

Estesioneuroblastoma o neuroblastoma olfatorio

Esthesioneuroblastoma or olfactory neuroblastoma

Sergio Benet M¹, José Antonio Garabal G¹, Jorge Luis H¹, Laura Tacoronte P¹, Juan José Artazkoz T¹.

RESUMEN

Estesioneuroblastoma o también llamado neuroblastoma olfatorio es un tumor maligno infrecuente derivado del neuroepitelio olfatorio. La historia clínica de un paciente con un neuroblastoma olfatorio es muy inespecífica. Durante la última década, los métodos endoscópicos se han aplicado gradualmente para el tratamiento de tumores de la base del cráneo. El tratamiento puramente endoscópico endonasal del estesioneuroblastoma ha mostrado excelentes resultados de supervivencia con disminución de las complicaciones. Presentamos un paciente afectado por un neuroblastoma olfatorio tratado solo con cirugía endoscópica endonasal.

Palabras clave: *Estesioneuroblastoma, neuroblastoma olfatorio, base de cráneo, endoscopía.*

ABSTRACT

Esthesioneuroblastoma or olfactory neuroblastoma is an uncommon malignant tumor arising from the olfactory neuroepithelium. The clinical symptoms of a patient with olfactory neuroblastoma are very inespecific. During the past decade, endoscopic approaches have been gradually applied in treating skull base tumors. The purely endoscopic endonasal surgery for esthesioneuroblastoma showed successful survival results with remarkably decreased complications. We reported a patient who suffered olfactory neuroblastoma treated with only endoscopic endonasal surgery.

Key words: *Esthesioneuroblastoma; Olfactory Neuroblastoma; Skull base; Endoscopic.*

¹ Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España.

INTRODUCCIÓN

Estesioneuroblastoma o el también llamado neuroblastoma olfatorio fue descrito por primera vez en 1924 por Berger y Luc^{1,2}. Se trata de un tumor derivado del neuroepitelio olfatorio en la región cribiforme de la fosa nasal.

La historia clínica de un paciente con un neuroblastoma olfatorio es muy inespecífica dada su localización por lo que dificulta su diagnóstico precoz, favoreciendo el desarrollo de la neoplasia de forma local a la fosa nasal, senos paranasales e incluso a la base craneal anterior¹. Los principales síntomas encontrados son la obstrucción nasal, epistaxis, anosmia, cefalea y sinusitis.

Históricamente el tratamiento del estesioneuroblastoma ha sido la resección quirúrgica completa mediante abordaje craneofacial, con la posibilidad de incluir tratamiento radioterapéutico o quimioterápico¹.

CASO CLÍNICO

Varón de 41 años, sin antecedentes de interés. Acude a las consultas de otorrinolaringología

por cuadro clínico y radiológico compatible con sinusitis maxilar izquierda. Ante este caso clínico se decide intervenir de cirugía endoscópica nasosinusal (CENS) realizando uncinectomía y meatotomía media izquierda con salida de material purulento. Como hallazgo incidental, en el techo de la fosa nasal se objetiva una tumefacción polipoidea de la que se toma biopsia. La anatomía patológica de la biopsia realizada muestra un diagnóstico de estesioneuroblastoma, con una clasificación de Hyams grado II, mostrando una matriz neurofibrilar presente, con un Ki 67: 10% de las células tumorales. En la exploración física cervical no se palpan adenopatías que sugieran afectación linfática metastásica. Se completa el estudio con TC (Figura 1) y RMN (Figura 2) de senos paranasales, objetivándose que la lesión depende del techo de la fosa nasal, sin afectación orbitaria ni de la fosa craneal anterior, tratándose del estadio B de Kadish y cols. dado su íntimo contacto con el seno etmoidal. En los estudios mencionados tampoco se evidencian lesiones linfáticas cervicales que sugieran afectación por estesioneuroblastoma. Se realiza un abordaje endoscópico puro para efectuar exéresis de la lesión (Figura 3). En la cirugía se realiza etmoidectomía, turbinectomía media,



Figura 1. Estudio de TC de senos paranasales preoperatorio del estesioneuroblastoma olfatorio (flecha).

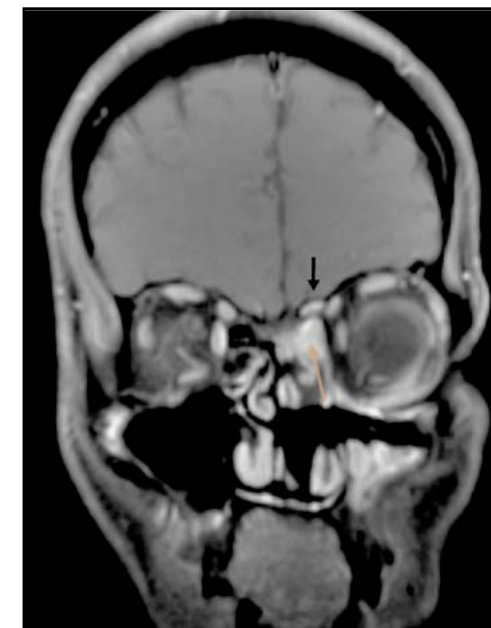


Figura 2. Imagen de RMN preoperatoria de estesioneuroblastoma (flecha) en íntimo contacto con el seno etmoidal.

colgajo nasoseptal de Hadad-Bassagasteguy, tumorectomía con apertura de la dura madre y cierre de la fístula de LCR en comunicación con fosa craneal anterior, provocada por el acto quirúrgico (Figura 4). En este cierre se empleó pericardio bovino, duragen, colgajo nasoseptal de Hadad-Bassagasteguy (Figura 5) y sellador de fibrina.

Tras la cirugía no se observó ninguna complicación asociada al acto quirúrgico. El paciente recibió tratamiento radioterápico adyuvante en la localización del tumor primario, sin evidenciarse signos de recidiva clínica ni radiológica. Se han seguido controles con RMN observando remisión completa tras 10 meses del tratamiento descrito.

DISCUSIÓN

El estesioneuroblastoma o neuroblastoma olfatorio, es una entidad poco frecuente dentro de los tumores de cabeza y cuello, siendo menos del 3% de los tumores de las fosas nasales. Es un tumor maligno y agresivo, procedente del neuroepitelio olfatorio^{1,2}.

Crece por invasión local en el interior de la fosa nasal, pudiendo ocupar los senos paranasales e incluso invadiendo la base craneal anterior. Puede originar metástasis en las cadenas ganglionares cervicales, en pulmón u óseas¹.

La sintomatología es muy inespecífica debido a su localización, encontrándose obstrucción nasal unilateral y progresiva, epistaxis recurrente, anosmia, cefalea y sinusitis, aunque en algunos casos puede presentar diplopía o proptosis por extensión hacia la órbita². A la exploración se puede observar una lesión tumefacta o polipoidea dependiente del área cribiforme.

Se utilizan de forma habitual dos clasificaciones para la estadificación del estesioneuroblastoma, la de Kadish y cols. y de Dulguerov y cols., ésta última basada en el sistema TNM^{1,2}.

Clasificación de Kadish y col:

A: Limitado a la fosa nasal.

B: Extensión a los senos paranasales.

C: Extensión más allá de los senos paranasales u ocasiona metástasis.

Posteriormente Morita y cols realizan una modificación a la inicial clasificación de Kadish y cols. proponiendo cambios en el estadio C para los tumores con extensión más allá de los senos paranasales y añadiendo el estadio D, para aquellos tumores con metástasis cervicales o a distancia.

Clasificación de Dulguerov:

T1: Tumor afecta a la fosa nasal y/o senos paranasales.

T2: Tumor afecta la cavidad nasal y/o senos paranasales, incluyendo esfenoides con extensión o erosión de la placa cribiforme.

T3: Tumor se extiende o protruye dentro de la fosa craneal anterior sin invasión dural.

T4: Tumor afecta al cerebro.

NO: No hay afectación ganglionar cervical.

N1: Cualquier afectación cervical ganglionar.

M0: No hay metástasis.

M1: Evidencia de metástasis a distancia.

Se recomienda el estudio anatómico de extensión con pruebas de imagen como son la tomografía computarizada para una evaluación sobre la invasión local del tumor, y la resonancia magnética nuclear, que evaluará estructuras como son la órbita y la extensión intracerebral¹. Además, estas pruebas, nos servirán para el diagnóstico diferencial con otras lesiones que puedan invadir el techo de la fosa nasal como son los meningoceles, meningoencefalocelos, poliposis, papilomas invertidos, angiofibroma nasojuvenil, carcinomas nasosinusales, entre otros^{1,2}. La prueba diagnóstica "gold standard" es la histología obtenida mediante una biopsia de la lesión².

El análisis histopatológico de los neuroblastomas olfatorios se basa en la clasificación de Hyams, que agrupa las muestras histológicas en bajo grado (Grado I y II de Hyams) y en alto grado (Grado III y IV de Hyams). Se trata de un factor importante de cara al pronóstico, recurrencia de la enfermedad y la supervivencia²⁰.

En la mayoría de los estudios se recomienda la exéresis quirúrgica completa de la lesión, manteniendo libres los márgenes de resección tumoral. Existen diferentes vías de abordaje

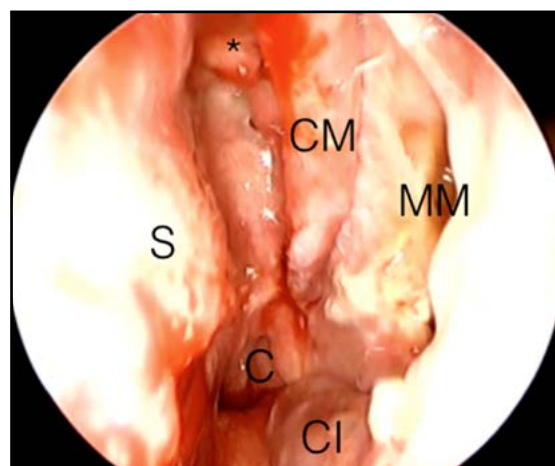


Figura 3. Esthesioneuroblastoma, CM: cornete medio, CI: cornete inferior, MM: meatotomía media, S: septum, C: coana.

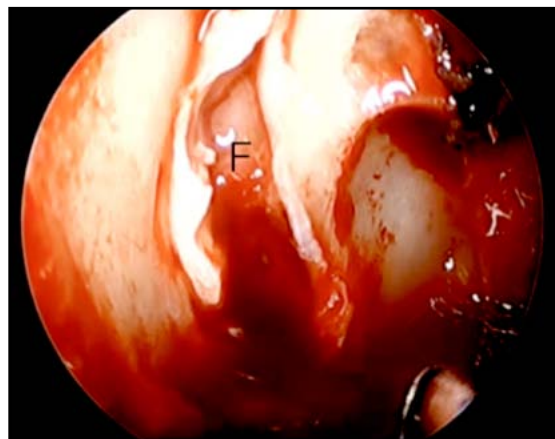


Figura 4. Fístula de LCR.

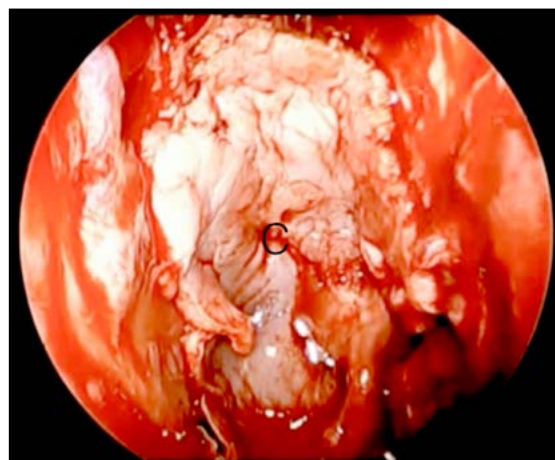


Figura 5. C: colgajo nasoseptal.

como son la craneofacial y la cirugía endoscópica nasosinusal.

Históricamente el abordaje craneofacial de los esthesioneuroblastomas, era la vía elegida para lograr su resección completa. Hoy en día con la mejora del conocimiento de la anatomía endoscópica nasosinusal y sus abordajes de base de cráneo, han aumentado el número de indicaciones de esthesioneuroblastomas tratados por vía endoscópica, dependiendo principalmente del estadio y de las estructuras que pueda invadir el tumor.

En la actualidad la mayoría de los autores defienden que en los estadios A y B de Kadish y cols se puede realizar un abordaje puramente endoscópico para la resección tumoral, ya que disminuyen las complicaciones quirúrgicas y la morbilidad, con una supervivencia libre de enfermedad comparable al abordaje craneofacial^{3-5,7,10,13}.

En los estadios C y D de Kadish y cols, se defiende un abordaje craneofacial abierto combinado con cirugía endoscópica de forma simultánea. De esta forma podremos resecar la neoformación en bloque, con control del endocráneo y de los nervios ópticos, dada la cercanía de éstos últimos a la base del cráneo y la capacidad del tumor de invadir la órbita y sus estructuras adyacentes^{2,5,6,8,10,11,14}.

En la actualidad no está protocolizado el uso de la radioterapia en los esthesioneuroblastomas, aunque el uso del tratamiento radioterápico ha sido ampliamente utilizada en el tratamiento de

éstos. Varios estudios revelan que la radioterapia posoperatoria se asocia a un mejor control como puede darse en los con estadios A y B de Kadish con bordes de resección afectados o en los estadios C y D de Kadish de forma adyuvante tras la cirugía¹³.

En cuanto a las metástasis de las cadenas ganglionares cervicales, sólo están presentes en el 5% de los esthesioneuroblastomas al diagnóstico^{1,2}. Hay principalmente dos modalidades para el manejo terapéutico de éstas, el vaciamiento cervical o la radioterapia. Hay algunos autores que defienden el tratamiento radioterápico sobre las cadenas ganglionares de forma profiláctica, la recomendación terapéutica más extendida es su empleo en aquellos casos avanzados localmente^{1,9,13,19}.

El tratamiento quimioterápico en los esthesioneuroblastomas no está recomendado de forma rutinaria. Se reserva para los tratamientos paliativos o en aquellos casos como parte de un tratamiento multidisciplinar en pacientes con enfermedad avanzada o metastásica¹⁵. Existen autores que han incluido la quimioterapia en el protocolo de tratamiento de los casos avanzados (estadio Kadish C) usando ciclofosfamida y vincristina con o sin doxorubicina, seguido de tratamiento radioterápico antes de la resección craneofacial. Los resultados no han sido claros dado que protocolos de tratamiento sin quimioterapia han tenido resultados similares¹⁶⁻¹⁸.

BIBLIOGRAFÍA

1. GUTIÉRREZ BAYARD L, SALAS BUZÓN C, ROMÁN RODRÍGUEZ P. Esthesioneuroblastoma. Revisión de la literatura a propósito de dos casos. *Oncología* 2005; 28 (7): 351-61.
2. RITESH KUMAR. Esthesioneuroblastoma: Multimodal management and review of literature. *World Journal of Clinical Cases* 2015; 3(9): 774-8.
3. FENG L, FANG J, ZHANG L ET AL. Endoscopic endonasal resection of esthesioneuroblastoma: A single center experience of 24 patients. *Clinical Neurology & Neurosurgery* 2015; 138: 94-8.
4. MONTEIRO EM, LOPES MG, SANTOS ER, ET AL. Endoscopic treatment of esthesioneuroblastoma. *Brazil Journal Otorhinolaryngology* 2011; 77(2): 171-7.
5. CASIANO RR, NUMA WA, FALQUEZ AM. Endoscopic resection of esthesioneuroblastoma. *American Journal of Rhinology* 2001; 15(4): 271-9.
6. LIU JK, O'NEILL B, ORLANDI RR, ET AL. Endoscopic-assisted craniofacial resection of esthesioneuroblastoma: minimizing facial incisions--technical note and report of 3 cases. *Minimal Invasive Neurosurgery* 2003; 46(5): 310-5.
7. GALLIA GL, REH DD, LANE AP, ET AL. Endoscopic resection of esthesioneuroblastoma. *Journal of Clinical Neuroscience* 2012; 19(11): 1478-82.

8. DEVAIAH AK, LARSEN C, TAWFIK O, ET AL. Esthesioneuroblastoma: endoscopic nasal and anterior craniotomy resection. *Laryngoscope* 2003; 113(12): 2086-90.
9. DE BONNECAZE G, CHAPUT B, AL HAWAT A, ET AL. Long-term oncological outcome after endoscopic surgery for olfactory esthesioneuroblastoma. *Acta Otolaryngologica* 2014; 134(12): 1259-64.
10. BOBBY A TAJUDEEN, ARMIN ARSHI, JEFFREY D. SUH, ET AL. Esthesioneuroblastoma: An Update on the UCLA Experience, 2002–2013. *Journal of Neurological Surgery* 2015; 76: 43-9.
11. KOMOTAR RJ, STARKE RM, RAPER DM, ET AL. Endoscopic endonasal compared with anterior craniofacial and combined cranionasal resection of esthesioneuroblastomas. *World Neurosurgery* 2013; 80(1-2): 148-59.
12. OW TJ, BELL D, KUPFERMAN ME, ET AL. Esthesioneuroblastoma. *Neurosurgery Clinics of North America* 2013; 24(1): 51-65.
13. RAZA SM, GARZON-MUVDI T, GALLIA GL, ET AL. Craniofacial resection of midline anterior skull base malignancies: a reassessment of outcomes in the modern era. *World Neurosurgery* 2012; 78(1-2): 128-36.
14. MUÑOZ F, TRESSERRAS P, MONTSERRAT JR, ET AL. A retrospective study about 11 cases of Esthesioneuroblastomas treated in Hospital Santa Creu i Sant Pau between 2000 and 2008 and literature review. *Neurocirugía* 2011; 22(5): 401-17; discussion 417-8.
15. GUPTA S, HUSAIN N, SUNDAR S. Esthesioneuroblastoma chemotherapy and radiotherapy for extensive disease: a case report. *World J Surg Oncol* 2011; 5: 9: 118.
16. LOY AH, REIBEL JF, READ PW, THOMAS CY, NEWMAN SA, JANE JA, ET AL. Esthesioneuroblastoma: continued follow-up of a single institution's experience. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2006; 132(2): 134-8.
17. McELROY EA JR, BUCKNER JC, LEWIS JE. Chemotherapy for advanced esthesioneuroblastoma: the Mayo Clinic experience. *Neurosurgery* 1998; 42(5): 1023-7; discussion 1027-8.
18. PORTER AB, BERNOLD DM, GIANNINI C, FOOTE RL, LINK MJ, OLSEN KD, ET AL. Retrospective review of adjuvant chemotherapy for esthesioneuroblastoma. *J Neurooncol* 2008; 90(2): 201-4.
19. ZANATION AM, FERLITO A, RINALDO A, GORE MR, LUND VJ, MCKINNEY KA, ET AL. When, how and why to treat the neck in patients with esthesioneuroblastoma: a review. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2010; 267(11): 1667-71.
20. SEGOVIA-FUENTES, J; MENDOZA-SUAREZ, L; RUIZ-CAEZ, K; ET AL. Esthesioneuroblastoma con extensión intracraneal: presentación de caso. *Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello* 2013; 41(3): 211-5.

Dirección: Sergio Benet Muñoz
 Santa Cruz de Tenerife, España
 Ctra. Gral. del Rosario, Nº145, CP 38010 Santa Cruz de Tenerife
 E mail: benetsergio@gmail.com