

OTORRINOLARINGOLOGIA

ESTESIONEUROBLASTOMA: UNA REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

*Xinia Arias Cordero. **

*Arturo Brenes Gamboa. ***

SUMMARY:

The esthesioneuroblastoma (ENB) is a malignant tumor of the nasal cavity first described by Berger and collaborators in 1924. It is an uncommon tumor, but not for this it is of little importance. Due by its low incidence it is considered a neoplasm difficult to recognize and to diagnose. Also makes it a motive of controversy. This is the same reason that omits the clinic experience that can be obtained about its matter in any medical center. Until 1924 it had been described in the world's literature in about three hundred cases. In Costa Rica in the Tumors National Center where in obligatory form all malignant neoplasm has to be noted, up to this moment there exists four cases of ENT reported.

INTRODUCCION:

El esthesioneuroblastoma (ENB), o neuroblastoma olfatorio, fue descrito en 1924 por Berger y colaboradores (2); se trata de un tumor maligno y poco frecuente del tejido olfatorio, con un cuadro histopatológico semejante al de las neoplasias de ganglios simpáticos, médula suprarrenal y retina (tumores de la cresta neural). (1, 4, 5, 7, 8, 11, 12, 14)

ORIGEN:

La opinión prevaleciente es que estos tumores son de origen neuroectodérmico y surgen del epitelio olfatorio.(1, 12) Su etiología se mantiene aún en la oscuridad; no obstante existen estudios que los relacionan con distintos factores, como el contacto con asbestos. (1) Harold ha podido reproducir tumores malignos nasales neuroepiteliales invasivos en animales de experimentación al administrarles dietil-nitrosamina por diversas vías (intragástrica, intratraqueal, intradérmica, intraperitoneal y subcutánea)

* Otorrinolaringóloga. Hospital Max Peralta, Cartago.

** Otorrinolaringólogo. Hospital William Allen, Turrialba.

(12), lo cual sugiere que este carcinógeno se absorbe hacia la circulación sistémica y es transportado al epitelio nasal (4, 11, 12, 14)

ANATOMÍA DE LA ZONA OLFATORIA:

Los receptores olfatorios están limitados a la mucosa nasal, en una región muy pequeña que comprende, bilateralmente, las paredes de un nicho angosto, formado por el cornete superior, la parte superior del tabique nasal y el techo de la fosa nasal.

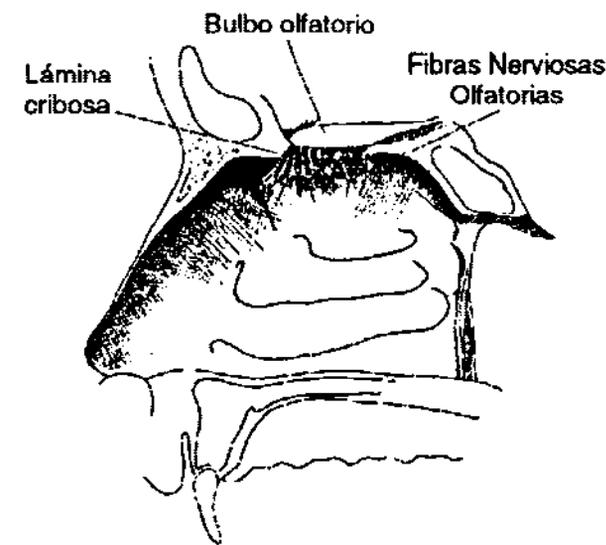


FIGURA #1

Las neuronas bipolares del epitelio olfatorio son los órganos esenciales del sentido del olfato. (12) Los nervios olfatorios, que son unos veinte, ascienden en surcos del hueso etmoidal y penetran en el cráneo a través de las pequeñas perforaciones de la lámina cribosa. Las dendritas terminan al dar origen a prolongaciones protoplasmáticas, filamentosas, que sobresalen en la cavidad nasal en donde están cubiertas solo por una capa de líquido secretado por las glándulas de Bowman. (12)

SÍNTOMAS Y SIGNOS:

La queja más frecuente de los pacientes con ENB es la epistaxis, seguida de obstrucción nasal, dolor local, epífora, anosmia, diplopia, proptosis y una masa palpable en cuello. (8, 12)

Es notoria la habilidad de este tumor para diseminarse a lo largo del nervio olfatorio, sin comprometer el tejido adyacente, con lo cual puede, en ocasiones, extenderse hacia la cavidad craneal manteniendo intacta la dura. (13)

DIAGNÓSTICO:

El hallazgo más frecuente en el momento del examen físico es la presencia de una masa carnosa, enrojecida y polipoidea, que sangra fácilmente y que varía de tamaño desde un pequeño pólipo en la región cribiforme hasta una masa grande, que puede llegar a ocupar por completo ambas fosas nasales. (5) Es imprescindible la realización de una Tomografía Axial Computarizada (TAC) para poder determinar la extensión del tumor (5, 12), con cortes coronales a 3 mm o menos, para lograr establecer si existe compromiso intracraneal lo cual determina el abordaje quirúrgico en cada paciente y, sobre todo, su pronóstico. El diagnóstico definitivo, por supuesto, debe realizarse microscópicamente.

HISTOPATOLOGÍA:

El aspecto macroscópico del neuroblastoma olfatorio es el de una masa por lo general, roja, la cual sobresale en el ático nasal y que puede ser pediculada o sésil. Microscópicamente, se observa que las células tumorales pueden variar desde un neuroblasto inmaduro hasta un neurocito de aspecto benigno. (3, 12). Existe tendencia a la organización del tejido en nidos tumorales, separados por tabiques fibrosos, signo útil para diferenciar esta lesión de otras entidades como el carcinoma indiferenciado nasal. (11, 14)

Esta morfología se define, fácilmente en piezas grandes de tejido, y, por el contrario, resulta difícil de apreciar cuando la muestra que se envía es escasa. (4) Predominan las células pequeñas y redondeadas que se colocan en láminas, difusas, separadas por bandas angostas de tejido reticular. Las rosetas o pseudorosetas son raras o no existen, así como las mitosis. (3, 4) La microscopía electrónica es de gran utilidad para el

diagnóstico; la estructura nuclear fina es poco apreciable, pero el citoplasma muestra dos características importantes:

- * vesículas core densas (o gránulos secretores) y
- * procesos citoplásmicos largos. (3, 12)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Se deben considerar las siguientes patologías: adenocarcinoma poco diferenciado, carcinoma de células tansicionales, carcinoma anaplásico, melanoma maligno, amelanótico, rabdomiosarcoma embrionario, sarcoma de Ewing y otros sarcomas y otros sarcomas embrionarios, linfoma maligno, plasmocitoma extramedular, infiltración leucémica y metástasis de carcicoma anaplásico de células pequeñas, entre otras (11, 13, 14).

Existen hallazgos morfológicos que, por lo general, no se encuentran en el ENB, como lo son el pleomorfismo celular, las células con núcleos prominentes, figuras mitóticas abundantes, patrón reticular denso o difuso, glucógeno y mucina epiteliales teñibles (11, 14), los cuales son de gran utilidad para la realización del diagnóstico final.

CLASIFICACIÓN:

La clasificación del ENB depende de la diferenciación celular y de la presencia o ausencia de estructuras glandulares.(12) McCormack y Harris consideran, además, la existencia o no de rosetas y pseudorrosetas:

1. Estesioneuroepitelioma con rosetas.
2. Estesioneuroepitelioma con pseudorrosetas.
3. Estesioneuroepitelioma sin rosetas ni pseudorrosetas. (1, 4, 11, 14)

ESTADIOS:

Existen múltiples propuestas para la determinación del estado de esta enfermedad; a conti-

nuación, se citan dos de las mayormente utilizadas en la actualidad.

“Estadiaje” según Kadish:

- Grupo A. Tumor confinado a la cavidad nasal.
- Grupo B. Tumor que se extiende a los senos paranasales.
- Grupo C. Tumor que se extiende más allá de la cavidad nasal y de los senos paranasales. (5)

“Estadiaje” de la UCLA (Dulguerov):

- T1. Tumor en cavidad nasal y senos paranasales, excluyendo esfenoides, con celdillas etmoidales superiores intactas.
- T2. Tumor en cavidad nasal y senos paranasales, excluyendo esfenoides, con extensión o erosión al platillo cribiforme.
- T3. Tumor que se extiende a la órbita o protruye a la fosa craneal anterior.
- T4. Tumor que compromete el cerebro. (5)

TRATAMIENTO:

Diferentes estudios muestran un tratamiento multidisciplinario, mediante el uso de radioterapia preoperatoria, sólo radioterapia, sólo resección quirúrgica y, en algunos casos, combinación de radioterapia, quimioterapia y resección quirúrgica. (3, 4, 5, 6, 7, 10,13)

Dulguerov y colaboradores, quienes son de los que mejores resultados reportan, obtuvieron un 74 por ciento de sobrevida a cinco años y un 60 por ciento a diez años, a través del empleo de radioterapia combinada con resección quirúrgica. (5, 14) Los factores que ensombrecen el pronóstico son: una gran extensión tumoral, el que el paciente sea mayor de 50 años, la recurrencia local y la presencia de metástasis. (5)

RESUMEN:

El estesioneuroblastoma (ENB) es un tumor maligno de la cavidad nasal descrito, primeramente, por Berger y colaboradores en 1924. Es un tumor poco frecuente, más no por ello poco importante; precisamente debido a esto es que se convierte en una neoplasia de difícil recono-

cimiento y diagnóstico, además de que aún constituye motivo de controversia. Esta es la misma razón que limita la experiencia clínica que pueda adquirirse al respecto en cualquier centro médico.

Hasta 1992 se habían descrito en la literatura mundial cerca de trescientos casos. En Costa Rica, en el Cento Nacional de Tumores donde en forma obligatoria toda neoplasia maligna debe ser notificada, existen reportados hasta el momento cuatro casos de ENB.

BIBLIOGRAFIA:

- 1- Bailey B. J y Barton S.: "Olfactory neuroblastoma: management and prognosis". *Arch Otolaryngol* 101: 1-5, 1975.
- 2- Biller H. F., Lawson W. y Sachdev V. P.: "Esthesioneuroblastoma surgical treatment without radiation". *Laryngoscop.* 100: 1199-1201, 1990.
- 3- Chapman P., Carter R. L. y Clifford P.: "The diagnosis and surgical management of olfactory neuroblastoma: the role of craniofacial resection". *Laryngol Otol.* 95: 785-799, 1981.
- 4- Cantrell R. W., Ghorayev B. Y. y Fitz-Hugh G. S.: "Esthesioneuroblastoma: diagnosis and treatment". *Ann OtoA*, 86: 760-765, 1977.
- 5- Dulguerov P. y Calcaterra T.: "Esthesioneuroblastoma: the UCLA experience 1970-1990". *Laryngoscop*, 102: 843-849, 1992.
- 6- Elkon D. et al: "Esthesioneuroblastoma". *Cancer*, 44: 1087-1094, 1979.
- 7- Homzie M J y Elkon D.: "Olfactory Esthesioneuroblastoma. Variables predictive of tumor control and recurrence". *Cancer*, 46: 2509-2513, 1980.
- 8- Kadish S., Goodman M y Wang G C.: "Olfactory neuroblastoma". A clinical analysis of 17 cases". *Cancer* 37: 1571-1576, 1976.
- 9- Komizar A.: "Obstrucción nasal causada por neoplasias benignas y malignas". *Clínicas Otorrinolaringológicas de Norteamérica*, 2: 347-361, 1989.
- 10- Levine P. A., McLean W. C. y Cantrell R W.: "Esthesioneuroblastoma: the University of Virginia experience 1960-1985". *Laryngoscop*, 96: 742-746, 1986.
- 11- Micheau C.: "A new histochemical and biochemical approach to olfactory esthesioneuroma". *Cancer*, 40: 314-318, 1977.
- 12- Olsen K. D., Zujko R. D. y Weiland L. H.: "Olfactory neuroblastoma". *Surg. Clin. North. Am.* 57: 751-761, 1977.
- 13- Olsen K. D. y DeSanto L. W.: "Olfactory neuroblastoma: biological and clinical behavior". *Arch Otolaryngol*, 109: 797-802, 1983.
- 14- Silva E. G. et al: "Neuroblastomas and neuroendocrine carcinomas of the nasal cavity. A proposed new classification". *Cancer*, 50: 2388-2405, 1982.