



ISSN: 1561-3194

Rev. Ciencias Médicas. Sep.-oct, 2012; 16(5):171-177

PRESENTACIÓN DE CASO

Estesioneuroblastoma. Presentación de un caso

Esthesioneuroblastoma. A case report

Luís Enrique Torres Rodríguez¹, Cecilio Villarreal Torres², Felicia Morejón Álvarez³, Higinio Hernández González⁴

¹Especialista de Primer Grado en Cirugía Maxilofacial. Máster en Urgencias Estomatológicas. Asistente. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río. Correo electrónico: luiset@princesa.pri.sld.cu

²Especialista de Primer Grado en Cirugía Maxilofacial. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río.

³Especialista de Segundo Grado en Cirugía Maxilofacial. Máster en Urgencias Estomatológicas. Asistente. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río.

⁴Especialista de Segundo Grado en Cirugía Maxilofacial. Asistente. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río.

RESUMEN

El neuroblastoma olfatorio o "estesioneuroblastoma" es un tumor embrionario, infrecuente, derivado de neuroblastos de las ramificaciones nasales del sistema sensorial olfatorio, cuyo asiento es el epitelio respiratorio neuroectodérmico; fue descrito originalmente en 1924. La presentación más común es la de un crecimiento polipoide que causa epistaxis u obstrucción nasal con anosmia de larga evolución. Es localmente muy recidivante, aunque se han reportado metástasis regionales y a distancia. El objetivo de este trabajo es caracterizar desde el punto de vista patológico un paciente masculino, atendido en el servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado" de la provincia de Pinar del Río, con un aumento de volumen en la hemicara en relación al seno maxilar izquierdo. Este paciente también tenía un tratamiento por una

sinusitis maxilar, al cual se le hizo una biopsia insicional y se obtuvo como resultado un estesioneurolblastoma con metástasis frontal. Se expone por tratarse de una enfermedad poco frecuente en nuestro medio.

DeCS: Estesioneurolblastoma olfatorio.

ABSTRACT

Olfactory neuroblastoma or "esthesioneuroblastoma" is an infrequent embryonate tumor, derived from the neuroblasts belonging to the nasal ramification of sensory-olfactory system, which seat is the neuroectodermic respiratory epithelium that was described in 1924 originally. The most common presentation is a polypoid growth that provokes epistaxis or nasal obstruction with a large natural history of anosmia. It is very recurrent locally, though regional or distant metastases have been reported. This work was aimed at characterizing a male patient from the pathologic view point who attended to the Maxillofacial Surgery Service at "Abel Santamaria Cuadrado" University Hospital, Pinar del Rio, presenting an increase of volume on the hemiface in relation to the left maxillary sinus. This patient was under treatment because of a maxillary sinusitis, the incisional biopsy showed an esthesioneuroblastoma with frontal metastasis. Since this is a rare entity, it is described.

DeCS: Olfactory esthesioneuroblastoma.

INTRODUCCIÓN

El estesioneurolblastoma (ENB) o neuroblastoma olfatorio es un tumor maligno poco frecuente que surge de las células neuroectodérmicas del epitelio sensorial olfativo. Representa el 5% de todos los tumores malignos del tracto sinu-nasal. Puede aparecer a cualquier edad pero típicamente tiene una distribución bimodal con dos picos, en la segunda y sexta década de la vida. Es un tumor de lento crecimiento pero agresivo, con tendencia a extenderse precozmente a la fosa craneal anterior y a dar metástasis regionales y a distancia.^{1,2}

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 olfatorio 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.

En los últimos 20 años se han comunicado aproximadamente 1.000 casos en la bibliografía médica mundial 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, por lo que es fácil confundirlo con otras lesiones de esta área.^{3, 4,5}

El objetivo de este trabajo es caracterizar desde el punto de vista patológico un paciente masculino, ingresado en el Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado" de Pinar del Río, y que resultó ser un estesioneurolblastoma; se expone el cuadro clínico, y revisa la literatura.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino, blanco, de 33 años de edad, que ingresó en el Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado" de Pinar del Río, con un diagnóstico presuntivo de: sinusitis maxilar izquierda, para la cual tenía tratamiento hacía aproximadamente cuatro meses por otorrinolaringología (ORL) en su área de salud, al no resolver el cuadro clínico que presentaba, se decide su ingreso.

En el examen físico, se observó un aumento de volumen difuso de hemicara izquierda, en relación al seno maxilar no doloroso a la palpación, refería parestesia en mejilla izquierda y congestión por fosa nasal izquierda, y en la boca hubo un aumento de volumen por vestibular y palatino renitente a la palpación, con movilidad grado IV del 24, 25, 26,27.

Se realizan los análisis complementarios, estudios radiográficos simples (Woter y senos perinasales) e histológicos, la punción y aspiración con aguja fina (PAAF) que dan como resultado:

Complementarios: Hb: 12, 3 g/l.

Eritro: 5 mmol.

Hto: 0,46l/l.

T cuag: 7 mtos.

Glu: 5,2.

Crea: 74.

Rx. Woter y senos perinasales: seno maxilar izquierdo ocupado con imagen sugestiva de un tumor.

Se realiza la punción y aspiración con una aguja fina (PAAF), de tumor, de paladar y en la región de la encía. Dio positivo de células neoplásicas (PCN) y posible tumor de células redondas que precisa hacer un estudio histológico. Con este diagnóstico, se le realiza el estudio histológico con una toma de biopsia incisional, usando la técnica de Cadwell Luc; se toma una muestra de un tumor que ocupa el seno maxilar izquierdo y como resultado la pared anterior se destruye. Posteriormente se informa al departamento de anatomía patológica:

Diagnóstico: Estesioneurolblastoma de seno maxilar izquierdo.

El diagnóstico es corroborado en el centro de referencia nacional de anatomía patológica por estudios de inmuno histoquímica, del Hospital "Hermanos Ameijeiras". Una vez obtenido el diagnostico histológico, se efectúa un estudio imagenológico (TAC de cara y cráneo) para verificar la extensión del tumor; se informa de la presencia de un "tumor que destruye el seno maxilar e infiltra la fosa nasal izquierda y la región frontal". En la TAC con corte coronal se aprecia la masa tumoral que ocupa el seno maxilar izquierdo, ocupando la fosa nasal y destruyendo la pared anterior del seno maxilar izquierdo; se aprecia la masa tumoral que infiltra la fosa craneal anterior.

Se discute en el Staff Meeting del Instituto Nacional de Radiología y Oncología, (INOR), donde se llega a la conclusión de realizar un tratamiento con radioterapia en un primer tiempo por la extensión tumoral, reevaluándose posteriormente. Cuando se finalizó la radioterapia, se realizó excéresis tridimensional de la tumoración, mediante cirugía cráneo facial, realizando el proceder en el INOR.

DISCUSIÓN

El neuroblastoma de localización olfatoria, o estesioneuroblastoma fue descrito por primera vez en 1924. Es un tumor embrionario derivado de neuroblastos, de las ramificaciones nasales del sistema sensorial olfatorio cuyo asiento es el epitelio respiratorio neuroectodérmico. Su origen no ha sido establecido por completo, siendo los neuroblastos de la capa profunda del epitelio olfatorio de la bóveda nasal la línea celular de origen más aceptada. El estesioneuroblastoma (ENB) es un tumor muy poco frecuente.⁶

Constituye aproximadamente el 3% de todos los tumores de la cavidad nasal y de éstos, hasta el 6% de los de comportamiento maligno. Dada su similitud histológica con tumores de los ganglios simpáticos, médula suprarrenal y retina se clasifica dentro del grupo de neoplasias tumores primitivos neuroectodérmicos (PNET), al igual que los neuroblastomas y retinoblastomas, compartiendo características neurohistológicas en común que sugieren un mismo origen. Sin embargo, su origen no ha sido determinado por completo, siendo los neuroblastos de la capa profunda del epitelio olfatorio de la bóveda nasal, la línea celular de origen más aceptada. Otros sitios probables son la plácoda olfatoria, el órgano vomeronasal de Jacobson y el ganglio esfenopalatino.

Clínicamente el estesioneuroblastoma (ENB), se puede sistematizar en cuatro estadios:

- A. Tumor confinado a la cavidad nasal.
- B. Tumor con extensión a cavidades paranasales.
- C. Tumor que se extiende más allá de la fosa nasal y/o senos.

Existe una clasificación más reciente del estesioneuroblastoma basada en aspectos histológicos; ha sido cuestionada en múltiples estudios, pero artículos recientes han demostrado que es un importante factor pronóstico. Otra clasificación que es usada para estudiar estos tumores se clasifican en:

- T1. Tumor que afecta a la cavidad nasal y/o senos paranasales (excluyendo esfenoides), respetando las celdas etmoidales más craneales.
- T2. Afecta a la cavidad nasal y/o senos paranasales (incluyendo esfenoides) con extensión o erosión de la lamina cribiforme.
- T3. Tumor que se extiende a la orbita o protruye en la fosa craneal anterior.
- T4. Tumor que afecta el cerebro.

La estadificación ha demostrado que es un importante factor pronóstico y herramienta útil en la valoración del manejo terapéutico.^{7, 8} En el caso que se comunica, no se diferencia de la literatura revisada, pues se diagnosticó en etapa avanzada, teniendo un tratamiento previo por una sinusitis maxilar, realizando la toma de muestra para estudio histológico con una impresión diagnóstica de un carcinoma epidermoide de seno maxilar. Se realizó el diagnóstico por el estudio inmunohistoquímico. El tratamiento propuesto fue RTP y quimioterapia para la reducción tumoral, y posteriormente, la realización de cirugía cráneo facial con

exéresis tridimensional en el bloque de la lesión tumoral y metástasis craneal, presentando una sobrevida de dos años.^{1, 5, 9,10}

El estesioblastoma es un tumor de muy difícil diagnóstico y pronóstico, lo que se corrobora en el caso que se presenta, pues se requirió de estudios imagenológicos e inmunohistoquímica para su diagnóstico final, en este caso presentó una evolución tórpida a pesar de instaurar una terapéutica adecuada, y una sobrevida discreta de dos años.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Díez Villalba R, González Ruiz M, Izquierdo Vázquez C, Molina Quirós C, Colmenero Ruiz M, Ramos Amador A, et al. Debut oftalmológico de dos casos de estesioblastoma. Arch Soc Esp Oftalmol [Internet]. 2008 [citado 12 Feb 2011]; 83: [aprox. 4p.]. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/aseo/v83n5/comunicacion1.pdf>
2. Machado Rossi ME, Guerra Lopes M, Rodrigo Santos E, Valverde Diniz C, Silva e Albuquerque A, de Aquino Ferreira Monteiro AP, et al. Endoscopic treatment of esthesioneuroblastoma. Braz J Otorhinolaryngol [Internet]. 2011 Mar/Apr [citado 29 Jul 2011]; 77(2): [aprox. 11p.]. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1808-86942011000200006
3. Fernández Arias MA, Vázquez Vigoa A, Barbán Suárez R, Febles Cabrera R, Zarza Gorka Y. Estesioblastoma. Rev Cubana Med [Internet]. 2008 oct-dic [citado 29 Jul 2011]; 47(4): [aprox. 5p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75232008000400011&lng=es
4. Pedruzzi PA, Oliveira B, Ramos J, Gyl H, Roismann M, Ostroski F. Esthesioneuroblastoma - Cases treated at Hospital Erasto Gaertner between 1973 and 2004. Rev Bras Cir Cabeça Pescoço [Internet]. 2009 out-dez [citado 29 Jul 2011]; 38(4): [aprox. 4p.]. Disponible en: <http://sbccp.netpoint.com.br/ojs/index.php/revistabrasccp/article/viewFile/376/326>
5. Taneja AK, Reis F, Souza de Queiroz L, de Araújo Zanardi V. Estesioblastoma. Arq Neuro-Psiquiatr [Internet]. 2009 Sept [citado 29 Jul 2011]; 67(3ª): [aprox. 4p.]. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X2009000400027&lang=pt
6. Morocho Riofrío P, Russo Picasso MF, Knesevich F, Figari M, Christiansen S, Fainstein Day P. Estesioblastoma y panhipopituitarismo: Presentación de un caso. Rev Argent Neuroc [Internet]. 2010 [citado 12 Feb 2011]; 24(1): [aprox. 2p.]. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/ranc/v24n1/v24n1a03.pdf>
7. Di Mario Gonzalo R. Estesioblastoma con metástasis en médula ósea. Presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev Asoc Méd Argent [internet]. 2007 dic [citado 29 Jul 2011]; 120(4): [aprox. 4p.]. Disponible en: <http://www.ama-med.org.ar/revistas/2007-4/CasoCI%EDnico-Revista4-2007.pdf>

8. Ferreira MC, Tonoli C, Varoni AC, Gusmon CC, Alvarenga M, Chagas JF, et al. Estesioneuroblastoma. Rev Ciênc Med (Campinas) [Internet]. 2007 maio-jun [citado 29 Jul 2011]; 16(3): [aprox. 6p.]. Disponible en: <http://www.puc-campinas.edu.br/centros/ccv/revcienciasmedicas/artigos/v16n3a6.pdf>

9. Wormald R, Lennon P, O'Dwyer TP. Ectopic olfactory neuroblastoma: report of four cases and a review of the literature. Eur Arch Otorhinolaryngol [Internet]. 2011 Apr [citado 29 Jul 2011]; 268(4): [aprox. 5p.]. Disponible en: <http://www.springerlink.com/content/057um311u84416v6/fulltext.pdf>

10. Mitchell R. Gore, MD, PhD; Adam M. Zanation, MDSalvage Treatment of Late Neck Metastasis in Esthesioneuroblastoma. A Meta-analysis. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2009;135 (10):1030-1034 Disponible en: <http://archotol.ama-assn.org/cgi/reprint/135/10/1030.pdf>

Recibido: 7 de marzo de 2012

Aprobado: 4 de octubre de 2012.

Dr. Luís Enrique Torres Rodríguez. Especialista de Primer Grado en Cirugía Maxilofacial. Asistente. Máster en Urgencias Estomatológicas. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río. Correo electrónico: luiset@princesa.pri.sld.cu