



## Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



### Reporte de casos

# Estesioneuroblastoma con extensión intracraneal: presentación de caso Esthesioneuroblastoma with Intracranial Extension: Case Report

Javier Segovia-Fuentes, MD\*, Liney Mendoza-Suárez, MD\*\*, Karina Ruiz-Caez, MD\*\*,  
Leidy Rueda-Tamayo, MD\*\*\*, Jorge Gómez-Villa\*\*\*\*

\* Médico, Radiólogo. Docente, Sección de Radiología, Departamento de Diagnóstico. Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena, Cartagena, Colombia.

\*\* Médica. Residente de Patología. Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena.

\*\*\* Médica. Residente de Radiología. Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena.

\*\*\*\* Estudiante de pregrado. Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena.

#### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

##### Historia del artículo:

Recibido: Mayo 15/2013

Revisado: Junio 28/2013

Aceptado: Julio 31/2013

##### Palabras clave:

estesioneuroblastoma olfatorio,  
cavidad nasal, tratamiento

#### RESUMEN

El estesioneuroblastoma es una neoplasia maligna infrecuente, cuyo origen es el epitelio olfatorio. Raras veces se presenta como una masa intracraneal en el lóbulo frontal, con comunicación a través de la lámina cribosa. El ENB puede clasificarse anatómicamente con la evaluación radiológica, utilizando el sistema de estadificación Kadish, y de manera histológica mediante el uso de criterios de Hyams. La clasificación de Hyams ha demostrado ser un importante factor para determinar el pronóstico de recurrencia, así como el de sobrevida. En cuanto al tratamiento, la cirugía es, ampliamente, el medio terapéutico más utilizado, en combinación con radioterapia.

Se presenta el caso de un paciente de 62 años, remitido hace siete meses por episodios de epistaxis profusa. El estudio de imaginología y patología evidencia la presencia de estesioneuroblastoma estadio C de Kadish y clasificación histológica de Hyams grado II, respectivamente.

Correspondencia:  
Barrio Nuevo Bosque,  
Urbanización Nueva Granada, manzana 15, lote 8, etapa 2,  
Cartagena, Colombia.  
jorkgovi@hotmail.com

## ABSTRACT

### Key words:

Esthesioneuroblastoma, olfactory, nasal cavity, treatment

Esthesioneuroblastoma is a rare malignancy whose origin is in the olfactory epithelium. It rarely presents as an intracranial mass in the frontal lobe, with communication through the cribriform plate. The ENB can be classified anatomically with the radiological assessment using Kadish staging system and histologically by using Hyams criteria. The Hyams classification has shown to be an important factor in determining the prognosis of recurrence and survival. For the treatment, surgery is the more widely used therapeutic approach in combination with radiotherapy.

We report a case of 62 years old patient, submitted 7 months ago by episodes of profuse epistaxis. The study of imaging and pathology, evidence the presence of Kadish stage C and histological classification Hyams grade II esthesioneuroblastoma.

## Introducción

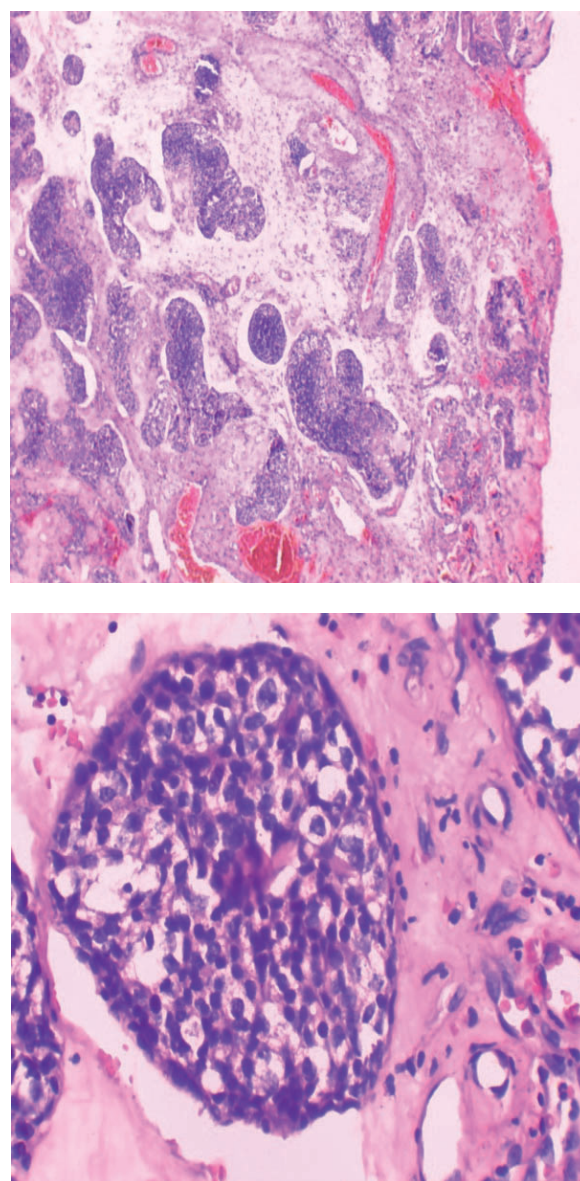
El esthesioneuroblastoma (ENB) es un raro tumor maligno neuroectodérmico, con origen en el epitelio olfatorio, que se forma en el piso alto de las fosas nasales, descrito por Berger et ál. (1924), quienes lo denominaron inicialmente como esthesioneuroepitelioma; en la actualidad tiene distintas sinonimias, y las más usuales son: neuroblastoma olfatorio y esthesioneuroblastoma olfatorio, cuya localización más frecuente es el piso alto de las fosas nasales (1). Puede presentarse en forma ectópica en la parte inferior de la cavidad nasal o dentro de uno de los senos paranasales, y en raras ocasiones se presenta como una masa intracraneal, en el lóbulo frontal, con comunicación a través de la lámina cribosa (2).

Crece por invasión local, con destrucción progresiva de la lámina cribosa; neoformación que va invadiendo las fosas nasales, los senos paranasales, la base del cráneo, la rinofaringe, la fosa craneal anterior y los lóbulos frontales; también puede extenderse por el espacio leptomeníngeo e invadir otras zonas cerebrales. Eventualmente puede producir metástasis en los ganglios del cuello, pulmón y hueso (1).

En los últimos 20 años se han publicado, en la bibliografía médica mundial, aproximadamente 1.000 casos de pacientes portadores de estos tumores, con los que se 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, porque es fácil confundirlos con otras lesiones de esta área (3, 4).

## Presentación de un caso

Paciente masculino de 62 años, sin antecedentes personales de interés, remitido siete meses antes por varios episodios de epistaxis profusa, que por su volumen requerían transfusión. En su examen otorrinolaringológico se observó estigma de sangrado y masas de aspecto polipoide, dolorosas, de color rosado. Se realiza biopsia, y por patología se plantea un diagnóstico de glomangiopericitoma vs. hemangioma capilar lobular (figura 1). La inmunohistoquímica muestra reactividad en la población de células neoplásicas para cro-



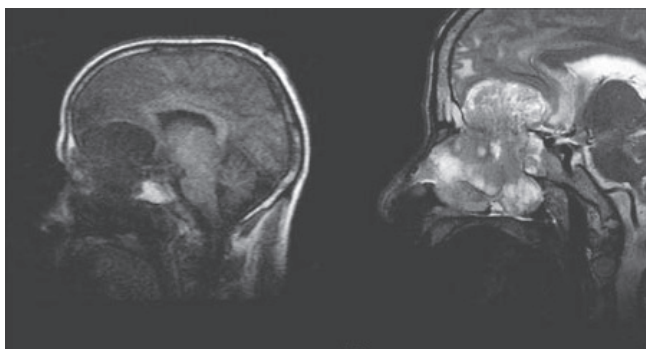
**Figura 1.** Las células neoplásicas tienen un núcleo uniforme, pequeño y redondo, con un citoplasma escaso, con cromatina dispersa en grumos y granos con un discreto nucléolo, y habitualmente no se observa pleomorfismo nuclear, actividad mitótica ni necrosis.

mogranina, sinaptofisina y de manera muy focal para coctel de queratinas, con un índice de proliferación medido con Ki67 del 5%. Se diagnosticó esteseoneuroblastoma.

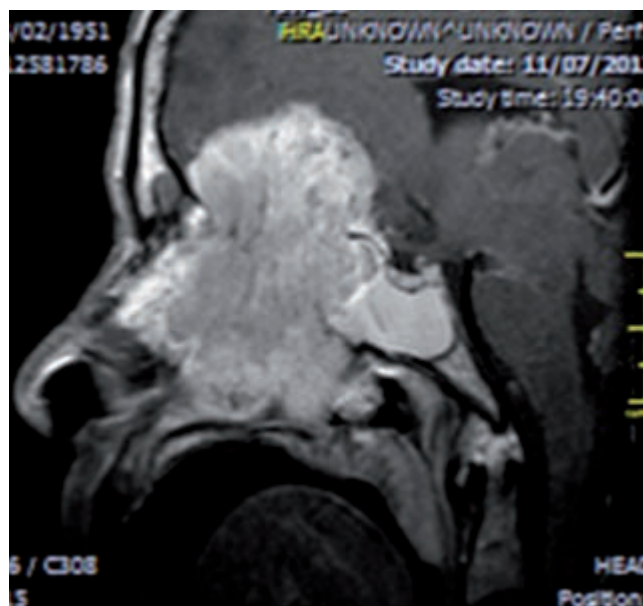
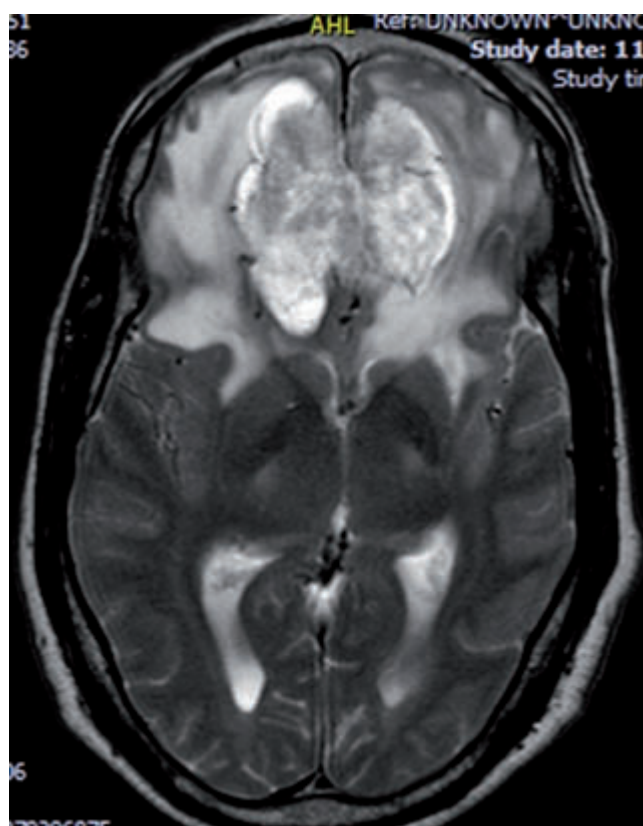
En la TAC se demuestra masa voluminosa que ocupa la región nasal, compromete la órbita derecha y se extiende a la fosa craneal anterior (figura 2). La RNM confirma estos hallazgos, y el tumor, comportamiento tumoral en secuencia T1, muestra alta señal y realce intenso con la aplicación del medio de contraste (figura 3), y en T2 la masa es de señal intermedia, que muestra en la periferia relativa baja señal y formaciones quísticas de alta señal, que son muy características de este tumor (figura 4). Teniendo en cuenta estos resultados y los datos aportados por los estudios de imagiología y patología, se realizó el diagnóstico definitivo de esteseoneuroblastoma estadio C de Kadish y clasificación histológica de Hyams grado II. Actualmente el paciente se encuentra programado para resección de la lesión, en conjunto con otorrinolaringología y neurocirugía.



**Figura 2.** Tomografía coronal que muestra una masa voluminosa, la cual ocupa la región nasal y protruye la órbita derecha por destrucción de lámina papirácea, con extensión a la fosa craneal anterior por destrucción de lámina cribiforme.



**Figura 3.** A) RM sagital T1, que muestra un tumor de alta señal, el cual involucra las fosas nasales y la fosa craneal anterior, con compromiso de los hemisferios cerebrales. B) RM coronal T2, que muestra una gran masa de señal intermedia; involucra las fosas nasales de manera bilateral, con compromiso de ambos hemisferios cerebrales; presenta efecto de masa y edema vasogénico.



**Figura 4.** Extensión endocraneana del tumor. Secuencia de T2 axial, que muestra el tumor con relativa baja señal y formaciones quísticas en su periferia, de alta señal, que son muy características de este tumor. Obsérvese el edema vasogénico peritumoral.

## Discusión

El esteseoneuroblastoma fue descrito originalmente por Berger y cols. (1924), como una neoplasia maligna neuroectodérmica, cuyo origen es el epitelio olfatorio, que se forma en el piso alto de las fosas nasales (1). Puede presentarse de

manera ectópica en la parte inferior de la cavidad nasal o dentro de uno de los senos paranasales. En raras ocasiones aparece como una masa intracraneal, en el lóbulo frontal, con comunicación a través de la lámina cribosa (2, 5).

Es una neoplasia infrecuente, que constituye alrededor del 3% de todos los tumores de la cavidad nasal (1, 3, 4, 6). La edad de incidencia del ENB tiene una distribución bimodal agrupada en dos picos de edad, entre los 20 años y sobre los 50 (7), sin predilección de género (8, 9). Su comportamiento es variable, desde el crecimiento más indolente, en el cual los pacientes sobreviven con el tumor más de 20 años, hasta la mayor agresividad, con supervivencia de pocos meses (10). Puede extenderse por el espacio leptomeníngeo e invadir otras zonas cerebrales. Eventualmente puede presentar metástasis en los ganglios del cuello, en pulmón y hueso (1). Con frecuencia causa obstrucción nasal unilateral (70%) y epistaxis (50%). Los signos y síntomas menos comunes incluyen cefalea, dolor, lagrimeo, rinorrea, anosmia y alteraciones visuales.

Dependiendo de la etapa evolutiva del tumor, puede clasificarse clínicamente, según los criterios de Kadish et ál. (11), realizados en 1976, en tres grupos: A) tumor limitado a la fosa nasal, B) tumor con extensión a los senos paranasales y C) extensión que sobrepasa los senos paranasales u ocasiona metástasis. Morita (12), en 1993, realiza una modificación a la clasificación de Kadish, donde deja igual los tipos A y B, y propone los tipos: C) tumores con extensión más allá del territorio nasoparanasal, que incluyen la lámina cribosa, la base del cráneo, la órbita o el endocráneo, y D) tumor con metástasis cervical o a distancia. Otra clasificación, propuesta por Dulguerov y Calcaterra (10) en 1992, por su fundamental importancia para la elección del tratamiento y establecer un pronóstico, está basada en la estadificación TNM.

La TAC con imágenes coronales directas y cortes de 3 mm de espesor permite un adecuado estudio anatómico; es particularmente útil en la evaluación de destrucción ósea, a pesar de que no puede distinguir el neuroblastoma olfatorio de otros tumores que surgen en la misma región. Demuestra una masa de tejido blando homogéneo “en forma de pesa de gimnasia”, que se extiende a través de la lámina cribosa, con realce relativamente uniforme. Una característica distintiva es la calcificación focal ocasional. Hay remodelación ósea y, por lo general, rara vez hiperostosis (13).

Como estudio complementario se realiza una RNM, que permite una mayor resolución para evaluar la extensión infraorbitaria o intracraneal del tumor, así como diferenciar un tumor de secreciones nasales retenidas tras una obstrucción (14). Estas lesiones en RNM, secuencias T1 y T2, son masas con señal heterogénea, y en T1 con contraste tienen mínima o moderada captación de gadolinio. Cuando hay extensión intracraneal, la presencia de quiste peritumoral entre este y el cerebro suprayacente sugiere el estesioneuroblastoma. Esto puede ser útil para distinguirlo de otras entidades (13). Se debe prestar atención a la presencia de metástasis cervical y nódulos retrofaríngeos, que están presentes en 10-44% de los casos al hacer el diagnóstico (15).

El diagnóstico diferencial por imágenes incluye carcinoma nasosinusal; en este los pacientes por lo general son mayores, y faltan los quistes peritumorales (13). En el macroadenoma, el carcinoma nasofaríngeo y el cordoma, el epicentro se va a localizar en la parte más posterior, y en este último tienen una alta señal en T2. En el angiofibroma nasofaríngeo juvenil el epicentro se encuentra más posteroinferior, y se presenta casi exclusivamente en hombres. Entre otros diagnósticos encontramos el meningioma y el hemangiopericitoma del surco olfatorio, en especial si tienen extensión inferior, y el linfoma, el rhabdomyosarcoma y las metástasis de melanoma (16, 17). El seguimiento y los estudios imaginológicos con la TAC y la RNM, después del diagnóstico inicial, han permitido una respuesta más rápida al manejo de recidivas (17).

Desde el punto de vista histopatológico, la clasificación de Hyams se efectúa agrupando en dos, grados I y II (bajo grado) versus grados III y IV (alto grado). Es un importante factor para determinar el pronóstico, tanto de recurrencia como de supervivencia, y es mejor el pronóstico cuanto más diferenciado sea el tumor (18, 19). Tanto la clasificación de Kadish como la de Hyam se han utilizado para proporcionar un pronóstico, y para ayudar a las decisiones de tratamiento. Sin embargo, un estudio realizado por Kaur et ál. (2013) demostró que el grado tumoral (clasificación de Hyams) predecía de forma independiente la supervivencia del paciente. Además, encontró que el pronóstico era excelente cuando los tumores Kadish C se asociaban con la histología de bajo grado, a pesar de la evidencia radiológica del comportamiento agresivo del tumor, incluyendo la invasión intracraneal, por lo que se deduce que grado del tumor parece ser un marcador pronóstico de este tipo de neoplasias (18). Kaur et ál. revelaron que los pacientes con ENB de bajo grado tenían una supervivencia de 86% a los cinco y diez años, en comparación con el 56% y el 28% de aquellos con alto grado, respectivamente. Esto demuestra que la histología del tumor que presentan los pacientes es la mejor forma de predecir el pronóstico, y para la selección de casos para la radioterapia adyuvante (18). La cirugía es el medio terapéutico más utilizado (78%), y se obtienen mejores tasas de curación en combinación con radioterapia (1).

---

## Conclusión

En el paciente del caso clínico se diagnosticó estesioneuroblastoma con compromiso intracraneal hacia la fosa anterior, lo cual es un comportamiento infrecuente. Según la clasificación de Kadish et ál., este caso es de tipo C y de Hyams grado II (bajo grado). Se ha encontrado que el pronóstico es excelente cuando los tumores Kadish C se asociaban con la histología de bajo grado, a pesar de la evidencia radiológica del comportamiento agresivo del tumor, incluyendo la invasión intracraneal, por lo que se deduce que el grado del tumor parece ser un marcador pronóstico de este tipo de neoplasias.

## Conflicto de intereses

No existen conflictos de intereses que puedan afectar el contenido, los resultados o las conclusiones del artículo.

## REFERENCIAS

- Gil-Carcedo E, Gil-Carcedo LM, Vallejo LA, de Campos JM. [Esthesioneuroblastoma treatment]. *Acta Otorrinolaringológica Española*, 2005 Nov; 56 (9): 389-95.
- Márquez-Pérez T, Pérez-López C, García-Cabezas MA, Castillo JL, Gutiérrez-Molina M. Neuroblastoma anaplásico del bulbo olfatorio con áreas de diferenciación rabiomioblástica. Descripción de un caso. *Rev Española Patol*, 2013 Jan; 46 (1): 55-61.
- Fernández Arias MA, Vázquez Vigoa A, Barbán Suárez R, Febles Cabrera R, Zarza Yorka Y. Esthesioneuroblastoma. *Rev Cuba Med*, 2008 Dec; 47 (4): 0-0.
- Torres Rodríguez LE, Villarreal Torres C, Morejón Álvarez F, Hernández González H. Esthesioneuroblastoma. Presentación de un caso. *Rev Ciencias Médicas Pinar Río*, 2012 Oct; 16 (5): 171-7.
- Kenmochi M, Ohashi T, Ochi K, Yazaki H, Ogino S, Shinagawa T. A rare case of olfactory neuroblastoma with intracranial extension. *Auris Nasus Larynx*, 2003 Feb; 30 Suppl: S111-114.
- Morocho Riofrio P, Russo Picasso MF, Knesevich F, Figari M, Christiansen S, Fainstein Day P. Esthesioneuroblastoma y panhipopituitarismo: presentación de un caso. *Rev Argent Neurocir*; 2010 Mar; 24 (1): 61-6.
- Michel J, Fakhry N, Santini L, Mancini J, Giovanni A, Dessi P. Nasal and paranasal esthesioneuroblastomas: clinical outcomes. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2012 Oct; 129 (5): 238-43.
- Diez-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 esthesioneuroblastoma. *Arch Soc Española Oftalmol*, 2008 May; 83 (5): 317-20.
- Thompson LDR. Olfactory neuroblastoma. *Head Neck Pathol*, 2009 Sep; 3 (3): 252-9.
- Dulguerov P, Calcaterra T. Esthesioneuroblastoma: the UCLA experience 1970-1990. *Laryngoscope*, 1992 Aug; 102 (8): 843-9.
- Kadish S, Goodman M, Wang CC. Olfactory neuroblastoma. A clinical analysis of 17 cases. *Cancer*; 1976 Mar; 37 (3): 1571-6.
- Morita A, Ebersold MJ, Olsen KD, Foote RL, Lewis JE, Quast LM. Esthesioneuroblastoma: prognosis and management. *Neurosurgery*, 1993 May; 32 (5): 706-714; discussion 714-715.
- Connor SE, Umariya N, Chavda SV. Imaging of giant tumours involving the anterior skull base. *Br J Radiol*, 2001 Jul; 74 (883): 662-7.
- Som PM, Lidov M, Brandwein M, Catalano P, Biller HF. Sinonasal esthesioneuroblastoma with intracranial extension: marginal tumor cysts as a diagnostic MR finding. *Am J Neuroradiol*, 1994 Aug; 15 (7): 1259-62.
- Zollinger LV, Wiggins RH 3rd, Cornelius RS, Phillips CD. Retropharyngeal lymph node metastasis from esthesioneuroblastoma: a review of the therapeutic and prognostic implications. *Am J Neuroradiol*, 2008 Sep; 29 (8): 1561-3.
- Kairemo KJ, Jekunen AP, Kestilä MS, Ramsay HA. Imaging of olfactory neuroblastoma—an analysis of 17 cases. *Auris Nasus Larynx*, 1998 May; 25 (2): 173-9.
- Pickuth D, Heywang-Köbrunner SH. Imaging of recurrent esthesioneuroblastoma. *Br J Radiol*, 1999 Nov; 72 (863): 1052-7.
- Kaur G, Kane AJ, Sughrie ME, Madden M, Oh MC, Sun MZ, et al. The prognostic implications of Hyam's subtype for patients with Kadish stage C esthesioneuroblastoma. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas*, 2013 Feb; 20 (2): 281-6.
- Gutiérrez Bayard L, Salas Buzón C, Román Rodríguez P. Esthesioneuroblastoma: Revisión de la literatura a propósito de dos casos. *Oncol Barc*, 2005 Jul; 28 (7): 51-61.