

Olfaktör nöroblastoma (esthesioblastoma) radyolojik bulguları

Radiologic findings of olfactory neuroblastoma (Esthesioblastoma)

Alpaslan Yavuz¹, Cemil Göya², Aydın Bora¹, Mehmet Beyazal¹, Çağatay Andiç³

ÖZET

Olfaktör nöroblastoma (ONB), diğer bir isimle esthesioblastoma, olfaktör epitelyumdan köken alan, genellikle nazal kavite olfaktör bölgede ve ön kafa tabanında yer alan nadir malign bir neoplazidir. Bugüne kadar literatürde az sayıda vaka bildirilmiştir. ONB tanısı ve sınıflandırması için ayrıntılı radyolojik ve histopatolojik inceleme gereklidir. Özellikle lokal seyreden tümörlerde prognoz iyi seyirli olup bölgesel ve uzak metastaz kötü prognoz belirtileri olarak kabul edilmiştir. Cerrahi ve radyoterapi günümüzdeki başlıca tedavi yöntemleridir. Biz burada ONB saptanan 64 yaşındaki erkek olgunun X-ray grafi, B Mod-Doppler Ultrason (US) ve Bilgisayarlı Tomografi (BT) bulgularını sunduk.

Anahtar kelimeler: Olfaktör nöroblastoma, esthesioblastoma, kribriform düzlem

GİRİŞ

Olfaktörnöroblastoma (ONB) (esthesioblastoma) kribriform alandaki veya nazal kavitedeki olfaktör epitelden köken alan, nadir görülen nöroepitelyal tümördür [1]. Tüm intra nazal neoplazilerin %3'ünü teşkil eder. Daha çok çocukluk çağında karşımıza çıkan diğer nöroektodermal tümörlerin aksine ONB 11-20 ve 51-60 yaşlar arası pik yapan bimodal yaş dağılımı göstermektedir [2]. Cinsiyetler arasındaki dağılımı eşittir. Lezyon genellikle submukozal alana yayılarak orbita, anterior kranial fossa ve beyin dokusuna invazyon göstermektedir. En sık metastaz servikal lenf nodlarına olup (hastaların %10-33'ünde) daha az sıklıkla akciğer, beyin ve kemik dokuya uzak metastazlar görülmektedir [3,4]. Tedavi protokolü genellikle ekstra-kranial cerrahi eksizyon, kraniyofasial cerrahi rezeksiyon, radyoterapi ve kemoterapi modalitelerinin tek olarak veya kombinasyonları şeklindedir. Bu bildiri; nadir görülen bir neoplazi olan esthesioblastoma olgusunun radyolojik bulgularını sunmayı amaçlamaktadır.

ABSTRACT

Olfactory neuroblastoma (ONB) also known as esthesioblastoma is a rare malignant neoplasm originating from olfactive epithelium, usually locate in the olfactory region of the nasal cavity and anterior skull base. Few cases have been published in the literature yet. Detailed radiologic and histopathological examination is necessary for diagnosis and staging ONB. Prognosis is favorable especially for locally advanced tumors; regional and distant metastasis has been accepted as indicators of poor prognosis. Surgery and radiotherapy are the main therapeutic modalities in use today. We reported the x-ray graphic, B Mod-Doppler Ultrasound (US) and Computed Tomography (CT) findings of 64 years-old male with ONB in this presentation. *J Clin Exp Invest* 2013; 4 (4): 532-534

Key words: Olfactory neuroblastoma, esthesioblastoma, cribriform plate

OLGU SUNUMU

Altmış dört yaşındaki erkek hasta burun sol kesiminde son 1 yıldır boyut artışı gösteren ağrısız kitle şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde burun sol yarısında cilt altında yaklaşık 3 cm çaplı, sert, fikse kitle mevcut olup lezyon sol nazal os lateralinden nazal boşluğa indentasyon göstermekteydi. Sol inferior ve orta nazal meatus kısmen oblitere izlendi. Paranasal alanı içine alan PA kalvaryum grafisinde sol orbita ve nazal kavite üzerine süperpoze, lobule yumuşak doku opasitesi izlendi. Maksiller kemik frontal proses konturlarında silinme mevcuttu (Şekil 1). Maksiller sinüs anteriorunda, sol burun kanadı komşuluğundaki kitleye yönelik yapılan US incelemesinde ciltaltı lokalizasyonlu, hipoekoik, heterojen, içerisinde kalsifikasyon lehine yorumlanan milimetrik ekojeniteler barındıran, düzensiz sınırlı kitle lezyonu izlendi (Şekil 2). Doppler USG tetkikinde lezyon içerisinde yüksek dirençli, monofazikarteriyel akım formu saptandı (Şekil 3). Çevre kemik yapılarla ve yumuşak dokulara in-

¹ Yüzüncü Yıl Üniversitesi Hastanesi, Van, Türkiye

² Dicle Üniversitesi Hastanesi, Diyarbakır, Türkiye

³ Başkent Üniversitesi Araştırma Hastanesi, Adana, Türkiye

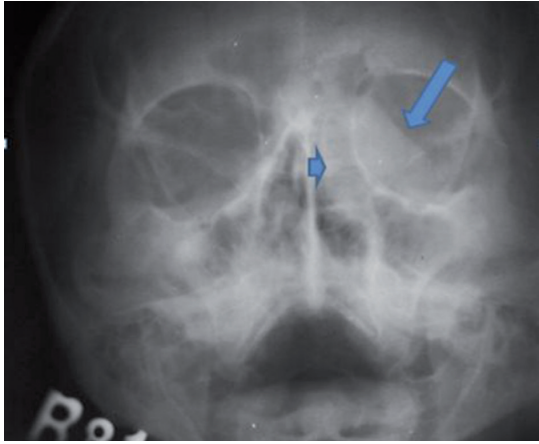
Correspondence: Alpaslan Yavuz,

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Hastanesi, Geve Kampüsü, Van, Türkiye Email: dralpyavuz@hotmail.com

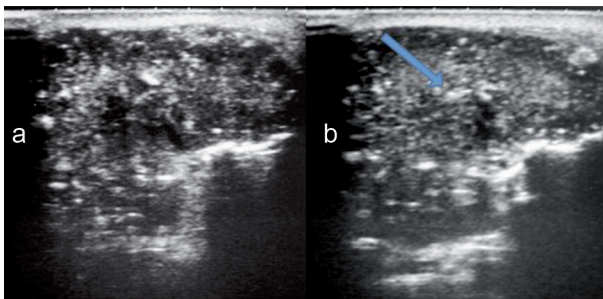
Received: 02.04.2013, Accepted: 10.05.2013

Copyright © JCEI / Journal of Clinical and Experimental Investigations 2013, All rights reserved

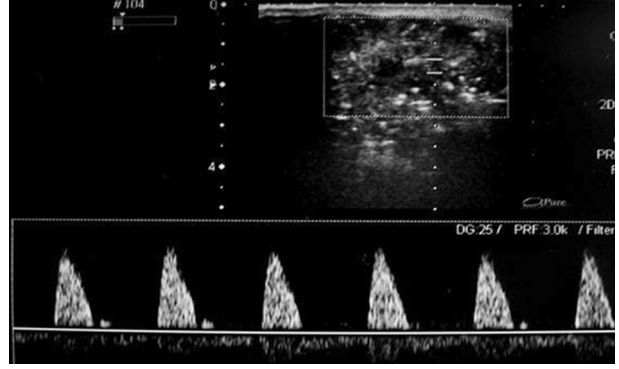
vazyonun değerlendirilmesi için aksiyel ve koronal planda maksillofasial ve orbital BT tetkikleri yapıldı. Sonucunda lezyonun nazal septumu, sol anterior ethmoidal hücreleri, sol maksillar sinüs anterior ve medial duvarını destrükte ettiği görülmüş ve içerisinde milimetrik kalsifikasyonların varlığı ortaya konmuştur (Şekil 4). Koronal planda alınan imajlarda lezyonun lamina papricea'yı yer yer destrükte ederek sol orbita inferomedialine invazyonu saptandı (Şekil 5). Lezyon ile medial rektus kası arasında plan izlenmedi. Kemik pencerede yapılan değerlendirmede nazal kemik sol yarısında, maksiller kemik sol anterior proçeste ve sol maksiller sinüs anterior ve medial duvarda kemik destrüksiyonu ve bu alanı oblitere eden yumuşak doku dansitesinde lobule konturlu lezyon mevcuttu. Hastada lenf nodu veya uzak metastaz lehine bulguya rastlanmadı. Tedavi olarak cerrahi rezeksiyon yapıldı ve sonrasında radyoterapi uygulandı.



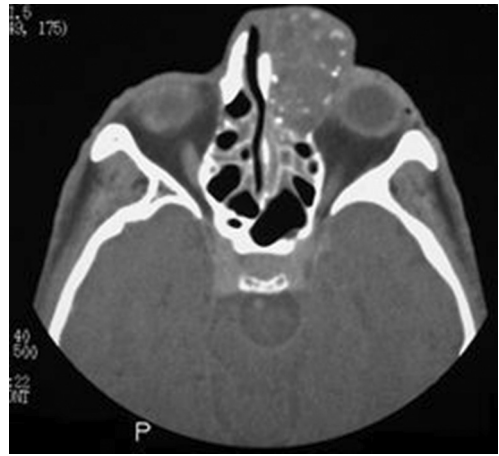
Şekil 1 Konvansiyonel kafa grafilerinde sol nazal kesimde ve orbital alan inferomedialde lobule konturlu yumuşak doku dansitesi (ok) ve sol maksiller kemik anterior proçeste silinme (ok başı) dikkat çekmektedir.



Şekil 2a. Sol burun kanadı komşuluğundaki lezyona yönelik US değerlendirmesinde; hipoeoik, heterojen, lobule konturlu kitle saptandı. **2b.** Lezyon içerisinde kalsifikasyon ile uyumlu milimetrik ekojeniteler izlendi (ok).



Şekil 3. Doppler USG tetkikinde lezyon içerisinde yüksek dirençli monofazik arteriyel akım formu izlendi.



Şekil 4. Maksillofasial kesime yönelik aksiyel BT kesitlerinde lezyon içerisindeki milimetrik kalsifikasyonlar ve komşu kemik dokulara invazyon mevcuttu (ok).



Şekil 5. Koronal plan BT kesitlerinde lezyonun orbita inferomedial duvarını destrükte ederek orbital alana uzandığı izlendi (ok). Medial rektus kası ile lezyon arasında plan izlenmedi.

TARTIŞMA

İlk olarak 1924'de Berger ve ark. tarafından "l'esthesioneuroepitheliomeolfactif" olarak tanımlanan ONB'nin sempatik ganglia, retina, adrenal medulla ile benzer histolojik paternde olduğu düşünülmekteydi [5]. Ancak günümüzde immünohistokimyasal yöntemler ve elektron mikroskop tekniği yardımıyla ayrı bir antite olduğu gösterilmiştir [6]. Daha çok çocukluk çağında karşımıza çıkan diğer nöroektodermal tümörlerin aksine ONB 11-20 ve 51-60 yaşlar arası pik yapan bimodal yaş dağılımı göstermektedir [2]. Tutulum açısından cinsiyet veya ırksal farklılık mevcut olmayıp bugüne kadar herhangi bir etiolojik faktör bildirilmemiştir.

Lezyonun tanısı ve sınıflandırması için en optimal yöntem kemik invazyonu açısından önemli bilgiler veren bilgisayarlı tomografi görüntülemesidir [7]. Bu sayede lezyonun paranazal sinüslere, intrakranial, retroorbital alana yayılımı değerlendirilir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) lezyon genellikle T1 ağırlıklı kesitlerde gri cevhere göre hipointense, T2 ağırlıklı kesitlerde izo- veya hiperintense olarak izlenmektedir. Gadolinyum bazlı MR kontrast enjeksiyonu sonrasında alınan yağ baskılı T1 spin eko MRG ile kontrastlanma gösteren tümör obstruktif mukus debrilerinden ayrılabilir ve enhance olamayan orbital yağ dokuya invazyonu net olarak değerlendirilebilir [7].

Biller ve ark. ONB sınıflandırmasını şu şekilde yapmıştır; T1: nazal kavite ve sfenoid sinüs hariç paranazal sinüsleri tutan tümör; T2: orbital alana uzanan veya anterior kranial fossaya indentasyon gösteren tümör; T3: rezeke edilebilen sınırlarda beyin tutulumu gösteren tümör; T4: rezeksiyonu mümkün olmayan tümör [8]. Takdim ettiğimiz vakadaki kitle lezyonunun maksiller sinüs medial kesimini ve lamina papricea'yı destrükte ederek sol orbita inferomedialine uzanımı göz önüne alındığında sınıflandırma "T2" olarak yapılmıştır.

Nazal kavite ve paranazal sinüs boşluklarında lokalize diğer neoplaziler (lenfoma, sarkoma, plazmositoma, malign melanoma, anaplastik karsinoma, rabdomyosarkoma ve transizyonel hücreli karsinoma) ONB ayırıcı tanısında mutlaka göz önünde

bulundurulmalıdır. Kesin tanı elektron mikroskop ve immünohistokimyasal çalışmalar ile gerçekleştirilmektedir.

ONB hastalarında metastaz sıklığı %10-30 oranında olup [9]; çoğunlukla ilk olarak bölgesel servikal lenf nodları tutulmaktadır. Daha nadir olarak akciğer ve plevraya, beyin, kemik, spinal kolon, meme ve abdominal organlara uzak metastazlar bildirilmiştir [10].

Sonuç olarak, özellikle destrüktif ekspansil nitelikli, kribriform alan ve nazal kavite lokalizasyonlu kitlelerin ayırıcı tanısında nadir karşılaşılan bir neoplazi olan ONB göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Irish J, Dasgupta R, Freeman J, et al. Outcome and analysis of the surgical management of esthesioneuroblastoma. *J Otolaryng* 1977; 26:1-7.
2. Becker L, Hinton D. Primitive neuroectodermal tumors of the central nervous system. *Hum Pathol* 1983; 14:538-550.
3. Broich G, Pagliari A, Ottaviani F. Esthesioneuroblastoma: a general review of the cases published since the discovery of the tumour in 1924. *Anticancer Res* 1997;17:2683-2706.
4. Elkon D, Hightower SI, Lim ML et al. Esthesioneuroblastoma. *Cancer* 1979;44:1087-1094.
5. Berger L, Luc G, Richard D. L'esthesioneuroepitheliomeolfactif. *Bull Assoc Franc Etude* 1924; 13:410-421.
6. Stewart F, Frierson H, Levin P, Spaulding C. Esthesioneuroblastoma. In Williams JG, Krikorian MR, Green D (eds.) *Textbook of uncommon cancer*. Oxford: Wiley and Sons, 1988:631-652.
7. Pickuth D, Heywang-Kobrunner H, Spielmann R. Computed tomography and magnetic resonance imaging features of olfactory neuroblastoma: an analysis of 22 cases. *Clin Otolaryngol* 1999; 24:457-461.
8. Biller HF, Lawson W, Sachdev VP, Som P. (1990) Esthesioneuroblastoma: surgical treatment without radiation. *Laryngoscope* 1990; 100:1199-1201.
9. Shaari C, Catalano P, Sen C, Post K. Central nervous system metastases from esthesioneuroblastoma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; 114:808-812.
10. Beittler J, Fass D, Brenner H. Esthesioneuroblastoma: is there a role for elective neck treatment. *Head Neck* 1991; 13:321-326.