

Estesioneuroblastoma

Estesioneuroblastoma

Manuel Antonio Fernández Arias^I; Alfredo Vázquez Vigoa^I; Rebeca Barbán Suárez^{II}; Reimer Febles Cabrera^{III}; Yoanka Zarza Yorke^{IV}

^IEspecialista de II Grado en Medicina Interna. Profesor Auxiliar. La Habana, Cuba.

^{II}Especialista de I Grado en Oncología. La Habana, Cuba.

^{III}Especialista de I Grado en Medicina General Integral y en Medicina Interna. La Habana, Cuba.

^{IV}Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Instructor. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se expuso el caso de una paciente, de 73 años de edad, que asiste a consulta de Medicina Interna del Hospital "Hermanos Ameijeiras" refiriendo obstrucción de la fosa nasal derecha desde hace aproximadamente 1 año, asociada a intensa cefalea. Se realizó examen físico que sólo mostró tumoración en la fosa nasal derecha. Se indicó rinoscopia anterior donde apareció secreción nasal serohemática, cornetes congestivos en la fosa nasal derecha y se observó tumoración de color rosa pálido. Se estudió el caso, con el planteamiento de una entidad que no es frecuente en la práctica cotidiana. Se emitió diagnóstico histológico por resección completa del tumor y, posteriormente, se envió al servicio de Oncología para tratamiento radiante posquirúrgico y con quimioterapia.

Palabras clave: Estesioneuroblastoma.

INTRODUCCIÓN

Los tumores neurógenos de la cavidad nasal revisten mucho interés y representan un 3 % del total de los tumores de la región. El neuroblastoma olfatorio se forma encima de la línea del borde libre del cornete medio, al parecer en los elementos neurales del epitelio olfatorio¹ y está constituido por una almohadilla de finas neurofibrillas que contienen nidos de pequeñas células angulares los que exhiben rosetas donde los núcleos forman un círculo glandular de aspecto epitelial. Esta

singular característica inspiró a algunos autores como *Berger* a designarlos con el término de neuroepiteliomas.²

Desde el año 1924 se describió el estesioblastoma^{3,4} y se publican en la bibliografía médica mundial menos de 150 pacientes portadores de estos tumores con los que muestra la posibilidad de que la escasa cantidad de casos se deba más a los errores diagnósticos que a la verdadera rareza de estos tumores, porque es fácil confundirlo con otras lesiones de esta área.

La resección quirúrgica ha sido recomendada como la principal modalidad terapéutica para pacientes con esta enfermedad, el avance terapéutico más significativo es la introducción de la resección quirúrgica craneofacial, que mejora de forma significativa la supervivencia libre de enfermedad, particularmente cuando se compara con la escisión quirúrgica extracraneal.^{5,6} En pacientes con enfermedad agresiva con invasión intracraneal es necesaria radioterapia preoperatoria o adyuvante.⁷⁻⁹ A continuación presentamos un caso de un estesioblastoma que resultó ser una paciente ingresada y estudiada en este hospital.

CASO CLINICO

Paciente femenina de 73 años de edad, de la raza blanca, que asiste a consulta el 23 de enero de 2008 y refiere obstrucción de la fosa nasal derecha desde hace aproximadamente 1 año, asociada a intensa cefalea, por lo que ingresa para iniciar estudio. Tiene antecedentes familiares de madre con HTA, padre con infarto cerebral aterotrombótico y antecedentes personales de HTA.

Examen físico

Exploración O.R.L: Tumoración en la fosa nasal derecha. Rinoscopia anterior: Secreción nasal serohemática, cornetes congestivos en la fosa nasal derecha, donde se observa tumoración de color rosa pálido, superficie lisa, movable al tacto con estilete, adherida a cornetes septum nasal, dependiente del techo de la fosa nasal derecha.

Exámenes complementarios: Hemograma completo, eritrosedimentación, glucemia, urea, creatinina, enzimas hepáticas, coagulograma dentro de límites normales, estudios de imagen, tomografía axial computarizada (TAC) hay una masa tumoral que ocupa la fosa nasal derecha con opacidad del seno maxilar y celdas etmoidales del mismo lado. Hay destrucción de la pared interna del SMD. Inmunohistoquímica. CK negativa, enolasa focalmente positiva, s 100 positivo.

El 22 de febrero de 2008 se realiza rinotomía lateral derecha con resección completa del tumor y se envía a estudio histológico como lo muestran las figuras [1](#), [2](#) y [3](#), posteriormente se envía al servicio de Oncología para tratamiento radiante pos-quirúrgico y asociado a quimioterapia.

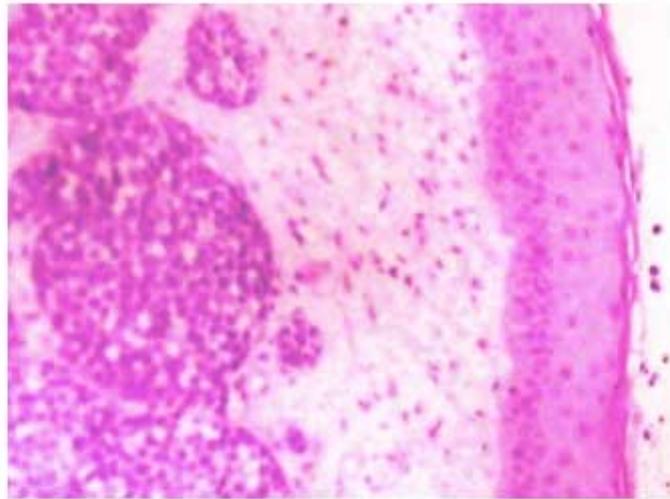


Fig.1. HE (hematoxilina y eosina) X 40. Los nidos de células tumorales, se encuentran en el tejido subepitelial.

COMENTARIOS

El estesioblastoma es un tumor de sitio-específico, de estirpe neural, de comportamiento local invasivo y con capacidad metastásica. Constituye aproximadamente el 3 % de todos los tumores de la cavidad nasal y de estos, hasta el 6 % de los de comportamiento maligno.¹⁰ Debido a su similitud histológica con tumores de los ganglios simpáticos, médula suprarrenal y retina (paragangliomas, neuroblastomas, etc.) se le clasifica dentro del grupo de neoplasias de origen neuroectodérmico.^{11,12} Su origen no ha sido determinado por completo, los neuroblastos de la capa profunda del epitelio olfatorio de la bóveda nasal, son la línea celular de origen mas aceptada. Otros sitios probables son la plácoda olfatoria, el órgano vomeronasal de Jacobson y el ganglio esfenoalato.^{13,14}

El término *tumores primitivos neuroectodérmicos* define un grupo de neoplasias que comparten características neurohistológicas en común que sugieren un mismo origen a partir de células neuroectodérmicas primitivas.¹⁵ Dentro de este grupo se incluyen al neuroblastoma, retinoblastoma, pineoblastoma, ganglioglioma, ependimoblastoma, espongioblastoma polar y el estesioblastoma. El término "tumor embrionario", *blastoma* designa a tumores de células pequeñas, eosinófilas, algunos indiferenciados, otros con patrones citoarquitectónicos específicos, en los que la comparación de sus rasgos histológicos con las fases embrionarias del desarrollo forma la base para su clasificación.^{16,17} Estos tumores exhiben heterogeneidad intertumoral e intratumoral. No es de sorprender que las lesiones híbridas sean comunes al ser originadas a partir de progenitores comunes. La definición de etapas de crecimiento y evolución de una neoplasia embrionaria se basa en criterios histológicos, inmunohistoquímicos, o de microscopía electrónica.

El neurablastoma olfatorio es una tumoración poco frecuente, aunque tal vez su infrecuencia se deba a errores en el diagnóstico histopatológico^{18,19} lo que se hace extensible a nuestro medio.

Se presenta con más frecuencia en el varón como una masa polipiodea que sangra fácilmente en un punto alto de la fosa nasal en obstrucción unilateral de dicha fosa

o epistaxis de intensidad y frecuencia cada vez mayor. La cirugía como método terapéutico permite la supervivencia satisfactoria a largo plazo.²⁰⁻²²

Muchos autores no utilizan la radioterapia en el posoperatorio utilizándola sólo en las recidivas inoperables por extensión del tumor, metástasis o mal estado general del enfermo, no obstante, la radioterapia es un complemento terapéutico útil. El tratamiento más recomendado es la cirugía seguida de radioterapia, aunque ninguna combinación de tratamiento ha sido convincentemente útil por la escasa casuística y la ausencia de seguimiento a largo plazo y muchos autores abogan por un tratamiento personalizado acorde al polimorfismo en el crecimiento tumoral.^{23,24}

El tratamiento quirúrgico en nuestro caso consistió en incisión paralateronasal con extirpación tumoral y de pequeños huesos adyacentes además de resección de lámina cribosa. Posteriormente, la paciente fue sometida a radioterapia del volumen virtual tumoral con amplio margen (50 Gy).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Theilgaard SA, Buchwald C, Ingeholm P et al. Esthesioneuroblastoma: a Danish demographic study of 40 patients registered between 1978 and 2000. *Acta Otolaryngol.* 2003;123:433-9.
2. Berger L, Luc R. Esthesioneuroepithelioma olfactif. *Bull Assoc Fr Etud Cancer.* 1924;3410-21.
3. Broich G, Pagilari A, Ottavariari F. Esthesioneuroblastoma: a general review of the cases Published since the discovery of the tumour in 1924. *Anticancer Res.* 1997;17:2638-706.
4. Koka VN, Julieron M, Bourhis J, et al. Esthesioneuroblastoma. *J Laryngol Otol.* 1998;112:628-33.
5. Devaiah K, Larsen C, Tawfik O, et al. Esthesioneuroblastoma: endoscopic nasal and anterior craniotomy resection. *Laryngoscope.* 2003;113:2086-90.
6. Mezzelani A, Torielli S, Minoletti F, et al. Esthesioneuroblastoma is not a member of the primitive peripheral neuroectodermal tumour - Ewing's group. *Br J Cancer.* 1999;81:586-91.
7. Cejas L, Martín J, Álvarez E, Gil J. Estesioneuroblastoma olfatorio. *Anales ORL. Iber-Amer.* 2005;4:329-40.
8. Mishima Y, Nagasaki E, Terui Y, et al. Combination chemotherapy and radiotherapy with stem cell support can be beneficial for adolescents and adults with esthesioneuroblastoma. *Cancer.* 2004;101(6):1437-44.
9. Constantinidis J, Steinhart H, Koch M, Buchfelder M, Schaezner A, et al. Olfactory neuroblastoma: The University of Erlangen - Nuremberg experience 1975-2000. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130(5):567-74.
10. Argiris A, Dutra J, Tske P, Haines K. Esthesioneuroblastoma: The Northwestern University experience. *Laryngoscope.* 2003;113:155-60.

11. Bradley PJ, Jones NS, Robertson I. Diagnosis and management of esthesioneuroblastoma. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003;11:112-8.
12. Tatagiba M, Samil M, Dankoweit-Timpe E, et al. Esthesioneuroblastoma with intracranial extension: proliferative potential and management. *Arquivos de Psiquiatria.* 1995;53:577-86.
13. Broich G, Pagliari A, Ottaviani. Esthesioneuroblastoma: a general review of the cases published since the discovery of the tumor in 1924. *Anticancer Research.* 1997;17:2683-706.
14. Dulguerov P, Allal AS, Calcaterra C. Esthesioneuroblastoma: a meta analysis and review. *Lancet Oncol.* 2001;2:683-90.
15. Eich HT, Staar S, Micke O, et al. Radiotherapy of esthesioneuroblastoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2001;49:155-60.
16. Dias FL, Geraldo M, Roberto AL, et al. Patterns of failure and outcome in esthesioneuroblastoma. *Arch. Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003;129:1186-92.
17. Resto VA, Eisele DW, Forastiere A, et al. Esthesioneuroblastoma: The Johns Hopkins experience *Head and Neck.* 2000;22:550-8.
18. Miyamoto RC, Gleich LL, Biddinger PW, Gluckman JL. Esthesioneuroblastoma and sinonasal indifferenciated carcinoma: impact of histological grading and clinical staging on survival and prognosis. *Laryngoscope.* 2000;110:1262-5.
19. Mezzelani A, Torielli S, Minoletti F, et al. Esthesioneuroblastoma is not a member of the primitive peripheral neuroectodermal tumour - Ewing's group. *Br J Cancer.* 1999;81:586-91.
20. Wade PM, Smith RE, Johns ME, et al. Esthesioneuroblastoma: endoscopic nasal and anterior craniotomy resection. *Laryngoscope.* 2003;113:2086-90.
21. Spaulding CA, Kranyak MS, Contestable WC, Stewart FM. Esthesioneuroblastoma: a comparison of two treatment eras. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1998;581-90.
22. Hwang SK, Paek SH, Kim DG, et al. Olfactory neuroblastomas: survival rate and prognostic factor. *J Neurooncol.* 2002;59:217-26.
23. Chao KS, Kaplan C, Simpson JR, et al. Esthesioneuroblastoma: the impact of treatment modality. *Head Neck.* 2001;23:749-53.
24. Lund VJ, Howard D, Wei W, Spittle M. Olfactory neuroblastoma: past, present and future? *Laryngoscope.* 2003;113:502-7.

Recibido: 10 de junio de 2008.

Aprobado: 17 de noviembre de 2008.

Dr. *Manuel Antonio Fernández Arias*. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras" San Lázaro No. 701 entre Belascoain y Marqués González, Centro Haban, Ciudad de La Habana, Cuba. Correo electrónico: manuel.fdez@infomed.sld.cu

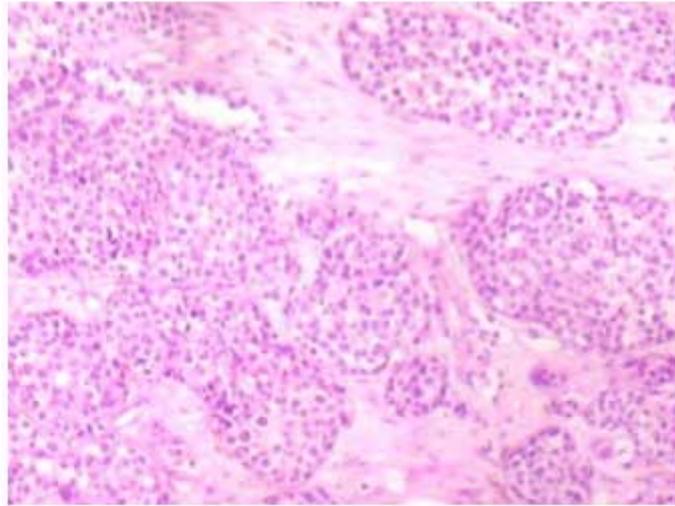
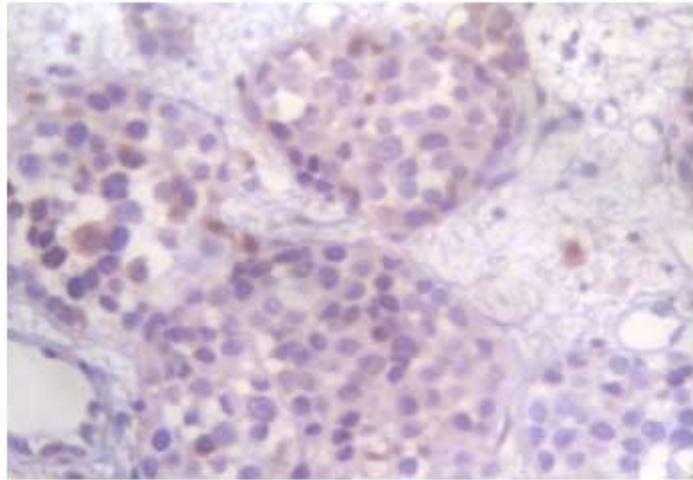


Fig. 2. HE X 40. Sección histológica que manifiesta lesión neoplásica de tipo embrionario con patrón lobular, limitado por bandas de tejido fibrovascular. Las células presentan monotonía morfológica, con núcleos redondos a ovoides, de cromatina fina y nucléolos poco aparentes, el citoplasma es de bordes irregulares y eosinófilo.



Patrón inmunohistoquímico del tejido tumoral

ENE	Proteína 100	Cromogranina	Sinaptofisina	AME	Vimentina	Tubulina
+	++	++	++	-	-	+

ENE: Enolasa neural específica. AME: Antígeno de membrana epitelial.

Fig. 3. Enolasa neural específica (ENE).