

ESTESIONEUROBLASTOMA: REPORTE DE CASO

*Esthesioneuroblastoma: Case report.***AUTOR:** García-Huitrón J. Andrés¹, Olvera-Vidal Moisés² y Espinosa-Lira Fernando.³**RESUMEN**

El estesioneuroblastoma o también llamado neuroblastoma olfatorio es una neoplasia maligna rara que surge desde el neuroepitelio olfatorio. Se presenta el reporte de caso de un paciente de 37 años de edad el cual cursó con epistaxis recurrente, disgeusia y anosmia de 4 meses de evolución. Se realizó endoscopia nasal y biopsia de lesión tumoral encontrando un estesioneuroblastoma. Se procedió a resección por vía endoscópica nasal sin complicaciones, el paciente egresa únicamente con hiposmia y sin ningún otro déficit neurológico agregado. Este reporte de caso muestra los datos más relevantes en cuanto a las escalas diagnósticas y las oportunidades en el tratamiento así como el seguimiento tras el manejo.

ABSTRACT

Esthesioneuroblastoma also known as olfactory neuroblastoma is a rare malignant neoplasm which emerge from olfactory neuroepithelium. The clinical case from a 37-year-old patient who manifest recurrent epistaxis, dysgeusia and anosmia fourth months long is presented. It was submitted to nasal endoscopy and biopsy of tumor lesion finding an Esthesioneuroblastoma. A nasal endoscopic resection was performed with no complications, the patient was discharged with hyposmia and with no other

neurological deficit. This case report shows the most relevant data regarding diagnostic scales and treatment opportunities as well as follow-up after management.

INTRODUCCIÓN

El estesioneuroblastoma (ENB) o también llamado neuroblastoma olfatorio es una neoplasia maligna rara que surge desde el neuroepitelio nasal¹. Su incidencia es de 0.4 casos por 1 millón de personas, representa el 3-6% de neoplasias de cavidad nasal, así como el 0.3% de las neoplasias malignas del tracto digestivo superior. Hasta la fecha solo se han reportado 1200 casos¹. No cuenta con factores de riesgo delimitados, no hay predilección por género, sin embargo, posee una presentación bimodal siendo la 2da y 5ta década de la vida en donde se presenta con mayor frecuencia.²

REPORTE DE CASO

Masculino de 37 años de edad, sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual. Inicia con epistaxis en fosa nasal derecha de 4 meses de evolución. Acudió a valoración por otorrinolaringología por mostrar disgeusia, anosmia y epistaxis derecha. Se realizó una exploración por endoscopia nasal hallando masa ocupante de fosa nasal. Se realizó la toma de biopsia con reporte de estesioneuroblastoma HYAMS 2, KADISH A con arquitectura lobular, matriz fibrilar mínima con Ki67 menor a 5%. Los laboratorios generales mostraron resultados dentro de parámetros normales. Se realizó una resonancia magnética de sistema nervioso

central con gadolinio en donde se observó una masa ocupante en fosa nasal adyacente a las celdillas etmoidales anteriores de 16.6 x 10.4 mm con reforzamiento de contorno irregular, mal definido con una colección de características hemáticas (Figura 1).

Se realizó resección radical de estesioneuroblastoma, vía endonasal endoscópica con resección completa de bulbo olfatorio. Se realizaron laboratorios postquirúrgicos, sin alteraciones. En el postquirúrgico se encuentra paciente con anosmia, sin evidencia de rinorrea nasal sugerente de fístula meníngea. Se realizó una resonancia magnética con gadolinio en la que no se identificaron imágenes que sugieran remanente tumoral (Figura 2).

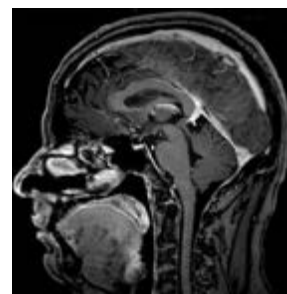


FIGURA 1. RESONANCIA MAGNÉTICA DE ENCÉFALO CON GADOLINIO PREQUIRÚRGICA. T1. CORTE SAGITAL.

Proceso ocupante en porción superior adyacente a las celdillas etmoidales anteriores de 16.6x10.4mm con reforzamiento moderado, contorno irregular, mal definido, acompañado de una colección de tipo hemático.

Autor de correspondencia: * José Andrés García Huitrón

Correo electrónico: andreshuitron11@gmail.com

¹ Médico Pasante, Centro de Simulación Médica, Universidad Anáhuac Querétaro.

² Médico Pasante, Centro de Simulación Médica, Universidad Anáhuac Querétaro.

³ Residente de Neurocirugía. Departamento de Neurocirugía, Hospital Juárez de México. Ciudad de México, México.

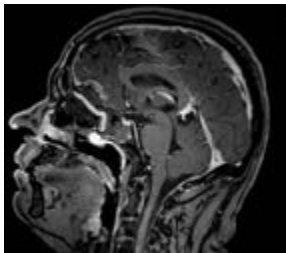


FIGURA 2. RESONANCIA MAGNÉTICA DE ENCÉFALO CON GADOLINIO POSTQUIRÚRGICA. T1. CORTE SAGITAL.
Edema frontal, que afectan rostralmente los giros rectos, con hiperintensidades puntiformes aisladas frontales subcorticales por gliosis inespecífica. Cambios postquirúrgicos de senos paranasales, sin datos de remanente tumoral.

Se egresó el paciente tras 7 días de estancia intrahospitalaria sin datos de focalización, meningitis o fístula meníngea.

DISCUSIÓN

El estesonuroblastoma es una entidad patológica poco frecuente y su forma de presentación clínica es inespecífica, sin embargo, los síntomas más comunes son la epistaxis, hiposmia y obstrucción nasal,

mismos que fueron presentados en nuestro paciente. Se recomienda su estadificación por imagen como predictor de supervivencia mediante la clasificación de Kadish modificada (Tabla 1)³, y por patología, como herramienta pronóstica con el sistema de clasificación histológica Hyams (Tabla 2)³; ésta última caracterizada por presencia de células azules hiper cromáticas con núcleo en sal y pimienta. El sistema Hyams coloca a los grados A-B como bajo grado y C-D de alto grado; brindando una asociación de los de alto grado con la presencia de adenopatía cervical, tumor localmente avanzado o un tumor irresecable^{4,5}. Hasta el momento de la elaboración de esta revisión no existe una guía sobre el tratamiento y la literatura actual refiere un mejor pronóstico en la sobrevida con terapia combinada (cirugía y radioterapia) comparada con monoterapia; sin embargo, se recomienda en primera instancia el abordaje quirúrgico para el posterior uso adyuvante de la radioterapia; no existen protocolos establecidos acerca de la forma correcta de dar seguimiento postquirúrgico, sin embargo, con base en la evidencia actual se

recomienda dar seguimiento con endoscopía nasal o resonancia magnética de encéfalo y cuello contrastada alrededor de los 2-4 meses tras completar tratamiento, repetirlo cada 4-6 meses por los siguientes 5 años y posteriormente de forma anual de por vida. El riesgo de recurrencia se mantiene vigente por 15 años; cursando con un pronóstico de vida favorable y en caso de recurrir lo hará de forma tardía^{1,6}.

CONCLUSIÓN

El estesonuroblastoma es una entidad clínica rara con una presentación clínica inespecífica pero que puede ser orientadora para la localización de la lesión. Es importante no minimizar las manifestaciones clínicas de nuestros pacientes, realizar un interrogatorio minucioso y una exploración física detallada. El diagnóstico temprano del estesonuroblastoma permite realizar una mejor resección y lograr una mejor calidad de vida.

TABLE 1. Escala de Kadish Modificada de Estesonuroblastoma. (6)

ESTADIO	DESCRIPCIÓN
A	Tumor confinado a la cavidad nasal
B	Tumor en cavidad nasal y paranasal
C	Tumor extendido de la cavidad nasal y paranasal incluyendo la lámina cribosa, cavidad intracraneal y/o la órbita.
D	Tumor con metástasis a ganglios linfáticos cervicales y/o sitios distantes

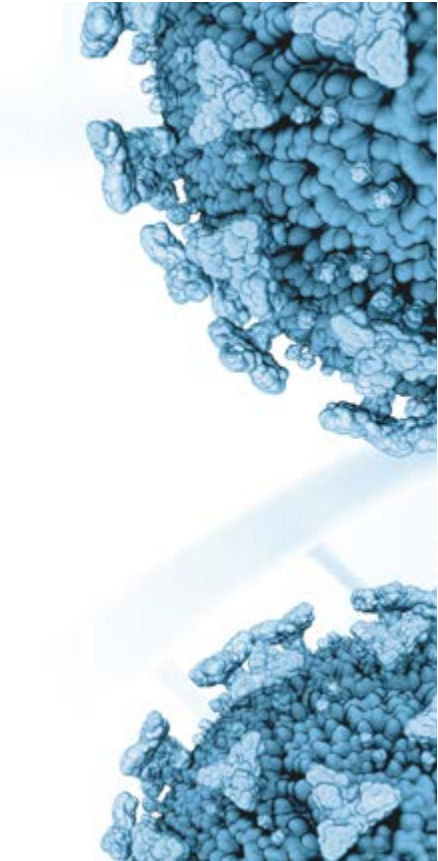


TABLE 2. Sistema de clasificación histológica Hyams (HW: Homer Wright, FW: Flexner-Wintersteiner). (6)

GRADO	Preservación de arquitectura lobular	Índice mitótico	Polimorfismo Nuclear	Matriz fibrilar	Rosetas	Necrosis
I	+	Nula	Nula	Prominente	HW (+)	Nula
II	+	Bajo	Moderado	Presente	HW (+)	Nula
III	+	Moderado	Prominente	Presente	FW (+)	Rara
IV	+	Alto	Marcado	Ausente	Ninguna	Frecuente

REFERENCIAS

¹ Fiani B, Quadri SA, Cathel A, Farooqui M, Ramachandran A, Sddiqi I, et al. Esthesioneuroblastoma: A Comprehensive Review of Diagnosis, Management, and Current Treatment Options. World Neurosurg 2019; 126:194-211.

² Dzhambazov K, Zheliazkov H, Stoyanov G, Rouev P, Traykova N, Mihaylova A, et al. Endonasal endoscopic sinus surgery with rhinobasis resection due to Esthesioneuroblastoma: case report. Biomed Res 2019; 30 (2) 248-252

³ Toader C, Stroi M, Kozma A, Eugen-Arsene D. Esthesioneuroblastoma: the complete picture - case report and review of the literature. Rom J Morphol Embryol 2018; 59 (4)1211–1218.

⁴ Schwartz JS, Palmer JN, & Adappa ND. Contemporary management of Esthesioneuroblastoma. Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery 2016; 24(1) 63–69.

⁵ Tajudeen BA, Arshi A, Suh JD, Palma-Díaz MF, Bergsneider M, Abemayor E, et al. Esthesioneuroblastoma: an update on the UCLA experience, 2002-2013. J Neurol Surg B Skull Base 2015; 76 (1) 43-49.

⁶ Klironomos G, Gonen L, Au K, Monteiro E, Mansouri A, Keki-Turel M, et al. Endoscopic management of Esthesioneuroblastoma: Our experience and review of the literature. Journal of Clinical Neuroscience 2018; 58:117–123