



ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΣΠΑΝΙΟΥ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ: ΑΣΘΕΝΗΣ ΜΕ ΜΕΤΑΣΤΑΤΙΚΟ ΟΣΦΡΗΤΙΚΟ ΝΕΥΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ (ΑΙΣΘΗΣΙΟΝΕΥΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑ)

Μπάρτζη Δ.¹, Καλφούτζου Α.¹, Μπαγιώκου Ε.¹, Κολιντζίκης Β.¹, Λαμπράκη Μ.Α.¹, Ράπτη Κλ.¹, Ραμφίδης Β.¹

1.Ογκολογική Κλινική, 251 Γενικό Νοσοκομείο Αεροπορίας, Αθήνα

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το οσφρητικό νευροβλάστωμα (olfactory neuroblastoma) προέρχεται από το οσφρητικό επιθήλιο και ανήκει στους νευροενδοκρινείς όγκους με ιστολογικά χαρακτηριστικά όγκων από μικρά στρογγυλά κύτταρα (small round cell tumors) (1). Είναι ένας εξαιρετικά σπάνιος όγκος, με συχνότητα 0.4 ανά εκατομμύριο περιπτώσεις (2), με ιδιαίτερα δυσμενή πρόγνωση, ιδίως σε μεταστατικό στάδιο.

ΣΚΟΠΟΣ

Σκοπός της παρούσας δημοσίευσης είναι η περιγραφή περιστατικού με μεταστατικό οσφρητικό νευροβλάστωμα και η κλινική του πορεία.

ΥΛΙΚΑ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΙ

Άρρεν 36 ετών προσήλθε για διερεύνηση διογκωμένου υπογνάθιου τραχηλικού λεμφαδένα δεξιά. Ο ασθενής υποβλήθηκε σε ρινολαρυγγοσκόπηση και μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου-σπλαγχνικού κρανίου, βιοψία τραχηλικού λεμφαδένα, σταδιοποίηση με FDG PET-CT και ανάλυση Next Generation Sequencing (NGS) στον ιστό.

Πάνω (από αριστερά):

Εικόνα 1. Μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου που δείχνει εκτεταμένη θλάξη με πρόσληψη σκιαγραφικού εντός της δεξιάς ρινικής κόγχης.

Εικόνα 2. Μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου (οβελιαία τομή) που δείχνει ευμεγέθες λεμφαδενικό block στη δεξιά υπογνάθια χώρα.

Εικόνα 3. Μαγνητική τομογραφία ΣΣ που αναδεικνύει πολλαπλές οστικές μεταστάσεις κατά μήκος του σκελετού.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Η ρινολαρυγγοσκόπηση και η μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου-σπλαγχνικού κρανίου αποκάλυψαν βλάβη 45mm στη δεξιά ρινική κόγχη με επέκταση στο σφηνοειδή κόλπο, σε επαφή με τον οφθαλμικό κόγχχο, καθώς και ευμεγέθες λεμφαδενικό block στη δεξιά υπογνάθια χώρα. Η ιστοπαθολογική εξέταση ανέδειξε κύτταρα ως επί όγκου από μικρά στρογγυλά κύτταρα, θέτοντας τη διάγνωση οσφρητικού νευροβλαστώματος (grade III κατά Hyams, ki67 85%). Η λοιπή σταδιοποίηση με FDG PET-CT αποκάλυψε πολλαπλές οστικές μεταστάσεις (Kadish στάδιο D),

ενώ το Octreotide scan ήταν αρνητικό για πρόσληψη SSTR υποδοχέων. Διενεργήθηκε ανάλυση με Next Generation Sequencing (NGS) στον ιστό, η οποία δεν εντόπισε στοχεύσιμες μεταλλάξεις (Rb1 splicing, TP53 exon 6 mutation, TMB 3.84 muts/Mb, LOH 34.8%). Αποφασίσθηκε θεραπεία 1^{ης} γραμμής με Cisplatin-Etoposide-Durvalumab, όμως η επανασταδιοποίηση αποκάλυψε πρόοδο νόσου (Progressive Disease) μετά από 4 κύκλους θεραπείας. Ο ασθενής τέθηκε σε 2^{ης} γραμμής θεραπεία με Docetaxel – Irinotecan, η οποία στηρίχθηκε σε αναδρομικά δεδομένα της βιβλιογραφίας, καθώς δεν υπάρχουν

σαφείς κατευθυντήριες οδηγίες για τη δεύτερη γραμμή θεραπείας. Σε νέα υποτροπή της νόσου, ο ασθενής έλαβε 1 κύκλο θεραπείας με τεμοζολομίδη, παράλληλα εμφάνισε κλινική επιδείνωση με ρινορραγία και νευρολογική συμπτωματολογία, τέθηκε σε ανακουφιστική ακτινοθεραπεία, όμως δυστυχώς κατέληξε 5 μήνες μετά τη διάγνωση.

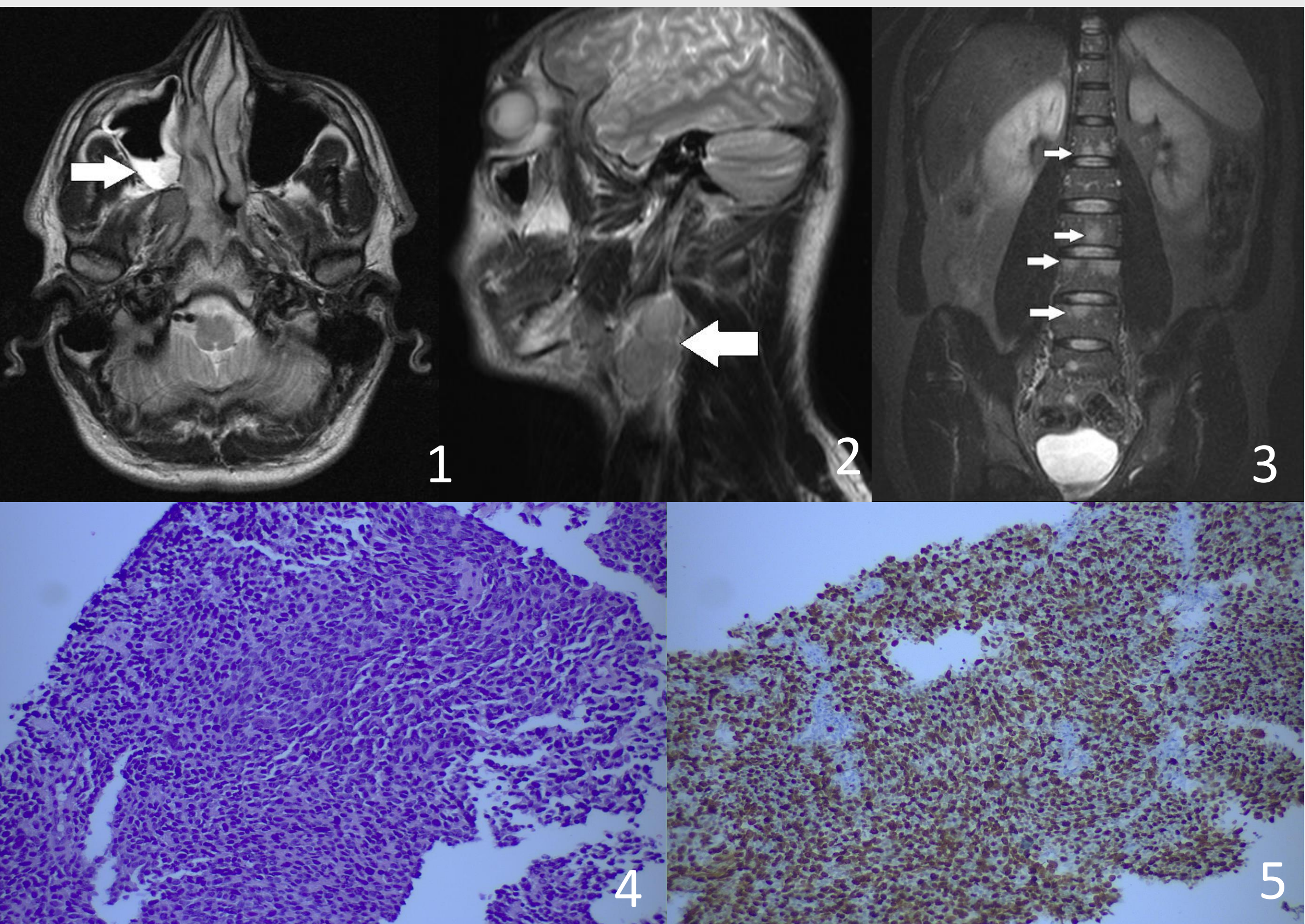
ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η παρούσα περίπτωση οσφρητικού νευροβλαστώματος υπογραμμίζει τις σημαντικές προκλήσεις στη διάγνωση και θεραπευτική διαχείριση ενός εξαιρετικά σπάνιου νευροενδοκρινούς όγκου. Τονίζεται η αναγκαιότητα καταγραφής και θεραπευτικής προσέγγισης των σπάνιων νεοπλασμάτων.

Κάτω (από αριστερά):

Εικόνα 4. Ιστοπαθολογική εξέταση της βιοψίας λεμφαδένα, στην οποία διακρίνονται χαρακτηριστικά όγκου από μικρά στρογγυλά κύτταρα (αιματοξυλίνη-εωσίνη, μεγέθυνση x20).

Εικόνα 5. Ιστοπαθολογική εξέταση που αναδεικνύει έναν υψηλό δείκτη πολ/σμού του όγκου (ki67 85%).



ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Hiroshi Harada, Takeharu Ono, Takanori Hirose, Hirohito Umeno, Jun Akiba, Akira Kurose, Olfactory neuroblastoma: A peculiar case showing unusual squamous metaplasia in a late lymph node metastasis, Human Pathology Reports, Volume 27, 2022, 300584, ISSN 2772-736X, <https://doi.org/10.1016/j.hpr.2021.300584>.

2. Thompson, L.D. (2009) 'Olfactory neuroblastoma', Head and Neck Pathology, 3(3), pp. 252–259. doi:10.1007/s12105-009-0125-2.

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ:

Αρετή Καλφούτζου, MD, MSc
251 ΓΝΑ, Ογκολογική Κλινική
oncology251@gmail.com