

OLFAKTÖR NÜROBLASTOM  
(Bir Olgı Nedonile)

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

ZET: Olfaktör nüroblastom, literatürde 300'den az bulunduğu belirtmelerin inclemelere konu olmuş bir tümörlerdir. Hemen her yaşı kapsayılmaması, histogenezinin kesin olarak tırtılanağımsız olması ve patoloji-prognos ilişkisi, bu tümörde histopatolojik tanı yönünden eğinmiş bir duruma getirmektedir. Dokuz Eylül Üniverstitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalısında incelenen bir olfaktör nüroblastom olgusu, akciğerde belirtilen nedenlerden dolayı, literatür günden geçirilen ve səcəd etmekle, histogenez ve patoloji-prognos ilişkilerine ağırlık verilecek tartışılmıştır.

ABSTRACT: Murat GÖKDEN, Neriman GÖKDEN, Emek ÖZEN, Kerim CERYAN, Dokuz Eylül University Faculty of Medicine Department of Pathology and Otorhinolaryngology. 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 occur 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 pathology-prognosis relations.

Anahtar sözcükler: Neuroblastoma, olfactory neuroblastoma

Key words: Neuroblastoma, olfactory neuroblastoma

ÖZET: Nasal kavitenin malign tümörlerinin %1-5'ini oluşturan olfaktör nüroblastom, nadir görüldüğü belirtilmekle birlikte oldukça derin inclemelere konu olmuş bir tümördür(1,15). Literatürde bulunan 300'den olgu 3 ile 79 yaşları arasındadır ve kadın/erkek oranı belirgin bir farklılık göstermemektedir. Olgular 10-40 yaşları arasında yoğunlaşmış-

---

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

Türk, 9, 16). Ülkemizde de Kongrelerde sunulmuş ve yayımlanmış singular bulunmaktadır(4,11). Doğulukla normal kavitenin tavanında olmayı sınırlamakta gelişmektedir. Ancak maküler, etmoid ve sphenoid sinüs ile nasofaringde de gelişen olfaktör nöroblastomlar bilinmektedir(1,8,13).

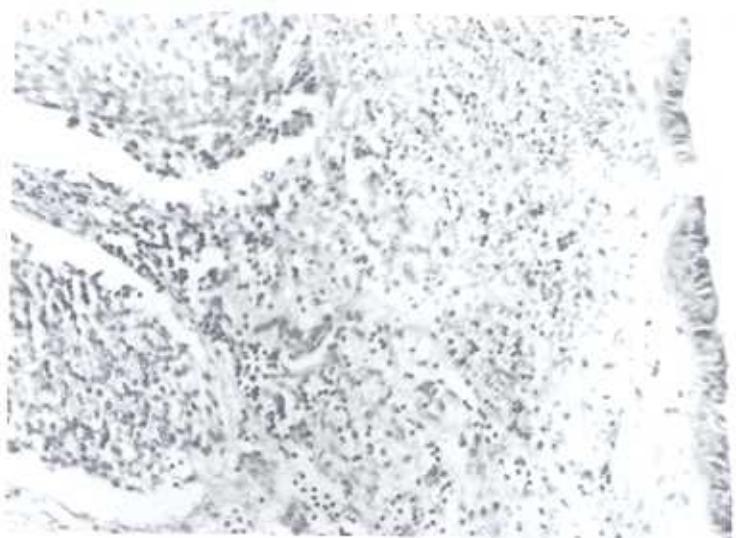
Tümörün ektodermal orijinli olduğu ve olfaktör mikrodan yola çıktıktı, görüş, ağır basmakla birlikte, olfaktör plakod, Jacobson organı ve sfenopalatin ganglion üzerinde durulmaktadır(5,9).

Makroskopik olarak yumuşak kıvamlı, gri-kırmızı renkli, vasküller ve polipoid yapıdadır(17).

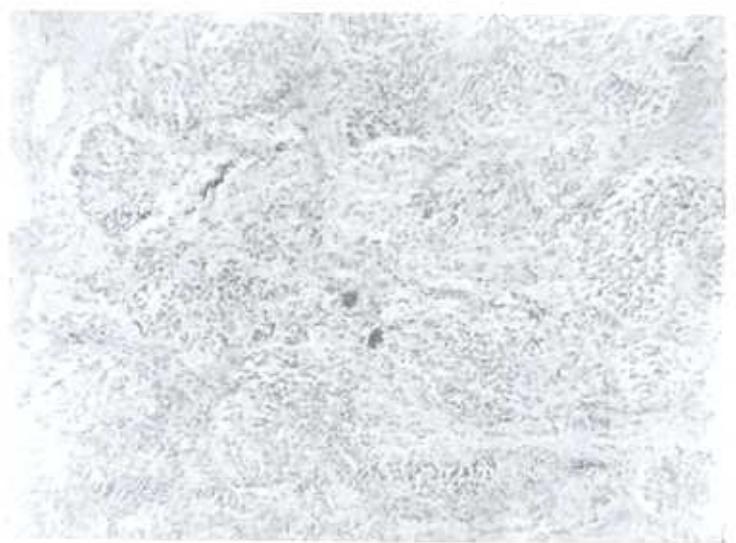
Mikroskopik olarak belirgin fibriller veya retiküler bir zeminde organoid yapılar oluşturmış küçük imiform, yuvarlak nukleuslu, belirsiz mitoşyalı, nükleer membranı iyi seçilmiş hücreler görülmektedir(1,17). Nörfibrillerin hücrelere verdiği görünüm kuyruklu yıldız şeklinde olaraq tanımlanmaktadır(1). Nörojenik tümörler içinde en radyosensitifi olan olfaktör nöroblastomların tedavisinde cerrahi tedavi ve radyoterapi kombinasyonu önerilmektedir(1,9,15).

OLGU SUNUMU: Olgumuz E.M., 12 yaşında kız çocuktur. Bebeklik döndəri: en önceli burunun sağ tarafında tikanıklık, iki aydır ise kanama şikayetiyle sunulmaktadır. Klinik muayenede burun boşluğununda, burun sağ tarafı ve serviksde itilmeye yol açan polipoid bir kitle saptanmıştır. Buradan alınan biopsi olfaktör nöroblastom olarak değerlendirilmiş ve hasta operasyon için Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Kliniği'ne başvurmuştur. Cerrahi girişim sırasında kitlenin frontal sinüs'e kadar ilerlediği, etmoid sinüsü ve burun boşüğünü tamamen boşaltıldığı görülmüştür.

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalında 3120/89 protokol numarası ile incelenen materyal 8x5x2cm boyutlarında, lobule, hiperemik ve yumuşak bir kitleden oluşmaktadır. Mikroskopik olarak yüzeyi sillî respiratuar epitel ile örtülü polipoid yapılar görülmektedir. Bu yapılarda küçük yuvarlak nukleuslu, belirsiz mitoşyalı 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 tümörün panoramik görünümü (DEÜTF Patoloji Anabilim Dalı, Prot. No.; 3120/89).

**TARTIŞMA:** Olfaktör nöroblastomun histopatolojik özellikleri ile histopatoloji-prognos ilişkisi ve örijini geniş tartışmalara konu olmuştur.

İbert ve ark. bu nörojenik tümörlerin karakteristik histolojik özelliklerine söyle sıralamaktadır: 1) Pieksitör intercellüler fibriller, 2) Belirsiz sitoplazma, 3) Yuvarlak, genellikle oval核, 4) Genellikle belirgin ve iyi seçilebilien kromatin yesesi, 5) İnce fiber fibröz septumlarla lobullere ayrılmış neoplastik nöroblastoma, 6) Gerçek ve pseudorozet yapları (1,4).

Mendeloff, gerçek rozet yapımı bulunan tümörleri tip 1, bulunanları ise tip 2 olarak sınıflandırmıştır(5). Ayrıca olfaktör nöroblastomda, olfaktör rozet denen ve varyansları olfaktör differansiyasyon olarak değerlendirilen, keskin sınırlı, hemen hemen yuvarlak, müsin ve granüller artıklar içeren asiner yapılar tanımlanmıştır(10).

Nörofibrillerin yokluğunda, nazal bir tümörün nöroblastom olduğunu kesin olarak söylemeyecegi 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 natürü saptanamamıştır(3).

Bazı araştırmalar, saptadıkları ultrastrüktürel özellikleri nedeniyle olfaktör nöroblastomun sempatik sinir sistemi örijini olabileceğini belirtmektedir(7,16,19). Mackay ve ark.ın da bulus gözlemleri bulunmakla birlikte, olfaktör differansiyasyon gösteren alanlarda norosekretuar granüller saptayamamışlardır(8).

Katekolaminler, dopamin-B hidroksilaz ve kolinesterazlar gibi kimyasal maddeler sempatik sinir sistemine zarar olmuyor, bazı buyn neoplazilerinde de bulunabileceğinden, olfaktör nöroblastomu sempatik nöroblastom ile kesin olarak aynı grupta incelemek mümkün olmamaktadır (10). Ganglionöroblastom odağı içeren bir olfaktör nöroblastom olgusu bulunuyorsa da(12), kural olarak olfaktör nöroblastomda ganglion hücreleri bulunmaz. Diğer embriyonal sempatik tümörler çocukluk çağına özgü浓浓的 olfaktör nöroblastom hemen her yasta görülebilmektedir. Yine de katekolaminlerin varlığı, parafin kesitlerde olfaktör nöroblastomu diğer küçük, yuvarlak, nöroblastomla ayırt edici özelliklerdir(1).

Ayrıca tanıda nöroendokrin karsinom, adenokarsinom, lentigo, plazmositom, silendrom, bazı vasküler tümörler, Küçük hücreli indifer - siye karsinom ve sarkomlar, embriyonal ya da siveoller rhabdomyosarcom düşünülmeliidir(14,17,18). Bunun yanı sıra, adenokarsinom veya skuam

itteransiyasyon odukları içeren olfaktör nöroblastomlara da dikkat etmek gerekmektedir(1).

Bailey, növlik sirtçılarda genel, servikal lenf nodu, akciğer, kemiği, torasik lenf nodu, abdominal - ve meso ile enin derisi, göz, orta, salak, kırınlığı, aferenel bez ve ovarium metastazları bulunmaktadır. Bu olfaktör nöroblastom "malign" metastazlar, yaparıcık olgularla tüberküler tümörlerdir. Bunlara ek olarak hayvanlarda metastazları da bildirilmektedir... Olgularla metastaz şartnamez.

Mendeloff, tip 1 olfaktör nöroblastomun metastaz yapmayacağını söyleydiği, tip 2'nin ise yanlış invaziv büyümeye gösterdiğini söylemektedir(9). Bununla ilgili olarak, rozet yapısı gösteren tümörlerin tümördeki deşir daha ağırdir; böylece, tüm olfaktör nöroblastomların malig olasılığı değerlendirilmesi önerilmektedir(14). Jenson ve arkadaşlarının itteransiyasyon ve mitoz sayımları прогнозu belirleyen asıl faktörlerdir. rozet ve metastazlar ise "tümördeki etenaz" önem taşılmaktadır(5) iliva ve ark. da mitozun etenaz ve mitoz durumstadir(18). Bizim olsanızda ise bazı hücrelerde rozet oluşturma eğilimi bulunmakla birlikte, gerçek ova psdorozet yapısı yoktur. Mitoza castlasmamıştır. Hücreler uniform görünümüdür.

Prognosu ile ilgili yeterli yayın bulunmamakta, прогнозu ayınlamış olanlar, olfaktör nöroblastom ile ilgili tüm yayınların 1/3'üne oluşturmaktadır. Vine de Kombine cerrahi tedavi ve radyoterapi ile 5 yıllık surviy hizı olasılık bildirilmektedir(2).

Sınıf olasılık olfaktör nöroblastom, histolojik özellikleri, karışıklıktır histogenesi, herkinden yeterli bilgi bulunmayan прогнозu ile malign davranışıyla ilgili bir tümör olarak karşımıza çıkmaktadır.

#### KAYNAKLAR

1. Ash JJ, Beck, MB, Wilkes, JD.: Tumors of the Upper Respiratory Tract and Ear. Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC, 1964; 79-80.
2. Bailey, JL, Barton, S.: Olfactory neuroblastoma, Arch Otolaryngol 1975; 101: 1-5.
3. Curtis, JL, Rubinstein, LJ.: Pigmented olfactory neuroblastoma. Cancer 1982; 49: 2136-2143.
4. Elçi, RM, Ural, T.: Bir Olfaktör nöroblastom vakası, Türk Oto-Rino-Laringoloji Cemiyeti XI. Millî Kongresi Kitabı, Çeltüt Mat. K.11. St. İstanbul 1971; 459-463.
5. Jenson, KJ, Elbrond, O, Lund, C.: Olfactory esthesioneuroblastoma, J Laryngol Otol 1976; 90: 1007-1013.
6. Joachims, HZ, Altman, MM, Mayer, SW.: Olfactory neuroblastoma, J

- Laryngol. Radiol. 1977; 20: 59: 335-343.
7. Kahn, AB.: Olfactory neuroblastoma: A light and electron microscopic study, Ann. Pathol. May 1973; 2: 223-242.
  8. Mackay, E., Lunia, MA., Butler, JJ.: Adult neuroblastoma, Cancer 1979; 37: 133-1351.
  9. Mendez, J., JJ.: The olfactory neuroepithelial tumor, Amer. J. Roentgenol. 1957; 78: 344-356.
  10. Michaud, C.: A new histochemical and biochemical approach to olfactory asthesioneurooma, Cancer Jul 1977; 40(1): 314-318.
  11. Muntar, N., Cingi, E., Oral, I.: Bir olfaktör nöroblastoma Vakası, Türk Öt-Eño-Larangoloji Derneği XIII. Milli Kongresi Kitabı, Celtilt M. n. Koll. Şti. İstanbul 1976; 185-187.
  12. Miller, J., Goodman, M., Pilch, BZ., Shi, SR., Dickersin, GR., Halpern, H., Norri, J.M.: Mixed olfactory neuroblastoma and carcinoma, Cancer 1984; 54: 2019-2028.
  13. Oberman, M., Rice, DM.: Olfactory neuroblastoma, J. Neuropathol. Exp. Neurol. 1970; 30: 2494-2501.
  14. Oberst, G., Davino, KD., McDonald, J.R.: Olfactory neuroblastomas, Cancer J. n-Ped 1960; 13(1): 203-216.
  15. O'Connor, JA., McLean, P., Juillard, GJF., Parker, RG.: Olfactory neuroblastoma, Cancer 1989; 63: 2426-2428.
  16. Osamura, RY., Fine, G.: Ultrastructure of the asthesioneuroblastoma, Cancer 1976; 38: 173-179.
  17. Rosai, J.: Surgical Pathology, Vol. 1,7th. Ed. The CV Mosby Comp Washington DC 1980; 235-236.
  18. Silva, ED., Butler, JJ., Mackay, B., Goepfert, H.: Neuroblastomas and neuroendocrine carcinomas of the nasal cavity, Cancer 1982; 50: 2388-2405.
  19. Taxy, JE., Hidvégéi, BF.: Olfactory neuroblastoma, Cancer 1977; 39: 131-138.