

ESTESIONEUROBLASTOMA CON INVASIÓN INTRACRANEAL, MANEJO QUIRÚRGICO POR DOBLE ABORDAJE: CRANEOTOMÍA Y CRANEOFACIAL. REPORTE DE CASO

Esthesioneuroblastoma with intracranial invasion, surgical management by double approach: craniotomy and craniofacial. case report

GIUSEPPE ROJAS P.^{1a}, MANUEL LAZÓN A.^{1b}

¹*Departamento de Neurocirugía, Servicio de Vascular y Tumores, Hospital Nacional Guillermo Almenara, Lima, Perú.*

^a*Residente de Neurocirugía,* ^b*Neurocirujano*

RESUMEN

Introducción: El estesioneuroblastoma, o neuroblastoma olfatorio, es una neoplasia maligna rara del tracto nasosinusal que se origina en el neuroepitelio olfatorio con diferenciación neuroblástica. Se presenta con mayor frecuencia en la cavidad nasal superior. Es una neoplasia localmente agresiva y metastatiza tanto por vía hematogéna como linfática. Un abordaje multimodal, que puede combinar cirugía, quimioterapia y radioterapia, es fundamental para el manejo de estos tumores.

Caso Clínico: Paciente mujer de 56 años con tiempo de enfermedad de 18 meses, caracterizada por pérdida del olfato, dificultad para respirar y cefalea frontal. Tomografía cerebral mostró extensa tumoración en la nasofaringe con compromiso intracraneal y destrucción de la base de cráneo anterior. Fue diagnosticada de estesioneuroblastoma mediante biopsia endoscópica endonasal. Se planificó un abordaje combinado primero por Neurocirugía, mediante una craneotomía bifrontal en la cual se logró la resección de la porción intracraneal y la reconstrucción de la base de cráneo. Luego, por Cirugía de Cabeza y Cuello quienes realizaron la resección del tumor de la cavidad nasal mediante rinotomía lateral derecha. La paciente evolucionó favorablemente en el post operatorio sin presentar déficit neurológico por lo que fue dada de alta en días siguientes luego de retiro de cánula de traqueotomía. Posteriormente recibió quimioterapia y radioterapia adyuvante.

Conclusión: En un estesioneuroblastoma, el obtener una resección extensa, total de ser posible, es un factor muy importante en el pronóstico de un paciente, por lo que se recomienda utilizar la combinación de varias técnicas quirúrgicas para alcanzar este objetivo

Palabras Clave: *Estesioneuroblastoma Olfatorio, Craneotomía, Cavidad Nasal, Base de Cráneo (fuente: DeCS Bireme)*

ABSTRACT

Introduction: Esthesioneuroblastoma, or olfactory neuroblastoma, is a rare malignant neoplasm of the sinonasal tract that originates in the olfactory neuroepithelium with neuroblastic differentiation. It occurs most frequently in the upper nasal cavity. It is a locally aggressive neoplasm and metastasizes both hematogenously and lymphatic. A multimodal approach, which can combine surgery, chemotherapy, and radiotherapy, is essential for the management of these tumors.

Clinical Case: A 56-year-old female patient with an 18-month illness, characterized by loss of smell, shortness of breath, and frontal headache. Brain tomography showed an extensive tumor in the nasopharynx with intracranial involvement and destruction of the anterior skull base. She was diagnosed with Esthesioneuroblastoma by endonasal endoscopic biopsy. A combined approach was planned first by Neurosurgery, through a bifrontal craniotomy in which the resection of the intracranial portion and the reconstruction of the skull base were achieved. Then, Head and Neck Surgery perform the resection of the tumor in the nasal cavity through right lateral rhinotomy. The patient evolved favorably in the postoperative period without presenting neurological deficit, so she was discharged in the following days after the removal of the tracheostomy cannula. She subsequently received adjuvant chemotherapy and radiation therapy.

Conclusion: In an Esthesioneuroblastoma, obtaining an extensive resection, total, if possible, is a very important factor in the prognosis of a patient, so it is recommended to use the combination of several surgical techniques to achieve this goal.

Keywords: *Esthesioneuroblastoma, Olfactory, Craniotomy, Nasal Cavity, Skull Base (source: MeSH NLM)*

<https://doi.org/10.53668/2022.PJNS41051>

Peru J Neurosurg 2022, 4 (1): 15-20

Enviado : 15 de octubre del 2021

Aceptado: 18 de diciembre del 2021

COMO CITAR ESTE ARTÍCULO: Rojas G, Lazón M. Estesioneuroblastoma con invasión intracraneal, manejo quirúrgico por doble abordaje: craneotomía y craneofacial. Reporte de caso. *Peru J Neurosurg* 2022; 4(1): 15-20. doi: 10.53668/2022.PJNS41051

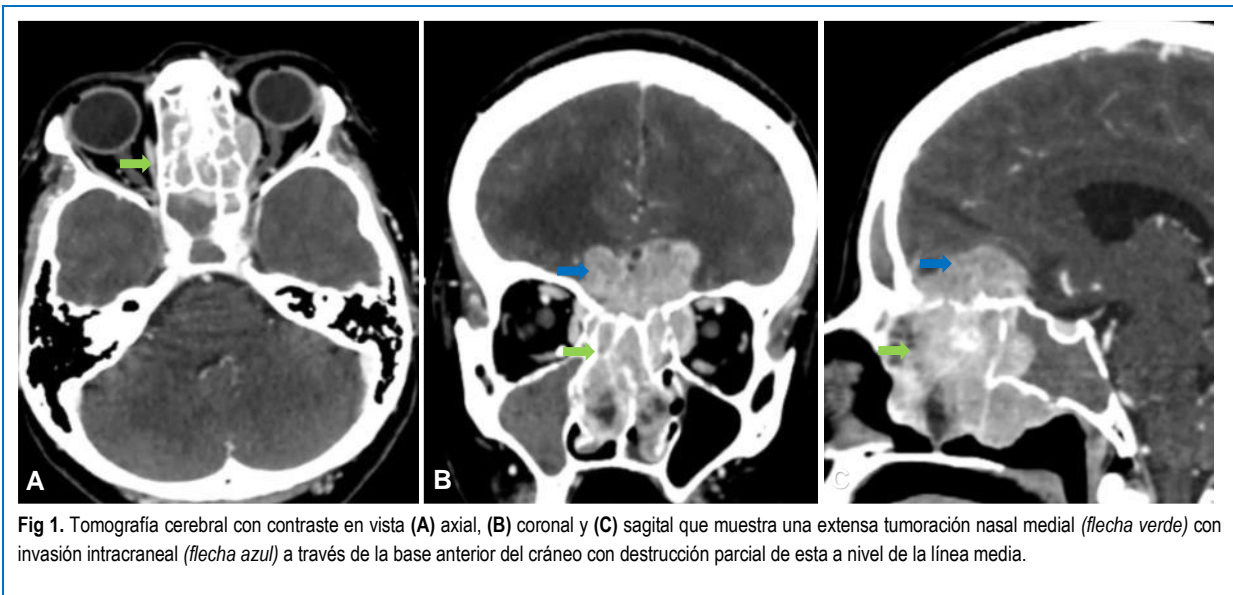


Fig 1. Tomografía cerebral con contraste en vista (A) axial, (B) coronal y (C) sagital que muestra una extensa tumoración nasal medial (flecha verde) con invasión intracraneal (flecha azul) a través de la base anterior del cráneo con destrucción parcial de esta a nivel de la línea media.

El estesioneuroblastoma, o neuroblastoma olfatorio, es una neoplasia maligna rara del tracto nasosinusal que se origina en el neuroepitelio olfatorio con diferenciación neuroblástica. Se presenta con mayor frecuencia en la cavidad nasal superior. Es una neoplasia localmente agresiva y metastatiza tanto por vía hematogena como linfática.¹

El estadiaje es muy importante antes de cualquier tratamiento y, si es posible, una biopsia para confirmar el diagnóstico y para fines pronósticos. El sistema de estadificación de Kadish es ampliamente aceptado y es un método eficaz para predecir la supervivencia libre de enfermedad. Incluye los siguientes grupos: Tumores del grupo A: Se limitan a la cavidad nasal, tumores del grupo B: Se extienden solo a los senos paranasales, tumores del grupo C: Se extienden más allá de la cavidad nasal y los senos paranasales y tumores del grupo D: Aquellos que tienen metástasis a distancia o adenopatías cervicales. Un abordaje multimodal, que puede combinar cirugía, quimioterapia y radioterapia, es fundamental para el manejo de estos tumores.^{2,3}

CASO CLÍNICO

Historia y examen: Paciente mujer de 56 años sin antecedentes de importancia con cuadro clínico de aproximadamente 18 meses de evolución, caracterizado por pérdida progresiva del olfato, a lo cual se agrega dificultad para respirar y cefalea frontal. Al examen físico se encontró a paciente lúcida y orientada, sin déficit neurológico, no se observó lesiones en orofaringe ni signos de sangrado en fosas nasales. Una tomografía cerebral con contraste (TAC) mostró una extensa tumoración en la nasofaringe con compromiso intracraneal, a través de la erosión del etmoides. (Fig. 1) Una tomografía cervical evidenció adenopatías.

Se realizó una endoscopia nasal para toma de biopsia de la lesión cuyo resultado fue Estesioneuroblastoma Ki-67: 20%. En base a este resultado se decidió realizar en primero una disección ganglionar cervical bilateral por el servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello de la institución. El resultado fue positivo para neoplasia en los ganglios cervicales. Se planificó entonces un abordaje combinado primero por Neurocirugía, mediante craneotomía bifrontal, y luego (en el mismo acto quirúrgico) por Cirugía de Cabeza y Cuello quien realizó la resección del tumor en la nasofaringe mediante rinotomía lateral derecha.

Para el abordaje craneal se realizó una incisión bicoronal, se decoló el colgajo cutáneo en el plano subgaleal conservando el pericráneo y manteniendo su inserción en la parte anterior. Luego de la craneotomía, se realizó la resección de la apófisis Crista galli (Fig. 2A) debajo de la cual se encontró el tumor el mismo que tenía un color pálido, regularmente vascularizado, con infiltración extensa de la duramadre en toda la región subfrontal (Fig. 2B y 2C). Se llevó a cabo la resección completa de la lesión intracraneal incluyendo la parte extradural, intradural y la duramadre infiltrada (Fig. 2D, 2E y 2F). Luego, se realizó la duroplastía del defecto en la región subfrontal con pericráneo (Fig. 3A y 3B), colocando el colgajo de pericráneo de forma tal que recubriera la base del cráneo suturándolo en múltiples puntos; de esta manera se trató de aislar del resto del tumor en la nasofaringe (Fig. 3C).

En seguida, el equipo de cirugía de cabeza y cuello realizo el abordaje por rinotomía lateral consiguiendo una resección macroscópica total (Fig. 4). Asimismo, se realizó una traqueotomía al inicio de la cirugía debido a dificultad en la intubación.

La paciente evolucionó favorablemente en el post operatorio, permaneció despierta, lúcida, sin déficit motor en extremidades. En el trascurso de los días hospitalarios se retiró cánula de traqueotomía. Posteriormente recibió quimioterapia y radioterapia adyuvante.

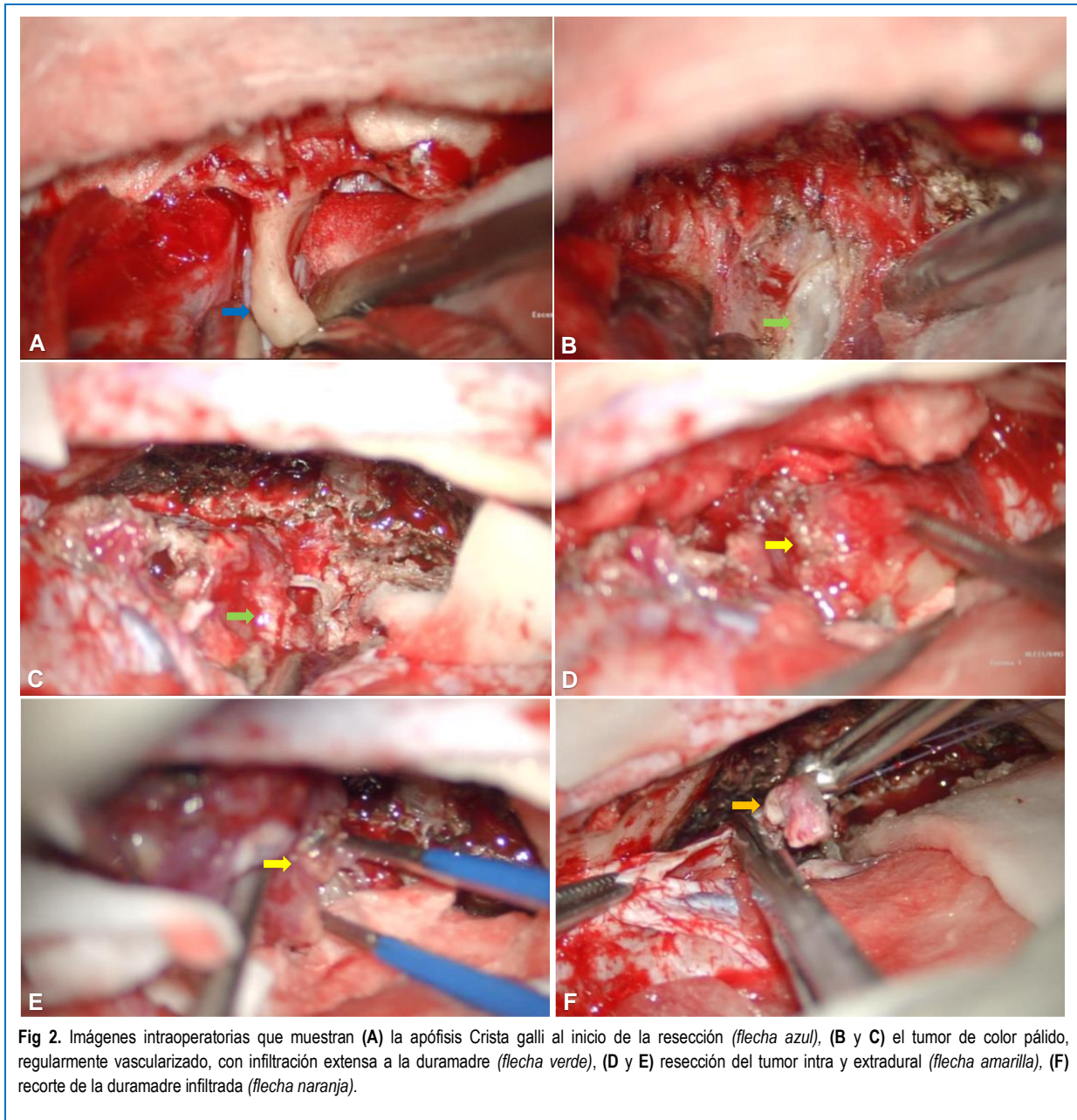


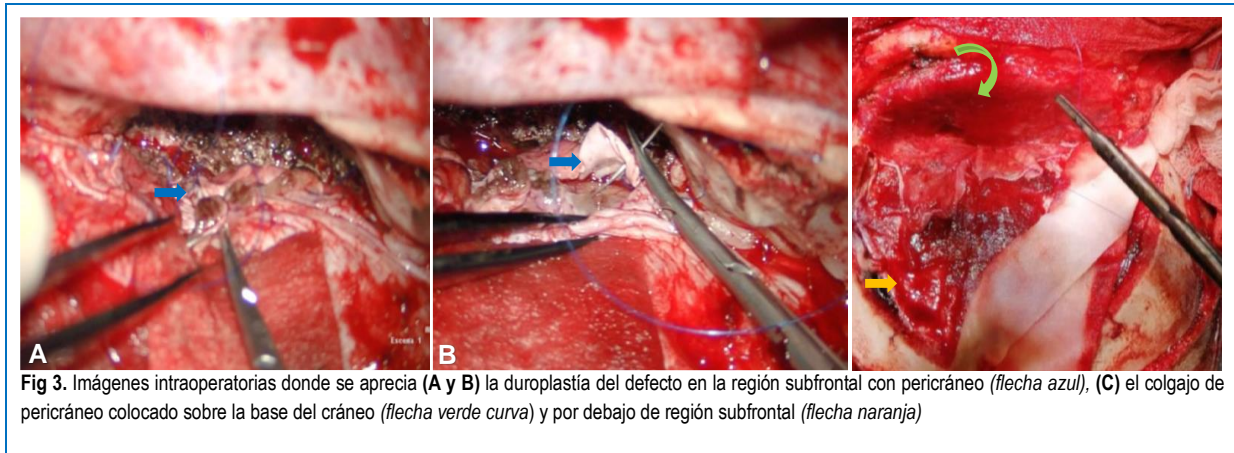
Fig 2. Imágenes intraoperatorias que muestran (A) la apófisis Crista galli al inicio de la resección (flecha azul), (B y C) el tumor de color pálido, regularmente vascularizado, con infiltración extensa a la duramadre (flecha verde), (D y E) resección del tumor intra y extradural (flecha amarilla), (F) recorte de la duramadre infiltrada (flecha naranja).

DISCUSIÓN

El pronóstico del estesioneuroblastoma depende tanto del estadio como del grado del tumor. La supervivencia a 5 años de los tumores en etapa A es del 75 % al 90 %; mientras que la etapa C tiene una supervivencia del 45 %. Asimismo, los tumores de alto grado tienen una supervivencia a los 5 años del 25 %, mientras que los tumores de bajo grado tienen una supervivencia del 80 %.⁴ Los indicadores de mal pronóstico del estesioneuroblastoma incluyen: metástasis, etapa alta, tumor de alto grado, más de 50 o menos de 20 años en el momento de la presentación, diseminación intracraneal, alta proliferación (Ki-67 > 25%),⁵ sexo femenino. ⁴

En el presente caso se encontraron varios de los factores de mal pronóstico propuestos por Ow et al, incluyendo el estadio D de Kadish al momento de la presentación. Sin embargo, el índice de proliferación Ki-67 fue menor de 25%.

Respecto del manejo propuesto ante la confirmación del diagnóstico de estesioneuroblastoma muchos de los autores coinciden en realizar la cirugía bajo una o varias modalidades, seguido de quimioterapia y radioterapia adyuvantes ya que han demostrado aumentar la sobrevida a 5 años y el tiempo libre de enfermedad.^{6,7} Sobre el tratamiento quirúrgico están reportados múltiples abordajes: Craneotomía bifrontal y abordaje subfrontal, abordaje craneofacial abierto, endoscópico endonasal y la combinación de estos.^{7,8}



Nosotros elegimos la combinación de craneotomía bifrontal y abordaje craneofacial abierto por la experiencia institucional, sin embargo, la tendencia actual es el abordaje endoscópico endonasal solo o complementado con craneotomía bifrontal.^{8,9}

Finalmente, la técnica utilizada para el cierre de duramadre subfrontal de la base de cráneo anterior fue la descrita por el Dr. Aaron Cohen.¹⁰

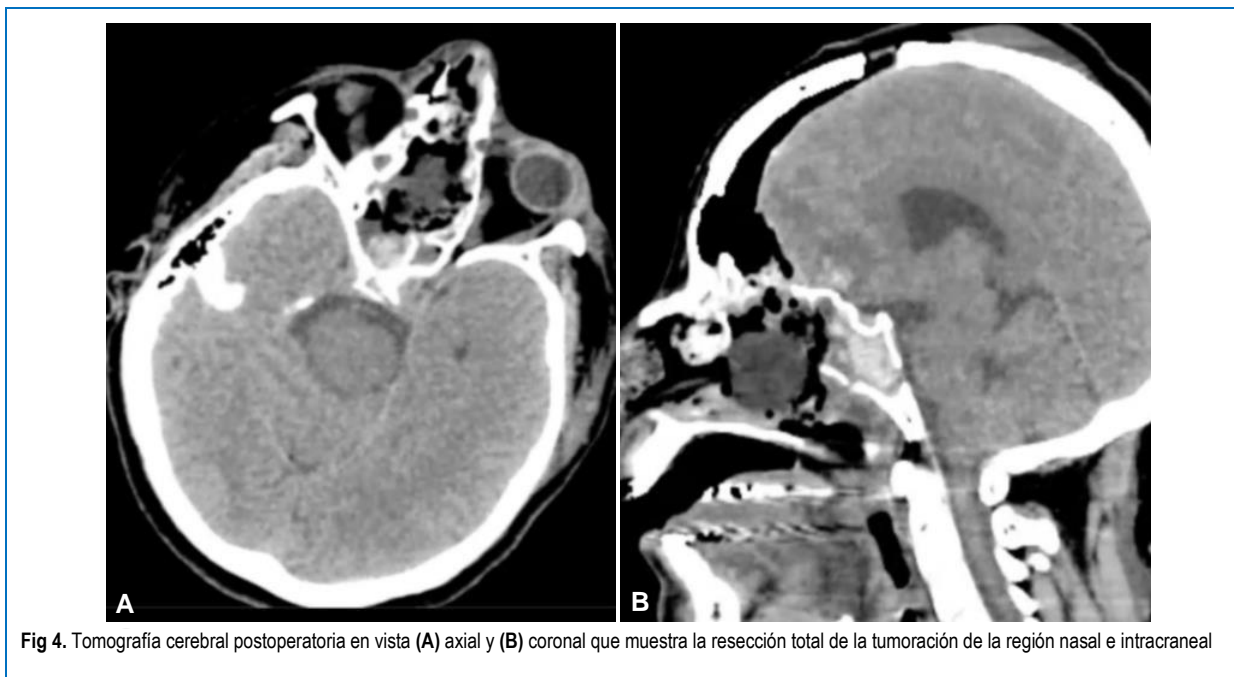
En nuestra paciente la combinación de los abordajes mediante craneotomía bifrontal y abordaje craneofacial logró una resección macroscópica total de la lesión y sumado al tratamiento oncológico adyuvante se podrá mejorar su pronóstico a largo plazo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

CONCLUSIÓN

Obtener una resección extensa, total de ser posible, en los casos de estesioneuroblastoma es un factor muy importante en el pronóstico del paciente, lo que ha llevado a utilizar la combinación de varias técnicas quirúrgicas para alcanzar este objetivo.

1. Limaiem F, M Das J. Estesioneuroblastoma. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 [citado el 5 de mayo de 2022]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK539694/>
2. Veyrat M, Vérillaud B, Fiaux-Camous D, Froelich S, Bresson D, Nicolai P, et al. Olfactory Neuroblastoma. *Adv Otorhinolaryngol.* 2020; 84: 154–67.



3. Dulguerov P, Allal AS, Calcaterra TC. Esthesioneuroblastoma: a meta-analysis and review. *Lancet Oncol*. noviembre de 2001;2(11):683–90.
4. Ow TJ, Bell D, Kupferman ME, Demonte F, Hanna EY. Esthesioneuroblastoma. *Neurosurg Clin N Am*. enero de 2013;24(1):51–65.
5. Classe M, Burgess A, El Zein S, Wassef M, Herman P, Mortuaire G, et al. Evaluating the prognostic potential of the Ki67 proliferation index and tumour-infiltrating lymphocytes in olfactory neuroblastoma. *Histopathology*. diciembre de 2019;75(6):853–64.
6. Tsutsumi K, Ahmed KH, Goshtasbi K, Torabi SJ, Mohyeldin A, Hsu FPK, et al. Impact of esthesioneuroblastoma treatment delays on overall patient survival. *Laryngoscope*. el 23 de abril de 2022;
7. McMillan RA, Van Gompel JJ, Link MJ, Moore EJ, Price DL, Stokken JL, et al. Long-term oncologic outcomes in esthesioneuroblastoma: An institutional experience of 143 patients. *Int Forum Allergy Rhinol*. el 6 de abril de 2022;
8. Ngo CV, Nguyen H, Aklinski J, Nguyen KN, Nguyen DH, Le JM, et al. Combined Nasal Endoscopic and Subfrontal Craniotomy for Resection Tumors of Anterior Skull Base. *J Craniofac Surg*. el 1 de abril de 2022;33(2):588–91.
9. Henson JC, Gill A, Alt J, Karsy MJ. How I do it: endonasal transcribriform approach for resection of esthesioneuroblastoma. *Acta Neurochir (Wien)*. el 16 de marzo de 2022;
10. Cohen-Gadol A. Bifrontal Craniotomy. En: Neurosurgical Atlas [Internet]. *Neurosurgical Atlas*, Inc.; 2016 [citado el 5 de mayo de 2022]. Disponible en: <http://www.neurosurgicalatlas.com/volumes/cranial-approaches/bifrontal-craniotomy>

Declaración de conflicto de intereses

Los autores reportan que no existe conflicto de interés en lo concerniente a los materiales y métodos usados en este estudio o a los hallazgos específicos del mismo.

Contribución de los autores

Concepción y diseño: Todos los autores. *Redacción del artículo:* Rojas G. *Revisión crítica del artículo:* Lazón M. *Revisó la versión reenviada del artículo:* Rojas G. *Aprobó la versión final del artículo en nombre de todos los autores:* Rojas G.

Correspondencia

Giuseppe Rojas Panta. Departamento de Neurocirugía. Hospital Nacional Guillermo Almenara. Av. Grau 800. La Victoria. Lima 13, Perú. Correo electrónico: giuseppe_r29@hotmail.com

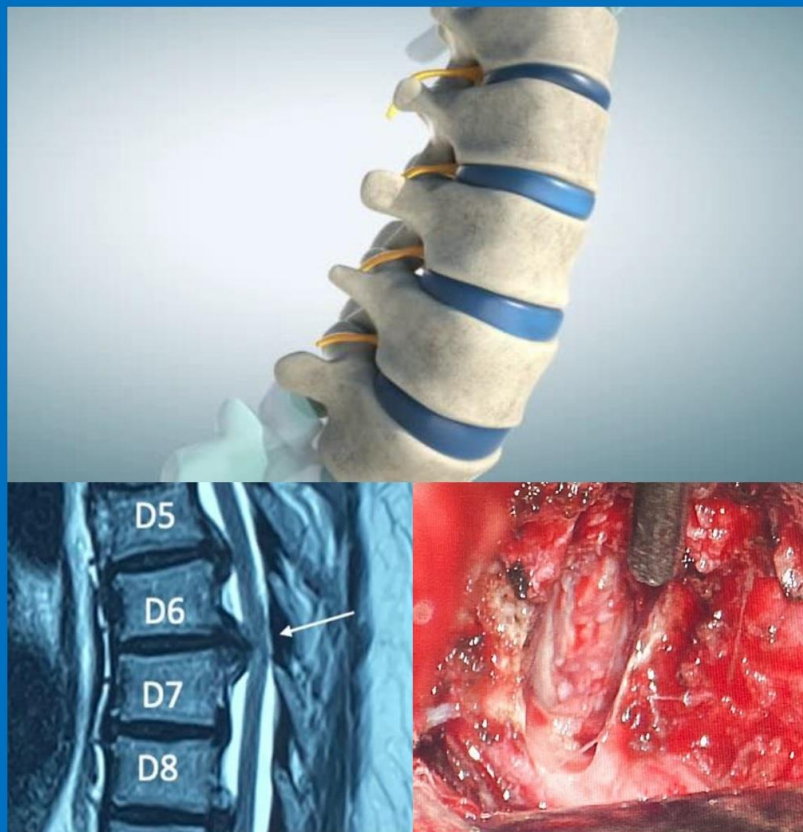
PRÓXIMO NÚMERO

PJNS

**PERUVIAN JOURNAL OF
NEUROSURGERY**

Vol 4 | Num 2 | Abr-Jun 2022

CIRUGIA DE COLUMNA



Hernia Discal, Estenosis Vertebral, Fractura Vertebral