

## OLGU BİLDİRİSİ / CASE REPORT

# Esteziyonöroblastom nedeniyle kraniofasial rezeksiyon: Olgu sunumu

M. Bal, Y. Uyar, C. İplikçioğlu, G. Yıldırım, A. Hatipoğlu, G. Sünnetçi

### Craniofacial resection due to esthesioneuroblastoma: A case report

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 paranasal sinuses, the orbit and the cranial cavity. An esthesioneuroblastoma which was operated because of recurrence has been presented with clinical, radiological and histopathological aspects by literature.

**Key Words:** Esthesioneuroblastoma, olfactory neuroblastoma, neuroendocrine carcinom.

Türk Arch Otolaryngol, 2011; 49(1):14-17

### Özet

Esteziyonöroblastom, burun boşluğundaki olfaktor nöroepitelden kaynaklanan nadir görülen malign bir tümördür. Bu tümör, literatürde olfaktor nöroblastom, olfaktor esteziyonöroblastom, nöroendokrin karsinom olarak da adlandırılır. Esteziyonöroblastom en sık kullanılan terimdir. Tümör, burun boşluğuna, sinüslere, orbitaya ve kafa içine yayılabilir. Kliniğimizde opere edilen, intrakranial yayılım göstermiş olan nüks esteziyonöroblastom olgusu klinik, radyolojik ve histopatolojik olarak sunulmuştur.

**Anahtar Sözcükler:** Esteziyonöroblastom, olfaktor nöroblastoma, nöroendokrin karsinom.

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2011; 49(1):14-17

### Giriş

Esteziyonöroblastom (ENB), 1924'de ilk olarak Berger ve Luc tarafından tanımlanmış olfaktor nöroepitelden kaynaklanan nazal kavite ve paranasal sinüslerin nadir görülen, malign tümördür.<sup>1,2</sup> Paranasal sinüs ve nazal kavite malign tümörlerinin yaklaşık %6'sını üst sindirim sistemi malign tümörlerinin ise %0.3'ünü oluşturur. 2010'a kadar literatürlerde bildirilmiş olgu sayısı yaklaşık 1000 civarındadır.<sup>3</sup> Yavaş ve sessiz büyüyen bu tümörler nazal kavitede büyük boyutlara ulaştıkça, burun tıkanıklığı, anosmi ve rekürren epistaksis gibi semptomlar ortaya çıkar. Bu dönemde intrakraniyal yayılım nedeniyle baş ağrısı ve proptosis, orbital yayılım nedeniyle de görme defekti görülebilecek diğer semptomlardır.<sup>4,5</sup> Bu yazıda cerrahi tedavi uygulanan, 6. ayında nüks nedeniyle nöroşirürji ile kombine reopere edilen olgumuz literatür eşliğinde sunulmuştur.

### Olgu Sunumu

Elli dört yaşında bayan hasta, burunda kanama ve tıkanıklık, koku alamama nedeniyle başvurduğu mer-

Dr. Muhlis Bal, Dr. Yavuz Uyar, Dr. Güven Yıldırım, Dr. Ayşe Hatipoğlu, Dr. Gürkan Sünnetçi  
İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. KBB Kliniği, İstanbul

Dr. Celal İplikçioğlu  
İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İstanbul

kezde yapılan nazal endoskopide sol nazal kavitede tek, kırmızı ve üzerinde vasküler yapı bulunan kitle tespit edilmiş. Kitleden topikal anestezi ile alınan biyopsi histopatolojik incelemede olfaktör nöroblastoma olarak rapor edilmiş. Hastaya eksternal etmoidektomi ve medial maksillektomi uygulanmış. Hasta operasyon sonrası radyasyon onkolojisine yönlendirilmiş.

Postoperatif 6. ayda sol nazal kavitede burun kanaması ve burunda tıkanıklık yakınmalarının tekrardan ortaya çıkması üzerine hasta kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede lateral rinotomi insizyon hattı, sol gözde proptozis izlenirken endoskopik muayenede sol nazal kavitede kitle tespit edildi (Resim 1). Olgunun diğer sistem bulguları normaldi.

Hastanın kontrastlı beyin bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde ve Paranazal sinüs (BT)'sinde sol nazal kavite üst bölümünü oblitere eden orbita içerisine protrüzyon gösteren ön kafa tabanına invazyon yapmış kitlesel lezyon izlendi (Resim 2, 3). Olgu nöroşirürji, göz ve radyasyon onkolojisi yönünden konsülte edildi. Nöroşirürji ile kombine cerrahi, sonrasında ise kemoterapi ve radyoterapi için radyasyon onkolojisine yönlendirilmesine karar verildi.

Hastaya genel anestezi altında kraniofasial rezeksiyon uygulandı (Resim 4). Lateral rinotomi insizyonu ve bikoronal insizyon ile alın derisi, her iki orbitanın tavanını ortaya çıkarana kadar indirildi. Bifrontal krani-

otomi, sol taraf maksiller kemiğin frontal çıkıntısını da içeren kesi ile tümörün duradan, her iki periorbitadan disseksiyonunu takiben anblok çıkarıldı. Dural tamiri takiben kafa tabanı subgleal-perikranial fleble restriksiyon edilerek frontal kemik tekrar yerine yerleştirildi. Ameliyat sonrası olguda herhangi bir komplikasyon



**Resim 2.** Paranazal sinüs bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde sol nazal kavite üst bölümünü oblitere eden orbita içerisine protrüzyon gösteren nüks kitlesel lezyon izlenmekte.



**Resim 1.** Preoperatif hastanın lateral rinotomi insizyon hattı ve sol gözde proptozisi izlenmekte.



**Resim 3.** Paranazal sinüs BT'sinde axial kesitte sol nazal kavite üst bölümünü oblitere eden orbita içerisine protrüzyon gösteren nüks kitlesel lezyon izlenmekte.



**Resim 4.** Post-operatif 10. günde, lateral rinotomi insizyonu ve bikoronal insizyon izlenmekte.

görülmedi. Kitle histopatolojik inceleme sonrası ENB olarak rapor edildi. Olgunun aylık kontrolleri yapılarak radyasyon onkolojisine yönlendirildi.

## Tartışma

Esteziyonöroblastom, malign nöroektodermal kaynaklı nazal kavitenin nadir görülen malign bir tümördür.<sup>1-3</sup> Spesifik olarak, Jacobson'un vomero-nazal organı, sfenopalatin ganglion, ektodermal olfaktör birimleri, nervus terminalis, nazal mukozanın otonomik gangliyonları ve olfaktör nöroepiteli (kribriiform plate ve üst konkanın superomedial yüzeyi) malign nöral krestin köken alabileceği yerlerdir.<sup>4</sup> Geniş yayılım yapana kadar genellikle asemptomatiktir.<sup>3,6,7</sup> Başvuru anındaki ilk yakınmalar çoğu zaman epistaksis ve nazal obstrüksiyondur. İntrakranial ve orbital yayılım göstermesi durumunda, proptozis, parsiyel veya total görme kaybı, baş ağrısı ve anosmi görülebilecek diğer semptomlardır.<sup>3,4</sup> Olgumuzun ilk başvuru anında burun kanaması, burun tıkanıklığı ve koku almada azalma yakınmalarına, nüks sonrası baş ağrısı ve göz hareketlerinde zorlanma yakınmaları da eklendi.

Tedavi ve prognozunu değerlendirmek için evrelendirme çalışmaları yapılmıştır. BT ve Magnetik Rezonans Görüntüleme (MRG) evrelendirmede yaygınlığın tespitinde oldukça önemlidir. İlk evrelendirme Kadish ve ark.<sup>6</sup> tarafından klinik değerlendirme ve nöroradyolojik bulgulara dayanılarak yapılmıştır. Bu çalışmaya göre, Evre A: tümör nazal kavite içerisindedir, Evre B: tümör nazal kavite içerisinde bir veya birden fazla paranazal sinüsle-

re yayılır. Evre C: Tümör, nazal kavite dışında, orbitaya, intrakranial kaviteye, kafa kaidesine ve servikal lenf nodüllerine yayılır, uzak organ metastazı yapar. Tanı konduğunda hastaların çoğu evre C (%56) ve evre B (%40) tümör olup çok azı evre A (%4) tümördür.<sup>3,6</sup> İlk tanı sırasında klinik değerlendirme ve radyolojik görüntüleme kitlenin nazal kaviteye sınırlı olmasından dolayı tümör Evre A iken, nüks sonrasında komşu yapılara invazive olduğundan, intrakranial meninks tutulumu ve orbita protrüzyonu nedeniyle evre C olarak kabul edildi.

Olfaktör nöroblastomaların tedavisinde multidisipliner yaklaşım gerekmektedir. Kulak burun boğaz ve nöroşirürji uzmanları, radyasyon onkologları arasında işbirliği gerekmektedir. Tümörün evresi tedavi seçeneğinin ne olacağını belirlemektedir. Tedavide amaç lokal, regional ve uzak rekürensleri önlemektir. Tedavide sadece cerrahi, sadece radyoterapi, cerrahi ve radyoterapi, cerrahi ile radyoterapi ve kemoterapi ve sadece kemoterapi kullanılmış vakalar bildirilmiştir.<sup>2,8-14</sup> Cerrahi seçenek olarak kraniyofasiyal rezeksiyon ön kafa tabanını tutan bütün vakalarda önerilmektedir.<sup>5,8</sup> Tümörün, intrakranial kısmı frontal kraniotomi ile nasal komponenti ise lateral rinotomi ile bütün olarak çıkartılır.<sup>5,6,11</sup> Bikoronal cilt insizyonu ile, bifrontal kraniotomi uygulanır ve frontal sinüsün posterior duvarı kaldırılarak ön kafa tabanı ortaya konur ve tümör çıkartılır.<sup>5,8,10,11</sup> Olgumuzda tümörün nazal kavitedeki bölümü için eski lateral rinotomi insizyonu, intrakranial uzanımı içinse nöroşirürji uzmanları ile bikoronal cilt insizyonu yapılarak, bifrontal kraniotomi ile tümör tamamen çıkartıldı. Seçilmiş olgularda ise endoskopik sinüs cerrahisi ve stereotaktik radyoşirürjinin iyi sonuçlar verdiği bildirilmiştir.<sup>13</sup> Minimal invaziv olması, daha az travmaya neden olması, yaşam kalitesini arttırması ve uzun dönem takiplerdeki iyi sonuçları göz önüne alınca seçilmiş vakalara tedavi de yeni bir seçenek olduğu bildirilmiştir.<sup>10-12,15</sup>

Tümör, çıkarıldıktan sonra metastaz veya nüks yapabilir.<sup>3,13</sup> Aboziada ve ark.<sup>14</sup> 29 hastaya kraniyofasiyal rezeksiyon uygulayarak yaptıkları çalışmada ve radyoterapi verilen 13 hastanın sadece 2'sinde nüks izlerken radyoterapi verilmeyen diğer 16 hastanın 11'inde nüks izlemişlerdir. Tümörün rezeksiyonundan sonra kemoterapi ve radyoterapi uygulanması her ne kadar Evre C'de rutin olsa da, Benfari ve ark.<sup>16</sup> yaptıkları çalışmada kribriiform palette sınırlı kemik erozyonu yapmamış vakaların dışındaki tüm olgulara radyoterapi uygulanmasını önermişlerdir. Olgumuzda histopatolojik incelemede cerrahi sınırda malign tümör izlenmemesi ve tüm vücut



**Resim 5.** Postoperatif Paranasal sinüs BT'sinde sol nasal kavitede intrakranial cribriform plate defekti izlenmektedir.

taramasında metastaz olmaması nedeniyle radyasyon onkolojisine yönlendirilen hastaya radyoterapi uygulanmamasını muhtemel nüks nedeni olarak düşünmekteyiz. Nüks nedeniyle evre C olan olguya, operasyon sonrası sonrası radyoterapi uygulandı. Takiplerde hastanın yakınmalarının büyük oranda gerilediği ve kontrol BT ve MRI sonuçlarında nüks olmadığı izlendi (Resim 5, 6). Ner ne kadar nüks izlenmemiş olsa da bu hastalara uzun süreli takip gerekmektedir.

Literatürdeki benzer olgular ve bizim olgumuz değerlendirildiğinde, ENB nadir görülen ve multidisipliner yaklaşım gerektiren malign bir tümördür. Nüks oranın yüksek olması nedeniyle kribriform paletes inferioruna sınırlı kemik erozyonu yapmamış olguların dışındaki tüm vakalara cerrahi operasyon sonrası radyoterapi uygulanması gerektiği kanısındayız.

#### Kaynaklar

1. **Berger I, Luc R, Richard D.** L'esthesioneuroepitheliome olfactif. *Bull Assoc Fr Etude Cancer* 1924; 13: 410-21.
2. **Bhattacharyya N, Thornton AF, Joseph MP, Goodman ML, Amrein PC.** Successful treatment of esthesioneuroblastoma and neuroendocrine carcinoma with combined chemotherapy and proton radiation. Results in 9 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 123: 34-40.
3. **Abdulkhaleq HM, Darrouzet V, Bébéar JP, de Gabory L, Stoll D.** Long-term results of 28 esthesioneuroblastomas managed over 35 years. *Head Neck* 2011; 33: 82-6.
4. **Rakes SM, Yeatts RP, Campbell RJ.** Ophthalmic manifestations of esthesioneuroblastoma. *Ophthalmology* 1985; 92: 1749-53.
5. **Kutluhan A, Yılmaz N, Yakut F, Yurttas V, Uğraş S.** Treatment of olfactory neuroblastoma via subfrontal and midfacial degloving approaches: a case report. *Kulak Burun Bogaz İhtis Derg* 2008; 18: 56-8.



**Resim 6.** Post-op 4. ay Axial kesit MR görüntüsünde sol nasal kavite açık olup ve nüks izlenmemiştir.

6. **Kadish S, Goodman M, Wang CC.** Olfactory neuroblastoma. A clinical analysis of 17 cases. *Cancer* 1976; 37: 1571-6.
7. **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: 2683-706.
8. **Howard DJ, Lund VJ, Wei WJ.** Craniofacial resection for tumors of the nasal cavity and paranasal sinuses: A 25-year experience. *Head Neck* 2006; 28: 867-73.
9. **McLean JN, Nunley SR, Klass C, Moore C, Müller S, Johnstone PA.** Combined modality therapy of esthesioneuroblastoma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2007; 136: 998-1002.
10. **Eden BV, Debo RF, Larner JM.** Esthesioneuroblastoma. *Cancer* 1994; 73: 40-2.
11. **Chamberlain MC.** Treatment of intracranial metastatic esthesioneuroblastoma. *Cancer* 2002; 95: 243-8.
12. **Casiano RR, Numa WA, Falquez AM.** Endoscopic resection of esthesioneuroblastoma. *Am J Rhinol* 2001; 15: 271-9.
13. **Morita A, Ebersold MJ, Olsen KD, Foote RL, Lewis JE, Quast IM.** Esthesioneuroblastoma: prognosis and management. *Neurosurgery* 1993; 32: 706-14.
14. **Aboziada MA, Eisbruch A.** Esthesioneuroblastoma: the role of post-operative irradiation after complete surgical resection. *J Egypt Natl Canc Inst* 2010; 22: 143-8.
15. **Zweig JL, Schaitkin BM, Fan CY.** Histopathology of tissue samples removed using the microdebrider technique implications for endoscopic sinus surgery. *Am J Rhinol* 2000; 14: 27-32.
16. **Benfari G, Fusconi M, Ciofalo A, et al.** Radiotherapy alone for local tumour control in esthesioneuroblastoma. *Acta Otorinolaryngol Ital* 2008; 28: 292-7.

#### Bağlantı Çakışması:

Bağlantı çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

#### İletişim Adresi: Dr. Muhlis Bal

S. B. Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. KBB Kliniği, İSTANBUL  
Tel: (0212) 221 77 77 (1251-1752)  
Çep: (0506) 407 06 65 - (0532) 434 06 97  
Faks: (0212) 221 78 00  
e-posta: mublisbal@yahoo.com