

Estesioneuroblastoma. A propósito de un caso y revisión de la literatura

*J.P. Rubio Rodriguez,
P. Juiz López,
A. Zubizarreta Gutierrez,
J. Rossi Vargas.*

Servicio de O.R.L. Hospital Xeral-Calde. Lugo.

RESUMEN

El estesioneuroblastoma, también denominado neuroblastoma olfatorio, es un tumor maligno raro que representa alrededor del 2-4 % de los tumores malignos de las fosas nasales y senos. Presentamos un nuevo caso de estesioneuroblastoma olfatorio y aprovechamos la ocasión para revisar la literatura al respecto.

PALABRAS CLAVE

Estesioneuroblastoma.

INTRODUCCION

Descrito por Berger en 1924 (1) es un tumor neuroectodérmico que se origina en el epitelio olfatorio, con algo más de 300 casos publicados a nivel mundial entre 1924 y 1989 (2) aunque se han elevado a 1000 en la revisión de Broich et al. (3). Ello es debido a la dificultad en el diagnóstico diferencial con otros tumores de la fosa nasal, fundamentalmente en la era previa al uso de la inmunohistoquímica.

La edad de aparición es muy variable con un pico bimodal en la segunda y tercera décadas de la vida y, después, en la sexta y séptima décadas. Debido al lugar de origen del tumor y a la inocuidad de los síntomas iniciales (siendo la obstrucción nasal el más frecuente), es habitual que en el momento de realizar el diagnóstico haya invasión de la fosa craneal anterior.

La clasificación según el estadio clínico, que ha recibido más aceptación, es la de Kadish (4), que los divide en tres estadios. En el estadio A el tumor está limitado a la fosa nasal, en el estadio B además hay invasión de uno o más senos y en el estadio C hay invasión de la órbita, base del cráneo o cavidad intracraneal, metástasis cervicales o a distancia.

Las metástasis ganglionares son poco frecuentes (5), oscilando entre el 10-20 % en el momento del diagnóstico. Sin embargo las metástasis a distancia representan entre el 16-33 % (5) siendo las más frecuentes pulmonares, óseas, cutáneas, hepáticas y mediastínicas.

Una de las características de estos tumores es que presentan recidivas en el 50 % de los casos (5), fundamentalmente locorregionales y hasta un 40 % de los casos ocurren cuando han transcurrido más de 5 años después del tratamiento, pudiendo incluso aparecer hasta dos décadas más tarde lo que implica un seguimiento del paciente de por vida.

Los factores de mal pronóstico encontrados en la literatura son: estadio C, sexo femenino, edad por encima de los 50 años y recidiva (6).

El tratamiento mayoritariamente aceptado es la resección craneofacial, asociada a la radioterapia en los estadios A y B en algunos centros, y a la radio y quimioterapia en el estadio C (7). Respecto a la actitud con las cadenas ganglionares, en ausencia de adenopatías palpables ningún autor encuentra necesaria la realización de vaciamientos profilácticos.

CASO CLINICO

Paciente mujer de 52 años sin antecedentes de interés que acude a consulta ORL por presentar obstrucción nasal derecha con rinorrea acuosa del mismo lado y presencia de tumoración cervical derecha de varios meses de evolución.

Por endoscopia nasal se objetiva una masa de aspecto polipoide localizada entre cornete medio y septum con origen en techo de fosa nasal que ocupa coana, de coloración grisácea.

En la palpación de cuello encontramos una adenopatía subdigástrica de unos 2 cms de diámetro, indolora y con cierta movilidad.

Se toma biopsia de la lesión, PAAF de la adenopatía y se solicita TAC de SPN. La TAC muestra una imagen de ocupación sólida de celdas etmoidales derechas, seno esfenoidal derecho y fosa nasal derecha.

El resultado anatomopatológico es de neuroblastoma olfatorio y el resultado de la PAAF metástasis de neuroblastoma. Por ello se realiza RNM con el resultado de lesión captante de aspecto polipoide que cuelga de lámina cribiforme y septo nasal, ocupando parte posterior de fosa nasal derecha y coana. Hay obstrucción de celdas etmoidales y esfenoides derecho ocupados por material de retención y no se evidencia extensión a orbita ni endocráneo.

Se interviene a la paciente mediante una resección craneofacial con vaciamiento funcional derecho. En la revisión efectuada 6 meses después de la intervención se observa recidiva de lesión en pared lateral de fosa nasal derecha, procediéndose a su exéresis por rinotomía paralateronasal, enviando a la paciente posteriormente a radioterapia. Tras dos años libre de enfermedad la paciente fallece por metástasis mediastínica de la lesión.

DISCUSION

La mayoría de los neuroblastomas olfatorios se originan en la parte superior de la fosa nasal y están en íntima relación con la lámina cribosa a través de la cual pueden extenderse macroscópicamente y microscópicamente a nivel intracraneal, lo que hace necesaria la vía de abordaje craneofacial para una exéresis oncológicamente segura. Últimamente se encuentran publicaciones de abordajes por vía endoscópica, pero esta característica del tumor debe ser tenida en cuenta cuando se elija esta vía.

Aunque no hubo unanimidad hasta hace pocos años en el tratamiento a utilizar, en un meta-análisis de publicaciones entre los años 1990 y 2000 (8) se encontró una tasa de supervivencia global a los 5 años del 45 %, con una supervivencia en relación al tratamiento del 65 % con cirugía y radioterapia, 51 % con radioterapia y quimioterapia, 48 % con cirugía solamente y 37 % con radioterapia solamente. Por lo tanto parece aceptado actualmente el tratamiento con cirugía seguido de radioterapia independientemente del estadio como el más indicado. También encontramos en la literatura buenos resultados en estadios C con quimioterapia combinada con cirugía y radioterapia (7).

La recurrencia más frecuente es local en todas las series revisadas, en concordancia con lo sucedido en nuestro caso.

La presencia de adenopatías palpables constituye un factor de mal pronóstico según Koka (9) que encuentra un 29 % de supervivencia en enfermos con adenopatías frente al 64 % de los que no las tienen, así como un aumento del riesgo de metástasis a distancia. Como observamos en nuestro caso y en las series descritas por otros autores, el pronóstico de los pacientes con metástasis a distancia es fatal.

El caso descrito coincide con este factor de mal pronóstico, así como con otros anteriormente reseñados: sexo femenino, edad por encima de los 50 y recidiva local.

BIBLIOGRAFIA:

1. Berger L, Luc R, Richard D. L'esthesioneuroepitheliome olfactif. Bull Assoc Fr Etude Cancer 1924; 13: 410–421.
2. O'Connor TA, McLean P, Juillard GS. Olfactory neuroblastoma. Cancer 1989; 63: 2426–2428.
3. Broich G, Pagliaria, Ottaviani F. Esthesioneuroblastoma: a general review of the cases published since the discovery of the tumour in 1924. Anticancer Res 1997; 17: 2683–2706.
4. Kadish S, Goodman M, Wang CC. Olfactory neuroblastoma: a clinical analysis of 17 cases. Cancer 1976; 37: 1571–1576.
5. Eden BV, Debo RF, Larner JM, et al. Esthesioneuroblastoma: long-term outcome and patterns of failure: the University of Virginia experience. Cancer 1994; 73: 2556–2562.
6. Morita A, Ebersold MJ, Olsen KD, Foote RL, Lewis JE, Quast LM. Esthesioneuroblastoma: prognosis and management. Neurosurgery 1993; 32: 706–715.
7. Levine PA, Gallagher R, Cantrell RW. Esthesioneuroblastoma: reflections of a 21-year experience. Laryngoscope 1999; 109: 1539–1543.
8. Dulguerov P, Abdelkarim SA, Calcaterra TC. Esthesioneuroblastoma: a meta-analysis and review. Lancet Oncol 2001; 2: 683–688.
9. Koka VN, Julieron M, Bourhis J, et al. Aesthsioneuroblastoma. J Laryngol Otol 1998; 112: 628–633