

Abordaje endoscópico endonasal puro de estesioneurolblastoma

Purely endonasal endoscopic resection of esthesioneuroblastoma

Tamara Muñoz M¹, Pablo Villanueva G², Claudia González G³, Ximena Maul F³, Claudio Callejas C³.

RESUMEN

Presentamos el caso de una mujer de 56 años con diagnóstico de estesioneurolblastoma Kadish C/ Hyams II tratado con resección quirúrgica mediante un abordaje endoscópico endonasal puro y radioterapia adyuvante. Describimos el caso y discutimos sus aspectos relevantes.

Palabras clave: Estesioneurolblastoma, neuroblastoma olfatorio, cirugía endoscópica nasal, abordaje endoscópico extendido, abordaje transcribiforme.

ABSTRACT

We report the case of a 56-year-old woman with diagnosis of esthesioneuroblastoma Kadish C/Hyams II treated with a purely endonasal endoscopic resection and adjuvant radiotherapy. We described the case and discuss its relevant aspects.

Key words: Esthesioneuroblastoma, olfactory neuroblastoma, endoscopic sinus surgery, extended endonasal approach, transcribiform approach.

INTRODUCCIÓN

El estesioneurolblastoma, también denominado neuroblastoma olfatorio, es un tumor maligno de las cavidades perinasales. Fue descrito por primera vez en 1924 por Berger y cols. como "esthesioneuroepithelionie olfactil" y su origen es controvertido. Dada la histología de la lesión, la teoría más aceptada propone su origen desde el

neuroepitelio olfatorio¹. El estesioneurolblastoma es un tumor muy infrecuente, representando 3% a 5% de las neoplasias sinonasales². Clínicamente, los neuroblastomas olfatorios se presentan en su mayoría como obstrucción nasal unilateral, pero estos pacientes también pueden presentar epistaxis, rinorrea y dolor, entre otros síntomas³.

Tradicionalmente, el tratamiento del estesioneurolblastoma incluía la resección abierta median-

¹ Médico cirujano. Pontificia Universidad Católica de Chile.

² Neurocirujano. Departamento de Neurocirugía, Pontificia Universidad Católica de Chile.

³ Otorrinolaringólogo. Departamento Otorrinolaringología, Pontificia Universidad Católica de Chile.

te un abordaje cráneo-facial asociada a radioterapia con o sin quimioterapia. Sin embargo, la cirugía cráneo-facial abierta es un procedimiento invasivo, con significativa morbilidad perioperatoria². El continuo desarrollo de la cirugía endoscópica nasal y de base de cráneo ha permitido su incorporación en el manejo del neuroblastoma olfatorio en la última década, ya sea en forma de abordaje completamente endoscópico o en combinación con cirugía abierta⁴. La evidencia actual, basada en series de casos y revisiones sistemáticas con metaanálisis de las mismas, indica que ambas técnicas serían seguras y efectivas en población seleccionada en cuanto a resultados oncológicos y sobrevida²⁻⁶.

OBJETIVO

En el presente artículo describimos la primera experiencia de nuestro centro en el abordaje quirúrgico completamente endoscópico para el tratamiento de un paciente con estesi-neuroblastoma.

CASO CLÍNICO

Este reporte de caso clínico cuenta con la aprobación del Comité Ético Científico de la Facultad de Medicina de la Pontificia Universidad Católica de Chile.

Una mujer de 56 años, sin antecedentes relevantes ni cirugías nasales previas, fue evaluada en el Servicio de Otorrinolaringología de la Pontificia Universidad Católica de Chile en septiembre de 2015 por síntomas nasales de un año de evolución. Consultó por epistaxis de fosa nasal derecha de difícil manejo. Además, refería obstrucción nasal, secreción nasal, descarga posterior, sensación de presión facial y anosmia (todos con una magnitud de 5 en una escala autoaplicada de 0 a 5 puntos).

A la endoscopia nasal se detectó en la fosa nasal derecha una lesión de aspecto polipoídea, violácea que se originaba medial al cornete medio y obstruía completamente la fosa nasal (Figura 1). La tomografía computarizada (TC) evidenció una masa que ocupaba

completamente la fosa nasal derecha y erosionaba la lámina cribosa (Figura 2 A y B). Una resonancia nuclear magnética (RMN) mostró extensión de la lesión al compartimento intracraneano con refuerzo y engrosamiento meníngeo (Figura 2 C y D). Se realizó una biopsia ambulatoria de la lesión que

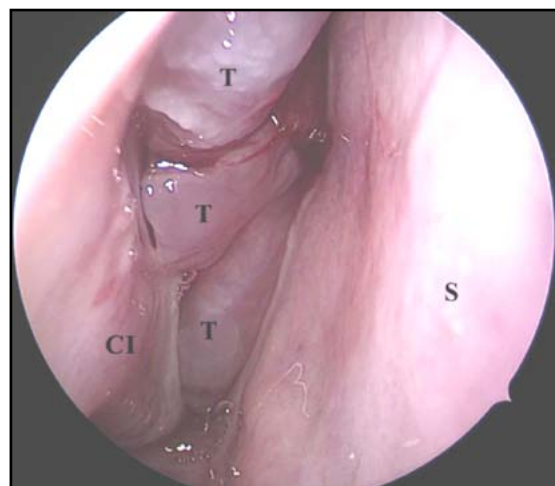


Figura 1. Endoscopia preoperatoria de la fosa nasal derecha. T, tumor; CI, cornete inferior; S, septum nasal.



Figura 2. Imágenes preoperatorias. A: Tomografía computarizada (corte coronal); cabeza de flecha, erosión en lámina cribosa. B: Tomografía computarizada (corte sagital); cabezas de flecha, erosión en lámina cribosa. C: Resonancia nuclear magnética potenciada en T1 con gadolinio (corte coronal); cabeza de flecha, extensión endocraneal del tumor. D: Resonancia nuclear magnética potenciada en T1 con gadolinio (corte sagital); cabezas de flecha, extensión endocraneal del tumor.

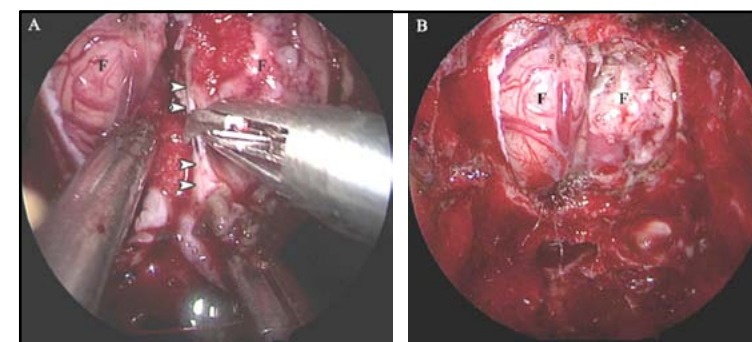


Figura 3. Intraoperatorio. A: sección de la hoz del cerebro. Se aprecia como se realiza contracción de la hoz del cerebro con pinza Blakesly mientras se secciona con microtijeras. Cabezas de flecha blancas, hoz del cerebro; F, lóbulo frontal. B: Imagen del sitio operatorio tras la resección macroscópica completa de la lesión. F, lóbulo frontal.

confirmó el diagnóstico de estesi-neuroblastoma con un grado de diferenciación según Hyams⁷ de II y, en vista de la imagenología, un estadio C según Kadish y cols³. No se detectaron adenopatías cervicales al examen clínico de la paciente. Considerando que la extensión endocraneana de la lesión comprometía sólo la base del piso de fosa anterior, no invadía parénquima cerebral en forma importante y no sobrepasaba el borde medial de la órbita a cada lado, se decidió realizar una resección completamente endoscópica de la lesión mediante un abordaje transcribiforme.

La cirugía se efectuó con apoyo de neuronavegación. Inicialmente se realizó la resección del componente nasal del tumor enviando toda la muestra a biopsia. Posteriormente se realizaron antróstomías y frontoesfenoidectomías bilaterales. Se confeccionó un colgajo nasoseptal amplio en el lado contralateral al tumor y se verificó con muestras de biopsia rápida la ausencia de compromiso tumoral en las zonas pertinentes. Luego se expuso el límite anterior de la lámina cribosa mediante un Draf III y se resecó el tabique nasal respetando un marco dorsocaudal de al menos 1 cm (se confirmó la ausencia de tumor en el tabique remanente con biopsias rápidas). Posteriormente, tras exponer, cauterizar con bipolar y seccionar las arterias etmoidales, se procedió a fresar la base de cráneo alrededor de la lámina cribosa hasta expo-



Figura 4. Resonancia nuclear magnética posoperatoria con ausencia de remanente tumoral. Imagen potenciada en T1 con gadolinio. Cabezas de flecha blancas, flap nasoseptal de Hadad-Bassagasteguy; *, grasa abdominal; cabezas de flecha negras, fascia lata.

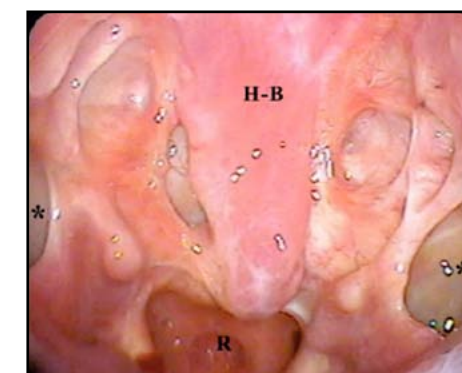


Figura 5. Endoscopia posoperatoria. H-B, flap nasoseptal de Hadad-Bassagasteguy; R, rinofaringe; *, seno maxilar.

ner la duramadre, respetando un reborde de fovea etmoidal para sostener fascia al finalizar la cirugía. Luego se resecó la lámina cribosa a cada lado de la línea media y la *crista gali*, disecándola de la hoz del cerebro. Tras escindir la duramadre a cada lado se seccionó la hoz del cerebro con técnica a 4 manos traccionando inferiormente el tejido a resecar a medida que se seccionaba la hoz con microtijeras hasta liberar completamente la pieza quirúrgica con ambos bulbos olfatorios (Figura 3). Tras confirmar la resección macroscópica total de la lesión, la reconstrucción se realizó con una capa de fascia lata endocraneal, luego una capa de grasa abdominal y finalmente el colgajo nasoseptal, el cual se fijó con laminas de Surgicel® (Johnson & Johnson) y sellante de fibrina (Beriplast®, Behring). Por último, se afirmó la reconstrucción con doble taponamiento bilateral.

Durante el intraoperatorio la paciente presentó una caída del hematocrito de 36,6% a 24,9%, por lo que se transfundieron 2 unidades de glóbulos rojos. No se presentaron otros incidentes durante la cirugía ni complicaciones durante el período posoperatorio. Se trasladó inicialmente a una unidad de paciente crítico para monitoreo. Evolucionó satisfactoriamente, sin signos de complicación ocular, déficit neurológico, sangrado ni fístula de líquido cefalorraquídeo, por lo que fue trasladada a sala común al tercer día. Se realizó un control con RNM que no mostró evidencia de remanente tumoral (Figura 4). Evolucionó favorablemente por lo que se retiró el taponamiento nasal y fue dada de alta al séptimo día posoperatorio con tratamiento antibiótico (amoxicilina/ácido clavulánico 875/125 mg cada 12 horas por 10 días) y analgesia.

La paciente evolucionó satisfactoriamente con desaparición completa de sus molestias rinosinuales a excepción de la anosmia, con eliminación de las costras posoperatorias, colgajo nasoseptal vital y reepitelización de la cavidad rinosinusal (Figura 5). Tras recibir radioterapia con intensidad modulada al sitio del primario (dosis total de 54Gy, en 30 fracciones con rayos X de 6MV) presentó cierto grado de obstrucción nasal, rinorrea y presión facial (con intensidad 2,2 y 3 respectivamente en una escala autoaplicada de 0 a 5 puntos). La biopsia diferida de la pieza quirúrgica confirmó el diagnóstico de estesioneurolblastoma con un

grado de diferenciación Hyams II. La paciente ha evolucionado sin complicaciones y se encuentra en control periódico.

DISCUSIÓN

Describimos nuestro primer caso de resección completamente endoscópica de un neuroblastoma olfatorio a través de un abordaje transcribiforme realizado por el equipo de cirugía endoscópica de base de cráneo del Hospital Clínico de la Pontificia Universidad Católica de Chile.

El abordaje completamente endoscópico de lesiones de base de cráneo anterior mediante abordaje transcribiforme requiere considerable entrenamiento y trabajo en conjunto entre el neurocirujano y el otorrinolaringólogo con el fin de llegar a dominar como un equipo las destrezas quirúrgicas necesarias para realizar esta cirugía de alta complejidad en forma segura. La cirugía endoscópica de base de cráneo posee diferentes niveles de dificultad y tiene una larga curva de aprendizaje. Syndermann y cols⁸ describen 5 niveles de complejidad de cirugía endoscópica de base de cráneo, encontrándose el abordaje transcribiforme en el nivel 4. Siguiendo esta filosofía, se progresó en forma gradual a través de los diferentes niveles de complejidad hasta adquirir la experiencia y destreza necesaria para realizar casos de este nivel de complejidad. El caso que se presenta correspondió a la cirugía endoscópica endonasal número 91 realizada por el equipo. La experiencia adquirida previamente permitió realizar la resección macroscópica completa de la lesión sin complicaciones.

El neuroblastoma olfatorio es un tumor maligno poco común, que se puede presentar en cualquier época de la vida. Se han descrito diferentes sistemas de clasificación para esta patología. Un ejemplo de ello es el propuesto por Dulguerov y cols⁹ en 1992, que categoriza el estesioneurolblastoma según su imagen en TC y RNM, similar al sistema TNM. Sin embargo, la clasificación de Kadish y cols³, que describe 3 estadios, es la más utilizada en la actualidad. En el estadio A el tumor está confinado a la cavidad nasal; en el estadio B involucra los senos paranasales; y en el estadio C

se extiende más allá de ambas entidades anatómicas. Posteriormente Morita y cols¹⁰, modificaron la clasificación agregando el estadio D cuando existen adenopatías o metástasis. Por otro lado, según sus características anatomopatológicas, la lesión puede ser clasificada dentro de los cuatro niveles de Hyams⁷, que determina el grado de diferenciación del tumor a través de características como el índice mitótico y nivel de necrosis, siendo de gran relevancia en cuanto a la recurrencia y sobrevida del paciente. Mientras más diferenciado es el tumor mejor es su pronóstico, con una sobrevida de 86% a 5 y 10 años reportada para los tumores Kadish C de bajo grado histológico (Hyams I y II), en comparación con 56% y 28%, respectivamente, para los de alto grado (Hyams III y IV)¹¹. De acuerdo a estas dos clasificaciones, el caso clínico expuesto corresponde a un estesioneurolblastoma Kadish C/Hyams II.

Debido a la baja frecuencia de la enfermedad, las recomendaciones de su manejo se basan en reportes de casos y series clínicas. Hoy en día el estándar de manejo se considera la resección quirúrgica, habitualmente seguida de radioterapia adyuvante. La evidencia actual, basada en series de casos y revisiones sistemáticas con metaanálisis de las mismas, indica que tanto la resección abierta mediante un abordaje craneofacial como la resección completamente endoscópica serían seguras y efectivas en población seleccionada en cuanto a resultados oncológicos y sobrevida²⁻⁶. En este caso se decidió intentar una resección completamente endoscópica dado que se consideró que el equipo quirúrgico había adquirido las destrezas necesarias para realizar el procedimiento y a que la lesión no se extendía profundamente en el parénquima cerebral ni sobrepasaba el límite medial de la órbita a cada lado.

Debido a que la resección de la lesión no impide su recurrencia, en general se recomienda el uso de radioterapia adyuvante para disminuir el riesgo de recidiva local y locorregional^{1,12}. En una serie descrita por Ward y cols¹³, el uso de radioterapia posoperatoria aumentaría la sobrevida libre de enfermedad del 27% al 83% a 5 años. La necesidad de radioterapia adyuvantes es especialmente controvertida en lesiones iniciales (Kadish A), donde no existe evidencia

consistente sobre el beneficio en la sobrevida. En oposición, existe bastante consenso del beneficio de radioterapia adyuvante en lesiones localmente avanzadas (Kadish C) o con bordes positivos en la resección quirúrgica. El uso de radioterapia por sí sola estaría desaconsejado^{14,15}, mientras que la quimioterapia adyuvante ha presentado resultados contradictorios por lo que no suele estar considerada en los protocolos de tratamiento¹³⁻¹⁵. Se ha utilizado en forma experimental en un esfuerzo por mejorar los resultados en casos de enfermedad localmente avanzada no resecable, enfermedad de alto grado, recurrencias y en casos de presencia de metástasis.

Está bien establecido que la presencia de adenopatías cervicales es un predictor de menor sobrevida. Sin embargo, si bien la incidencia de adenopatías cervicales observada en grandes series con metaanálisis se encuentra entre 15% y 20%, sólo 5% a 8% de los pacientes tiene adenopatías presentes al momento del diagnóstico. Por lo anterior, el manejo del cuello negativo es controvertido, con autores argumentando en contra y a favor del tratamiento profiláctico, especialmente en lesiones avanzadas¹⁸.

Finalmente, tampoco existe una práctica estandarizada en cuanto al seguimiento. En una serie de 95 pacientes observados hasta por 25 años, Rimmer y cols¹⁹ mostraron recidiva hasta 19 años después de la terapia inicial, existiendo tratamiento disponible para la mayoría de los casos. Por esto, se plantea el seguimiento de por vida mediante examen físico e imagenológico.

CONCLUSIÓN

Se presenta el caso de una paciente con estesioneurolblastoma Kadish C/Hyams II, que se resecó quirúrgicamente mediante un abordaje completamente endoscópico, para luego continuar su tratamiento con radioterapia posoperatoria. Este esquema de manejo ha demostrado buena resolución macroscópica de la enfermedad, con baja tasa de recurrencia y mortalidad a 5 años. Sin embargo, y ante el riesgo permanente de recidiva, es necesario el control seriado mediante examen físico e imagenológico por un largo periodo de tiempo, idealmente de por vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. DULGUEROV P, ALLAL AS, CALCATERRA TC. Esthesioneuroblastoma: a meta-analysis and review. *Lancet Oncol* 2001; 2: 683-90.
2. FU TS, MONTEIRO E, MUHANNA N, ET AL. Comparison of outcomes for open versus endoscopic approaches for olfactory neuroblastoma: A systematic review and individual participant data meta-analysis. *Head Neck* 2016; 38 Suppl 1: E2306-16.
3. KADISH S, GOODMAN M, WANG CC. Olfactory neuroblastoma. A clinical analysis of 17 cases. *Cancer* 1976; 37: 1571-6.
4. SOLER ZM, SMITH TL. Endoscopic versus open craniofacial resection of esthesioneuroblastoma: what is the evidence? *Laryngoscope* 2012; 122: 244-5.
5. KOMOTAR RJ, STARKE RM, RAPER DM, ET AL. Endoscopic endonasal compared with anterior craniofacial and combined cranionasal resection of esthesioneuroblastomas. *World Neurosurg* 2013; 80: 148-59.
6. SONG CM, WON TB, LEE CH, ET AL. Treatment modalities and outcomes of olfactory neuroblastoma. *Laryngoscope* 2012; 122(11): 2389-95.
7. HYAMS VJ. Olfactory neuroblastoma (p240-248). Tumours in the upper respiratory tract and ear. Hyams VJ, Baksakis JG, Michaelis L (Eds). Washington DC: Arms Forces Institute of Pathology 1988.
8. SNYDERMAN C, KASSAM A, CARRAU R ET AL. Acquisition of surgical skills for endonasal skull base surgery: a training program. *Laryngoscope* 2007; 117: 699-705.
9. DULGUEROV P, CALCATERRA T. Esthesioneuroblastoma: the UCLA experience 1970-1990. *Laryngoscope* 1992; 102: 843-9.
10. MORITA A, EBERSOLD MJ, OLSEN KD, ET AL. Esthesioneuroblastoma: prognosis and management. *Neurosurgery* 1993; 32: 706-14.
11. KAUR G, KANE AJ, SUGHRUE ME, MADDEN M, OH MC, SUN MZ. The prognostic implications of Hyam's subtype for patients with Kadish stage C esthesioneuroblastoma. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas* 2013; 20(2): 281-6.
12. EICH HT, STAAR S, MICKE O, EICH PD, STÜTZER H, MÜLLER R. Radiotherapy of esthesioneuroblastoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2001; 49(1): 155-60.
13. WARD PD, HETH JA, THOMPSON BG, MARENTETTE LJ. Esthesioneuroblastoma: Results and Outcomes of a Single Institution's Experience. *Skull Base* 2009; 19(2): 133-40.
14. BENFARI G, FUSCONI M, GIOFALO A, GALLO A, ALTISSIMI G, CELANI T, DE VINCENZI M. Radiotherapy alone for local tumour control in esthesioneuroblastoma. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2008; 28(6): 292-7.
15. GRUBER G, LAEDRACH K, BAUMERT B, CAVERSACCIO M, RAVEH J, GREINER R. Esthesioneuroblastoma: irradiation alone and surgery alone are not enough. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2002; 54(2): 486-91.
16. McLEAN N, NUNLEY S, KLASS C. Combined modality therapy of esthesioneuroblastoma. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 2007; 136: 998-1002.
17. McELROY EA, BUCKNER JC, LEWIS JE. Chemotherapy for advanced esthesioneuroblastoma: the Mayo Clinic experience. *Neurosurgery* 1998; 42: 1023-7.
18. PORTER A, BERNOLD D, GIANNINI C. Retrospective review of adjuvant chemotherapy for esthesioneuroblastoma. *J Neurooncol* 2008; 90: 201-4.
19. NALAVENKATA SB, SACKS R, ADAPPA ND ET AL. Olfactory Neuroblastoma: Fate of the Neck--A Long-term Multicenter Retrospective Study. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2016; 154: 383-9.
20. RIMMER J, LUND VJ, BEALE T, WEI WI, HOWARD D. Olfactory neuroblastoma: a 35-year experience and suggested follow-up protocol. *Laryngoscope* 2014; 124: 1542-9.