

**Případ č. H 9754 / 2019**

Referuje: MUDr. Martin Morong

**Klinické údaje:**

44 letá žena s polypem dutiny nosní. Byla provedena exstirpace.

**Makroskopický nález:**

Byla zaslána fragmentovaná tkáň celkové velikosti 35x25x10 mm.

**Mikroskopický nález:**

Materiál je tvořen fokálně odběrem značně zhmožděnými fragmenty, kde ve fibrózním stromatu jsou přítomné četné cévy různého kalibru s mírně aktivovanými endoteliemi a dále disperzně hnízda či lobuly tvořené vcelku pravidelnými buňkami s mírně granulární cytoplazmou a okrouhlými hyperchromními jádry bez výraznější polymorfie. Rozety nejsou přítomné. Nekrózy nepřítomny. Proliferační aktivita Ki67 dosahuje 20 % pozitivních jader nádorových buněk. Invaze nádorových buněk do krevních či lymfatických cév není patrná. K resekčním okrajům se vzhledem k fragmentaci materiálu nelze vyjádřit.

**Imunohistochemie:**

\* negativní markery: AE1/3, LCA a CD138.

\* pozitivní markery: synaptofyzin, chromogranin a CD56.

**Diagnóza:**

**Olfaktorický neuroblastom G1 dle WHO Hyams grade system.**

**Diskuze:**

Olfaktorický neuroblastom (esthesioneuroblastom) je maligní tumor vycházející z neuroektodermových olfaktorických buněk přítomných v mukóze dutiny nosní a tvoří 2 % všech tumorů nosní dutiny. Křivka výskytu v rámci věkových skupin má dva vrcholy – 15 a 50 let. Typické klinické obtíže jsou obstrukce dutiny nosní a epistaxe. V histologickém obraze jde o malé modré buňky uspořádané do hnízd či lobulů, které jsou dobře ohraničeny a odděleny fibrovaskulárním stromatem. Může být přítomna i vláknitá matrix vzhledem připomínající výběžky nervových buněk. Nádory vyššího grade vykazují solidní růst, vyšší mitotickou aktivitu, buněčný pleomorfismus a nekrózy. Nádorové buňky exprimují NSE, synaptofyzin, chromogranin a CD56. Léčba spočívá v kombinaci chirurgické terapie, radioterapie a chemoterapie. V závislosti na stage a grade tumoru se pětileté přežití pohybuje mezi 40 % a 90 %.

V diferenciaci diagnóze zvažujeme lymfomy, maligní melanom, Ewingův sarkom, rhabdomyosarkom, malobuněčný karcinom, sinonasální nediferencovaný karcinom či adenoidní cystický karcinom.

**Literatura:**

1. Xu B. Olfactory neuroblastoma. PathologyOutlines.com website. <http://www.pathologyoutlines.com/topic/nasalolfactoryneuroblastoma.html>.
2. Kumar V, Abbas AK, Aster JC. *Robbins and Cotran Pathologic Basis of Disease (9th edition)*. Elsevier Saunders, 2015. p. 737
3. Barnes, L., Eveson, J., Reichart, P., & Sidransky, D. (2005). World Health Organization classification of tumours: pathology and genetics of head and neck tumours. Lyon: IARC Publications. P. 66
4. Cante D, Piva C, Sciacero P, et al. Olfactory neuroblastoma treated with minimally invasive surgery and adjuvant radiotherapy: a case report and review of the literature. *BJR Case Rep*. 2018;4(2):20170077. Published 2018 Jan 10. doi:10.1259/bjrcr.20170077
5. Gallia, G. L., Asemota, A. O., Blitz, A. M., Lane, A. P., Koch, W., Reh, D. D., & Ishii, M. (2018). Endonasal endoscopic resection of olfactory neuroblastoma: an 11-year experience, *Journal of Neurosurgery JNS*, 131(1), 238-244.