodermal tumour - Ewing's group. Br J Cancer 1999 ; 81(4) : 586-91.
6. Zweig JL, Schaitkin BM, Fan CY. Histopathology of tissue samples removed using the microdebrider technique : implications for endoscopic sinüs surgery. Am J Rhinol 2000; 14 (1) : 27-32.
7. Yaşargil MG. Microneurosurgery Vol IVB. Georg Thieme , Verlag Stuttgart , New York 1996 ; 234-235.
8. Louboutin JP, Maugard-Louboutin C, Fumoleau P. Leptomeningeal infiltration in esthesioneuroblastoma. Report of two cases with poor prognosis. Eur Neurol 1994 ; 34 : 236-238.
9. Morris M R, Morris W J, Morris F. Esthesioneuroblastoma : An Unusual Presentation Complicating the Surgical Approach. Am J Otolaryngol 1994 ; 3 : 231-236.
10. Beitler JJ, Fass DE, Brenner HA. Esthesioneuroblastoma : Is there a role for elective neck treatment ? Head & Neck 1991 ; 13 : 321-326.
11. Berman EL. Esthesioneuroblastoma presenting as sudden unilateral blindness. J Clin Neuro Ophthalmol 1992 ; 12(1) : 31-36.
12. Eden BV, Debo RF, Larner JM . Esthesioneuroblastoma. Cancer 1994 ; 73 : 40 - 42.
13. Guedea F, Van Limbergen E, Van Den Bogaert W. High dose level radiation therapy for local tumour control in esthesioneuroblastoma. Eur J Cancer 1994 ; 30 : 1757-1760.
14. Silva A, Stankiewicz J, Raslan W. Pathologic Quiz Case 2. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1994 ; 120.

15. Klimek EH, Macdonald RL, Deck J.H.N. Pneumocephalus following treatment of Esthesioneuroblastoma . Can J Neurol Sci 1991; 18 : 358-360.
16. Kadish S, Goodman M, Wang CC. Olfactory neuroblastoma. Cancer 1976; 35 : 1571-1576.
17. Walch C, Stammberger H, Anderhuber W. The minimally invasive approach to olfactory neuroblastoma : combined endoscopic and stereotactic treatment. Laryngoscope 2000 ; 110 (4): 635-40.
18. Koka VN, Julieron M, Bourhis J ve ark. Esthesioneuroblastoma. J Laryngol Otol 1998 ; 112 : 628-33.
19. Levine PA, Gallagher R, Cantrell RW. Esthesioneuroblastoma : reflections of a 21- year experience. Laryngoscope 1999 ; 109 (10): 1539-43.