

OLFAKTÖR NÜROBLASTOM
(Bir Olgu Nedeniyle)

GÖKDEN, M., GÖKDEN, N., ÜZEN, E., CERYAN, K.

ZET: Olfaktor nöroblastom, literatürde 300'den az bulunduğu belirtilen bir türdür. Herin incelenmelere konu olmuş bir tümördür. Hemen her yaşta görülebilməsi, histogenezinin kesin olarak belirlenememiş olması ve histoloji-prognoz ilişkisi, bu tümörü histopatolojik tanı yönünden ilginç bir duruma getirmektedir. Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalında incelenen bir olfaktor nöroblastom olgusu, literatürde belirtilen nedenlerden dolayı, literatür gözden geçirilerek sadece etimoloji, histogenez ve histoloji-prognoz ilişkilerine ayrıntılı olarak tartışılmıştır.

ABSTRACT: Murat GÖKDEN, Neriman GÖKDEN, Emek ÜZEN, Kerim CERYAN, Dokuz Eylül University Faculty of Medicine Department of Pathology and Otolaryngology. Olfactory Neuroblastoma (A case report).

Olfactory neuroblastoma is a tumor reported less than 300 in the literature and has been the subject of a great deal of research. It can be seen at almost any age and its histogenesis is not certain. In addition, histology-prognosis relations make this tumor an interesting one from the histopathologic point of view. Here, a case of olfactory neuroblastoma examined in the Department of Pathology, Dokuz Eylül University, Faculty of Medicine, is reported by review of the literature and discussed with special emphasis to its histogenesis and histology-prognosis relations.

Anahtar sözcükler: Neuroblastoma, olfactory neuroblastoma
Key words: Neuroblastoma, olfactory neuroblastoma

ÖZET: Nazal kavitenin malign tümörlerinin %1-3'ünü oluşturan olfaktor nöroblastom, nadir görüldüğü belirtilmekle birlikte oldukça derin incelenmelere konu olmuş bir tümördür(1,15). Literatürde bulunan 300'den fazla olgu 3 ile 79 yaşları arasındadır ve kadın/erkek oranı belirgin bir eşitlik göstermemektedir. Olgular 10-40 yaşları arasında yoğunlaşmış-

Murat GÖKDEN, Dr.Neriman GÖKDEN, Prof.Dr. Emek ÜZEN, Dokuz Eylül Tıp Fakültesi Patoloji ABD. Prof.Dr. Kerim CERYAN, D.E.Ü.T.F. KBB ABD.

tır(1,9,16). Ülkemizde de kongrelerde sunulmuş ve yayınlanmış olgular bulunmaktadır(4,11). Çoğunlukla nazal kavitenin tabanında olfaktor sinir alanında gelişmektedir. Ancak maksiller, etmoid ve sfenoid sinüs ile sphenoidal sinüste de gelişen olfaktor nöroblastomlar bildirilmiştir(1,8,13).

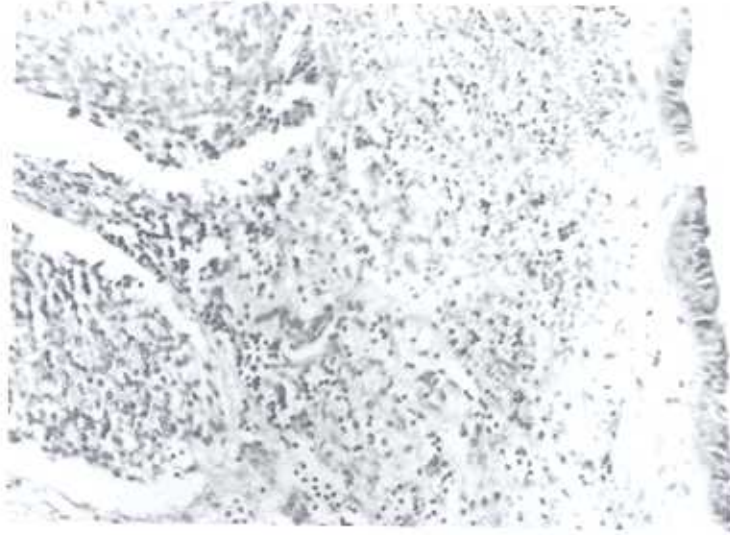
Tümörün ektodermal orijinli olduğu ve olfaktor nöroblastomdan geliştiği görüşü ağır başlıkla birlikte, olfaktor plakod, Jacobson organı ve sfenopalatin ganglion üzerinde de durulmaktadır(6,9).

Makroskopik olarak yumuşak kıvrımlı, gri-kırmızı renkli, vasküler ve polipoid yapıdadır(17).

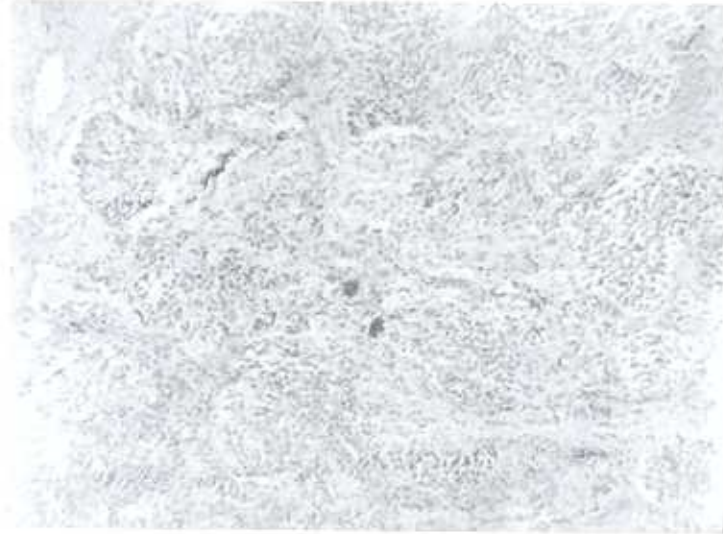
Mikroskopik olarak belirgin fibriller veya retiküler bir zeminde organoid yapılar oluşturmuş küçük üniform, yuvarlak nükleuslu, belirsiz sitoplazmalı, nükleer membranı iyi seçilmeyen hücreler görülmektedir (1,17). Nörofibrillerin hücrelere verdiği görünüm kuyruklu yıldız görünümüne benzer olarak tanımlanmaktadır(1). Nörojenik tümörler içinde en radyosensitif olan olfaktor nöroblastomların tedavisinde cerrahi tedavi ve radyoterapi kombinasyonu önerilmektedir(1,9,15).

OLGU SUNUMU: Olgumuz E.M., 12 yaşında kız çocuktur. Bebeklik dönemi sonu beri burununun sağ tarafında tıkanıklık, iki aydır ise kanama şikayyetleri bulunmaktadır. Klinik muayenede burun boşluğunda, burun sağ tarafı ve septumda itilmeye yol açan polipoid bir kitle septanmıştır. Buradan alınan biopsi olfaktor nöroblastom olarak değerlendirilmiş ve hasta operasyon için Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Kliniği'ne başvurmuştur. Cerrahi girişim sırasında kitlenin frontal sinüse kadar ilerlediği, etmoid sinüsü ve burun boşluğunu tamamen doldurduğu görülmüştür.

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalında 3120/89 protokol numarası ile incelenen materyal 8x5x2cm boyutlarda, beyaz, hiperemik ve yumuşak bir kitleden oluşmaktadır. Mikroskopik olarak yüzeyi silli respiratuar epitel ile örtülü polipoid yapılar görülmektedir. Bu yapılarda küçük yuvarlak nükleuslu, belirsiz sitoplazmalı hücreler, fibriller bir zemin içinde solid adacıklar oluşturmaktadır(Resim 1 ve 2).



1(200)



2 (100X)

Resim 1 ve 2. Respiratuar epitel ile örtülü olfaktör nöroblastom ve tumorün panoramik görünümü (DEÜTF Patoloji Anabilim Dalı, Prot. No.: 3120/89).

TARTIŞMA: Olfaktör nöroblastomun histopatolojik özellikleri ile histopatoloji-prognos ilişkisi ve orijini geniş tartışmalara konu olmaktadır.

İbert ve ark. bu nörojenik tümörlerin karakteristik histolojik özelliklerine şöyle sıralanmaktadır: 1) Pickeliform intercellüler fibriller, 2) Belirsiz sitoplazma, 3) Yuvarlak, genellikle oval nucleus, 4) Genellikle belirgin ve iyi seçilebilen kromatin yapısı, 5) Yarılar fibröz septumlarla lobullere ayrılmış neoplastik hücre grupları, 6) Gerçek ve psödoret yapıları (1,4).

Mendeloff, gerçek rozet yapısı bulunmayan tümörleri tip 1, bulunurları ise tip 2 olarak sınıflandırmıştır(9). Ayrıca olfaktör nöroblastomda, olfaktör rozet denen ve varlıkları diğer diferansiyasyon olarak değerlendirilen, keskin sınırlı, hemen hemen yuvarlak, mavin ve granüler artıklar içeren asiner yapılar tanımlanmıştır(10).

Nerofibrillerin yokluğunda, nazal bir tümörün nöroblastom olduğunun kesin olarak söylenemeyeceği ileri sürülmektedir(7,14).

Bir olgu nedeniyle bildirilen pigmentli bir olfaktör nöroblastom da histolojik bir varyant olarak karşımıza çıkmaktadır. Ancak, melanin benzeri bu pigmentin kesin natürlü saptanamamıştır(3).

Bazı araştırmacılar, saptadıkları ultrastrüktürel özellikler nedeniyle olfaktör nöroblastomun sempatik sinir sistemi orijini olabileceğini belirtmektedirler(7,16,19). Mackay ve ark.nın da benzer gözlemleri bulunmakla birlikte, olfaktör diferansiyasyon gösteren alanlarda nörosekretuar granüller saptanamamışlardır(8).

Katekolaminler, dopamin-B hidroksilaz ve kolinesterazlar gibi kimyasal maddeler sempatik sinir sistemine özel olmayıp, bazı beyin neoplazilerinde de bulunabileceğinden, olfaktör nöroblastomu sempatik nöroblastom ile kesin olarak aynı grupta incelemek mümkün olmamaktadır (10). Ganglionnöroblastom odağı içeren bir olfaktör nöroblastom olgusu bulunuyorsa da(12), kural olarak olfaktör nöroblastomda ganglion hücreleri bulunmaz. Diğer embriyonal sempatik tümörler çocukluk çağına özgü olarak olfaktör nöroblastom hemen her yaşta görülebilmektedir. Yine de katekolaminlerin varlığı parafin kesitlerde olfaktör nöroblastomu diğer küçük, yuvarlak hücreli tümörlerden ayırtamada yardımcıdır(11).

Ayrıca tanıda nöroendokrin karsinom, adenokarsinom, lenfoma, plazmositom, silendrom, bazı vasküler tümörler, küçük hücreli indifferansiyel karsinom ve sarkomlar, embriyonal ya da alveoler rabdomyosarcoma düşünülmelidir(14,17,18). Bunun yanı sıra, adenokarsinom veya skuamöz

- Larynx. *Am J Surg* 1977; 90: 59: 325-343.
7. Kahn, M.J.: Esthesioneuroblastoma: A light and electron microscopic study. *Am J Pathol* May 1974; 81(5): 864-871.
 8. Mackay, B. Luna, M., Butler, J.J.: Adult neuroblastoma. *Cancer* 1968; 37: 133-135.
 9. Mendicino, J.: The olfactory neuroepithelial tumours. *Cancer* September 1967; 19: 51: 344-356.
 10. Micheau, G.: A new histochemical and biochemical approach to olfactory esthesioneuroblastoma. *Cancer* Jul 1977; 40(1): 314-318.
 11. Muntaz, R. Cingi, E. Oral, I.: Bir olfaktor nöroblastoma vakası, Türk Ot-Rino-Larangolesi Derneği XIII. Milli Kongresi Kitabı, Cilt 2. Koll. Şti. İstanbul 1976; 185-187.
 12. Miller, G., Goodman, M., Pilch, B.Z., Shi, S.R., Dickersin, G.R., Halpern, H., Norris, J.M.: Mixed olfactory neuroblastoma and carcinoma. *Cancer* 1984; 54: 2019-2028.
 13. Oberman, H.A., Rice, E.H.: Olfactory neuroblastoma. *Am J Surg* 1967; 114: 2494-2501.
 14. Overt, G., Davine, K.D., McDonald, J.: Olfactory neuroblastomas. *Cancer* Jan-Feb 1960; 15(1): 205-215.
 15. O'Connor, J.A., McLean, P., Juillard, G.J.F., Parker, R.G.: Olfactory neuroblastoma. *Cancer* 1989; 63: 2426-2428.
 16. Osamura, R.Y., Fine, G.: Ultrastructure of the esthesioneuroblastoma. *Cancer* 1976; 38: 173-179.
 17. Rosai, J.: *Surgical Pathology*, Vol. 1, 7th. Ed. The C.V. Mosby Comp. Washington DC 1989; 235-236.
 18. Silva, E.S., Butler, J.J., Mackay, B., Goepfert, H.: Neuroblastomas and neuroendocrine carcinomas of the nasal cavity. *Cancer* 1982; 50: 2388-2405.
 19. Taxy, J.B., Hidvegi, D.F.: Olfactory neuroblastoma. *Cancer* 1977; 39: 131-138.