

Artículo original

Estesioneuroblastoma: reporte de cinco casos

Cesar Gamaliel Rivera Martínez,* Adelaido López Chavira,** Marcos Antonio Rodríguez Perales,*** Efren Montiel Gutiérrez*

Resumen

OBJETIVO

Describir las variables clínicas y los resultados del tratamiento de los pacientes con estesioneuroblastoma en el servicio de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello del Hospital Central Militar.

MATERIAL Y MÉTODOS

El estudio se realizó con los datos de los pacientes diagnosticados entre enero del 2000 y enero del 2006, en el servicio de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello del Hospital Central Militar. Los datos obtenidos fueron: nombre, registro, sexo, edad, estudios de imagen, diagnóstico histopatológico, clasificación del tumor, procedimiento quirúrgico, tratamiento complementario y complicaciones.

RESULTADOS

Se tomaron en cuenta cinco pacientes: 60% con clasificación Kadish C (T3 de Dulguerov) y 40% Kadish B (T1 de Dulguerov). El tratamiento fue exclusivamente quirúrgico en 40% de los pacientes y quirúrgico más radioterapia en 60%. El 80% de los pacientes no tuvo recurrencia y 20% (1) tuvo metástasis en el cuello.

CONCLUSIONES

El tratamiento más adecuado en este estudio fue: resección craneofacial mediante abordaje combinado (abierto más endoscópico). En etapas avanzadas se agregó radioterapia; sin embargo, son pocos los casos para establecer conclusiones estadísticamente significativas.

Abstract

BACKGROUND

To describe the clinical variables and treatment results of patients with esthesioneuroblastoma at otolaryngology and head and neck surgery service of Hospital Central Militar, Mexico.

MATERIAL AND METHODS

The study was done with the data of patients diagnosed from January 2000 to January 2006, at otolaryngology and head and neck surgery service of Hospital Central Militar, Mexico. Data obtained were: name, register, sex, age, image studies, histopathological diagnosis, tumor classification, surgical procedure, complementary treatment and complications.

RESULTS

Five patients were included: 60% with Kadish C classification (T3 of Dulguerov) and 40% Kadish B (T1 of Dulguerov). Treatment was exclusively surgical in 40% of patients and surgical plus radiotherapy in 60%. Eighty percent of patients did not have recurrences and 20% (1) had metastasis in the neck.

CONCLUSIONS

The most proper treatment of this study was: crano-facial resection by combined approach (open plus endoscopic). In advanced stages radiotherapy was added; however, this article presents few cases to establish statistically significant conclusions.

Palabras clave:

estesioneuroblastoma, clasificación de Kadish y Dulguerov, resección craneofacial, rinotomía lateral, tratamiento endoscópico.

Key words:

esthesioneuroblastoma, Kadish and Dulguerov classification, crano-facial resection, lateral rhinotomy, endoscopic treatment.

* Jefe del servicio de otorrinolaringología, Hospital Militar Regional de Chihuahua, Chihuahua.

** Médico adscrito.

*** Jefe del servicio.

Servicio de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello del Hospital Central Militar.

Correspondencia: Dr. Cesar Gamaliel Rivera Martínez. Avenida Teófilo Borunda 2402, interior 3, colonia Fuentes del Santuario, Chihuahua, Chihuahua, CP 31205. Tel.: 01-614-418-2443. E-mail: gamariv6@hotmail.com

Introducción

El estesioneuroblastoma olfatorio es una lesión neuroepitelial maligna, que proviene del epitelio olfatorio de la cavidad nasal y comprende 3% de los tumores intracraneanos.¹ El tejido de origen es el neuroectodermo, ya que su patrón histológico es similar al de tumores malignos de los ganglios simpáticos, la médula adrenal y la retina. La característica histológica que identifica al estesioneuroblastoma es el componente de células neuroepiteliales pequeñas indiferenciadas, establecidas en conglomerados celulares, que consisten de manera predominante en núcleos celulares densamente teñidos.²

El estesioneuroblastoma puede ser multicéntrico, con tumores separados por arriba y por debajo de la lámina cribiforme.² Las metástasis distantes o en ganglios son raras; sin embargo, pueden tener metástasis en el cuello 10% de los pacientes.³

Los síntomas principales son los siguientes: anosmia, obstrucción nasal, epistaxis, dolor y efecto de masa.¹

El estesioneuroblastoma ocurre en un rango de edad amplio (entre 3 y 90 años) y manifiesta un pico bimodal entre la segunda y la tercera décadas de vida, y después entre la sexta y la séptima décadas de vida.^{4,5}

Hay dos sistemas principales de etapificación del estesioneuroblastoma. La primera la estableció Kadish en 1976 y, de acuerdo con ella, la enfermedad se divide en: etapa A, si está confinada a la cavidad nasal; etapa B, cuando se extiende más allá de la cavidad nasal, pero confinada a los senos paranasales, y etapa C, donde la extensión se encuentra más allá de los senos paranasales. En el otro sistema de etapas, propuesto por Dulguerov y Calcaterra, el tumor T1 está localizado en la cavidad nasal o los senos paranasales; los tumores T2 se extienden a la placa cribiforme; los tumores T3 implican la órbita o fosa craneal anterior y los tumores T4 invaden el cerebro. Además, existe una clasificación de graduación histológica propuesta por Hyams, que también se utiliza para valorar los resultados.^{5,6}

La mayor parte de las recurrencias tumorales ocurren durante los primeros dos años, pero pueden suceder después de cinco o diez años. Estas recurrencias aparecen en 50% de los pacientes y son locales. La supervivencia es del 74 al 78% a 5 años y del 60 al 71% a 10 años.¹

El tratamiento tiene variaciones, como: el abordaje de rinotomía lateral exclusiva, el abordaje externo y endoscópico combinado, y la resección craneofacial y radioterapia.^{1,3,5,7,8} El propósito del tratamiento combinado (operación más radioterapia) es disminuir la incidencia de recurrencias locales.^{2,3} El abordaje combinado permite la resección de la dura en la placa cribiforme, del bulbo olfatorio y del bloque del laberinto etmoidal, la lámina papirácea, el septum y la placa cribiforme. La rinotomía lateral puede ser suficiente para pequeños tumores que se origina en la pared lateral de la nariz adyacente hacia el área cribiforme. El concepto de un abordaje combinado craneotomía frontal-rinotomía superior, el cual comprende el área cribiforme, se establece para los tumores en la base superior.² El estándar de tratamiento quirúrgico sigue siendo la resección craneofacial.^{8,9}

Objetivo

Conocer el número de pacientes, el diagnóstico, la clasificación y los resultados del tratamiento de los pacientes con estesioneuroblastoma en el servicio de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello.

Material y método

Estudio observacional y retrospectivo, realizado entre enero del 2000 y enero del 2006 en el servicio de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello del Hospital Central Militar. El total de pacientes tratados con diagnóstico de estesioneuroblastoma fue de cinco. Los datos obtenidos fueron: nombre, registro, sexo, edad, estudios de imagen, diagnóstico histopatológico, clasificación del tumor, procedimiento quirúrgico, tratamiento

complementario y complicaciones. Los datos se recabaron de la libreta de registro de pacientes de quirófano, la libreta de registro del paciente de la sala de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello y, posteriormente, se analizaron los expedientes clínicos de los pacientes en el Archivo Clínico del Hospital Central Militar.

Resultados

El total de casos estudiados con diagnóstico de estesioneuroblastoma fue de cinco, de los cuales cuatro eran mujeres y uno hombre (cuadro 1). El diagnóstico se sustentó con inmunohistoquímica.

A todos los pacientes se les realizó tomografía de nariz y senos paranasales simple y contrastada. A los pacientes en los cuales abarcaba la lámina cribiforme y la fosa craneal anterior se les realizó resonancia magnética.

La edad mínima fue de 32 años y la máxima de 61 años. En cuanto a la clasificación del tumor, en tres pacientes se clasificó Kadish C y Dulguerov T3 (dos que invadían la placa cribiforme y uno dura de piso craneal anterior y metástasis en el cuello; ninguno en el cerebro) y dos pacientes se clasificaron Kadish B y Dulguerov T1 (cuadro 1).

El procedimiento quirúrgico en ambos pacientes, con clasificación Kadish B y Dulguerov T1, fue maxilectomía medial más etmoidocefenoidectomía combinando con rinotomía lateral más abordaje endoscópico. No se utilizó radioterapia en estas pacientes, al no encontrar tumor residual ni clínica, radiológica o histológicamente por toma de biopsia posoperatoria (cuadro 1).

El procedimiento quirúrgico en los pacientes con clasificación Kadish C y Dulguerov T3 fue: resección craneofacial en los tres pacientes, etmoidectomía en los tres pacientes con resección en bloque del área cribiforme, craneotomía anterior en un paciente mediante abordaje bicoronal y en uno tratamiento combinado esfenoetmoidectomía endoscópica con abordaje

Cuadro 1. Características de los pacientes

	Sexo	Edad	Clasificación	Localización	Operación	Radioterapia-recurrencia
1	Femenino	42	Kadish B, Dulguerov T1	Fosa nasal, etmoides, esfenoides.	Esfeno- etmoidectomía más maxilecto- mía medial.	Sin radio- terapia. Tres años sin recurrencia.
2	Femenino	49	Kadish B, Dulguerov T1	Fosa nasal, etmoides, esfenoides.	Esfeno- etmoi- dectomía más maxilectomía medial.	Sin radio- terapia. Un año y dos meses sin recurrencia
3	Femenino	32	Kadish C, Dulguerov T3	Fosa nasal, etmoides, área cribiforme.	Resección craneofacial más resección en bloque del área cribiforme.	Con radio- terapia. Cinco años sin recurrencia.
4	Femenino	61	Kadish C, Dulguerov T3	Fosa nasal, etmoides, es- fenoides, área cribiforme.	Resección craneofacial más resección en bloque del área cribiforme.	Con radio- terapia. Un año y cu- atro meses sin recurrencia.
5	Masculino	37	Kadish C Dulguerov T3	Fosa nasal, etmoides, es- fenoides, área cribiforme.	Resección craneofacial más resección en bloque del área cribiforme.	Con radio- terapia. Metástasis en el cuello.

de Lynch para piso craneal anterior. Los tres pacientes recibieron radioterapia y fueron tratados mediante abordaje combinado endoscópico y abierto (rinotomía lateral 1, abordaje de Lynch y abordaje bicononal) (cuadro 1, figuras 1 a la 9).

Discusión

De los cinco pacientes estudiados, la relación mujer-hombre fue 4:1. El rango de edad fue de 32 a 61 años y es similar a lo reportado por otros autores.⁴ El 80% de los pacientes (4) tenían entre 30 y 50 años.^{4,9} El 60% tenía clasificación Kadish C (Dulguerov T3). El 40% tenía clasificación Kadish B (Dulguerov T1), lo cual es similar a lo reportado por Levine y sus colaboradores. Menos del 5% de los estesioneuroblastomas se detectan en una etapa Kadish A; en este estudio fue del 0%.⁹

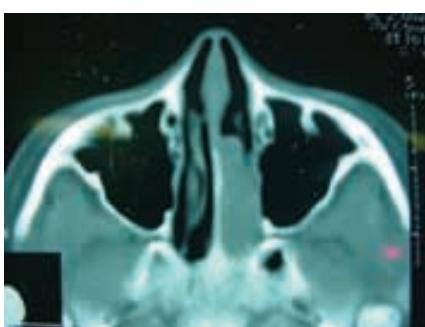


Figura 1. Corte axial de la tomografía de una paciente de 32 años con diagnóstico de estesioneuroblastoma clasificación Kadish C.



Figura 2. Corte coronal de la tomografía de una paciente de 32 años con diagnóstico de estesioneuroblastoma clasificación Kadish C.

El tipo de tratamiento dependerá de la etapa, aunque el abordaje combinado abierto-endoscópico, en las etapas tempranas de la enfermedad, es una buena opción; sin embargo, el estándar quirúrgico seguirá siendo la resección craneofacial, además de apoyarse en radioterapia posoperatoria, como lo reportado por distintos autores.^{1,2,6,8-10}

Conclusión

Se obtuvieron cinco pacientes en virtud de la frecuencia de este tumor. El tratamiento más adecuado en este estudio fue: resección craneofacial mediante abordaje

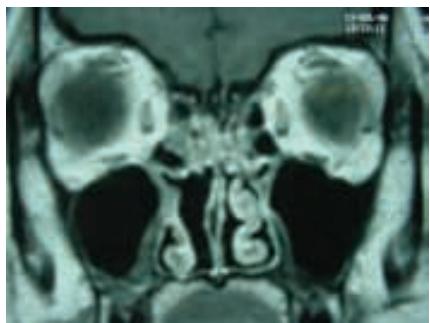


Figura 3. Corte coronal de resonancia magnética (T1) de una paciente de 32 años con diagnóstico de estesioneuroblastoma clasificación Kadish C.

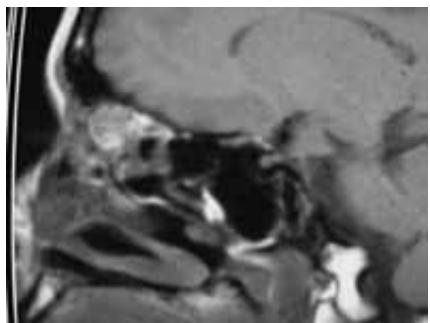


Figura 4. Corte sagital de resonancia magnética (T1) de una paciente de 32 años con diagnóstico de estesioneuroblastoma clasificación Kadish C.



Figura 5. Abordaje bicoronal para una resección craneofacial de estesioneuroblastoma clasificación Kadish C.



Figura 6. Resección de la pared anterior del seno frontal para el abordaje de la lámina cribiforme en una paciente con estesioneuroblastoma clasificación Kadish C.



Figura 7. Resección de la pared anterior y posterior del seno frontal y la lámina cribiforme en una paciente con estesioneuroblastoma clasificación Kadish C.



Figura 8. Osteosíntesis de la pared anterior del seno frontal posterior a la resección de la lámina cribiforme en una paciente con estesioneuroblastoma clasificación Kadish C.

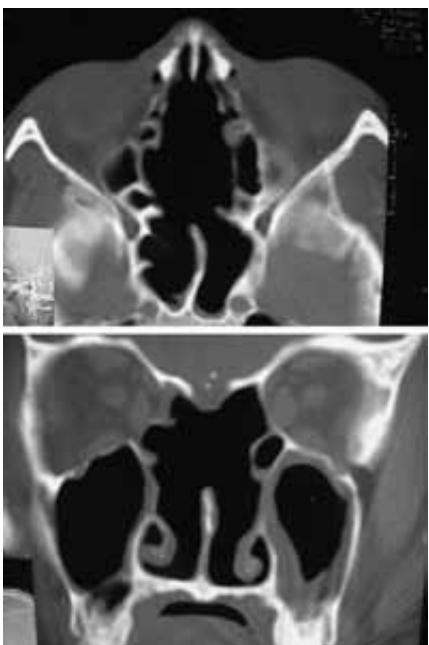


Figura 9. Cortes axial y coronal de la tomografía computada después de la resección craneofacial debido a estesioneuroblastoma clasificación Kadish C.

combinado (abierto más endoscópico) y en etapas avanzadas se agregó radioterapia. Los resultados posoperatorios que se obtuvieron fueron buenos, con la máxima evolución de una paciente de cinco años sin recurrencia tumoral. Sin embargo, son pocos casos para establecer conclusiones estadísticamente significativas.

Bibliografía

- Randall DA. The nose and paranasal sinuses. In: Lee KJ. *Essential otolaryngology: Head and neck surgery*. 8th ed. New York: McGraw-Hill, 2003;pp:711,1035.
- Thane CD. Neoplasms of the nasal cavity. In: Cummings CW. *Otolaryngology head and neck surgery*. 3rd ed. Saint Louis: Mosby, 1998;pp:896-7.
- Kaplan MJ. Lesions of the anterior skull base. In: Lalwani AK. *Current diagnosis and treatment in otolaryngology head and neck surgery*. New York: McGraw-Hill, 2004;p:805.
- Lund JV, Howard DJ, Wei WI, Spittle L. Olfactory neuroblastoma: Past, present, and future? *Laryngoscope* 2003;113(3):502-7.
- Devaiah AK, Larsen C, Tawfik O, O'Boynick P, Hoover LA. Esthesioneuroblastoma: Endoscopic nasal and anterior craniotomy resection. *Laryngoscope* 2003;113(12):2086-90.
- Argiris A, Dutra J, Tseke P, Haines K. Esthesioneuroblastoma: The Northwestern University experience. *Laryngoscope* 2003;113;(1):155-60.
- Simon JH. Esthesioneuroblastoma: The University of Iowa experience 1978-1998. *Laryngoscope* 2001;111(3):488-93.
- Shah JP, Galich JH. Craniofacial resection for malignant tumors involving the anterior skull base. *Arch Otolaringol* 1997;123(12):1312-7.
- Levine PA, Gallagher R, Cantrell L. Esthesioneuroblastoma: Reflections of a 21-year experience. *Laryngoscope* 1999;109(10):1539-43.
- Diaz EM, Johnigan RH, Pero C, et. al. Olfactory neuroblastoma: the 22-year experience at one comprehensive cancer center. *Head Neck* 2005;27(2):138-49.