

DEBUT OFTALMOLÓGICO DE DOS CASOS DE ESTESIONEUROBLASTOMA

OPHTHALMIC PRESENTATION OF TWO CASES OF ESTHESIONEUROBLASTOMA

DÍEZ-VILLALBA R¹, GONZÁLEZ-RUIZ M², IZQUIERDO-VÁZQUEZ C², MOLINA-QUIRÓS C³, COLMENERO-RUIZ M³, RAMOS-AMADOR A⁴, JORDANO-LUNA L², MORA-DE-OÑATE J², SANZ-FERNÁNDEZ R⁵

RESUMEN

Objetivo/Método: Presentar el debut de dos casos de estesioneuroblastoma (ENB) con manifestaciones oftalmológicas. Se realizó una exploración oftalmológica completa y estudios de imagen consistentes de Resonancia Magnética (RM). En un caso se realizó biopsia de una masa sinusal y en el otro de una masa nasal.

Caso clínico/Discusión: Dos mujeres de 85 y 32 años, esta última embarazada de 21 semanas, acudieron de urgencia por síntomas y signos oculares. El primer caso refería dolor orbitario y edema de párpado y el segundo hematoma palpebral inferior espontáneo, dolor orbitario y rinorrea. El ENB es un tumor maligno poco frecuente que puede debutar con sintomatología oftalmológica.

Palabras claves: Estesioneuroblastoma, edema palpebral, exoftalmos.

ABSTRACT

Purpose/Method: To report the ophthalmologic presentation of two cases of esthesioneuroblastoma (ENB). A comprehensive ophthalmic assessment was made, including magnetic resonance imaging. A paranasal sinus mass was biopsied in one case and a nasal mass biopsied in the other.

Cases Report/Discussion: Two women, aged 85 and 32 years respectively, presented to the emergency room with ophthalmic symptoms and signs. The first reported orbital pain and eyelid edema and the second, who was 22 weeks pregnant, reported a spontaneous lower eyelid haematoma, orbital pain and rhinorrhoea. ENB is a rare malignant tumour and its presentation with ophthalmologic symptoms and signs is very infrequent (*Arch Soc Esp Oftalmol* 2008; 83: 317-320).

Key words: Esthesioneuroblastoma, eyelid edema, proptosis.

Recibido: 24/4/07. Aceptado: 15/4/08.

Hospital Universitario de Getafe (Madrid). España.

¹ Doctor en Medicina. Servicio de Oftalmología.

² Licenciado en Medicina. Servicio de Oftalmología.

³ Licenciado en Medicina. Servicio ORL.

⁴ Licenciado en Medicina. Servicio Radiodiagnóstico.

⁵ Doctor en Medicina. Servicio ORL.

Correspondencia:

R. Díez Villalba

Hospital Universitario de Getafe

Carretera de Toledo, km. 12,500

28905 Getafe

España

E-mail: mdiez.hugf@salud.madrid.org

INTRODUCCIÓN

El estesioneuroblastoma (ENB) o neuroblastoma olfatorio es un tumor maligno poco frecuente que surge de las células neuroectodérmicas del epitelio sensorial olfativo. Representa el 5% de todos los tumores malignos del tracto sinu-nasal. Puede aparecer a cualquier edad pero típicamente tiene una distribución bimodal con dos picos, en la segunda y sexta década de la vida. Es un tumor de lento crecimiento pero agresivo, con tendencia a extenderse precozmente a la fosa craneal anterior y a dar metástasis regionales y a distancia (1).

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Mujer de 85 de años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes y cáncer de mama en 1994. Facioemulsificación de catarata con lente en saco de ojo izquierdo (OI) con anestesia tópica sin incidencias en 2000. La paciente acude 39 días después de la cirugía por dolor en ángulo supero-interno de la órbita izquierda y edema palpebral nocturno de OI. La agudeza visual (AV) era 0,8 en ambos ojos (AO). Test de Cover 0° y ligera ptosis de OI. Incremento del dolor a la palpación y presión a nivel de la tróclea. El segmento anterior (SA) era normal en ambos ojos y la presión intraocular era de 16 y 19 mm Hg. El fondo de ojo era normal en ambos ojos. Con el diagnóstico de trocleítis se inyecta 1 cc de triamcinolona en la zona troclear izquierda. Ante la ausencia de respuesta se solicita una Resonancia Nuclear Magnética (RM) que demuestra una masa sólida intrasinusal con extensión a fosa craneal anterior compatible con ENB (fig. 1). La biopsia de la masa sinusal por vía nasal confirma un estesioneuroblastoma de alto grado mitótico y de pleomorfismo: grado III-IV de la clasificación histopatológica de Hyams (1988), estadio C de la clasificación de Cádiz, estadio T4N0M0. La paciente rechaza cualquier tipo de tratamiento manteniendo un seguimiento bimensual por parte de otorrinolaringología (ORL). Seis meses después ingresa con carácter de urgencia por un cuadro de cefalea intensa, mal estado general, afebril, con doble incontinencia y deterioro cognitivo secundario a enfermedad cerebral neoplásica de dos meses de duración. Se instaura tratamiento paliativo falleciendo la paciente siete días después del ingreso.



Fig. 1: RM T1 con gadolinio: Masa sólida intrasinusal (lado izquierdo) con extensión a fosa craneal anterior.

Caso 2

Mujer de 32 años, embarazada de 21 semanas y diagnosticada de rinitis vasomotora y pólipos nasales. Acude por presentar hematoma espontáneo en tercio interno de párpado inferior, dolor y visión borrosa de OI. La paciente refería cefalea y rinorrea de meses de evolución. Se objetivó una AV de 1 en OD y de 0,5 en OI, defecto pupilar aferente izquierdo, un exoftalmos izquierdo de 21 mm. (OD 18 mm, distancia intercantal de 100) (fig. 2) y una parálisis completa del VI par derecho (fig. 3) con endotropía inervacional izquierda (fig. 4). Además presentaba un hematoma palpebral inferior (figs. 3 y 4). El SA de AO era normal. La papila de OD era normal y la de OI presentaba elevación de los polos superior e inferior sin presencia de pliegues coroides. La ecografía determinó un aumento del espacio de las vainas del nervio óptico y una imagen hipoecogénica nasal al mismo. Se llega al diagnóstico de masa orbitaria izquierda con posible expansión intracraneal al seno cavernoso derecho. La RM demostró una tumoración muy agresiva que afectaba a fosas etmoidales, seno maxilar izquierdo y porción anterior de la base del cráneo sospechosa de ENB (fig. 5). La exploración ORL de fosas nasales



Fig. 2: Exoftalmos OI más apreciable en la mirada hacia abajo.

objetivó una masa friable y sangrante que salía del meato medio izquierdo sobrepasando el nivel del cornete medio. Los hallazgos morfológicos e inmunohistoquímicos de la biopsia por vía nasal fueron compatibles con estesioneuroblastoma grado III-IV de la clasificación histopatológica de Hyams, estadio C de la clasificación de Cádiz, estadio T4N0M0. Debido al estadio del tumor se considera inoperable decidiéndose realizar un protocolo de quimioterapia en mujeres embarazadas para reducir el tamaño tumoral y posterior tratamiento de rescate. La paciente rechazó cualquier terapia que pusiera en peligro la vida del feto y fue remitida a una Clínica oncológica especializada para dicha terapia perdiendo el seguimiento de la misma.



Fig. 3: Limitación de la abducción en OD Parálisis completa del VI par derecho.

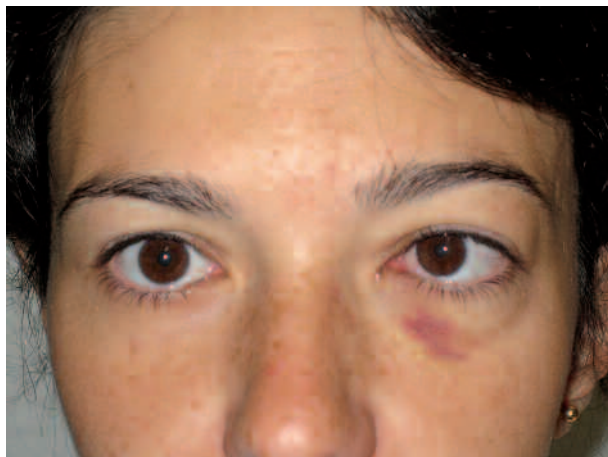


Fig. 4: Endotropía de OI en posición primaria de la mirada con ojo derecho fijador por ser el ojo con mejor visión.

DISCUSIÓN

Los casos de ENB presentados fueron diagnosticados tras consultar al oftalmólogo por síntomas y

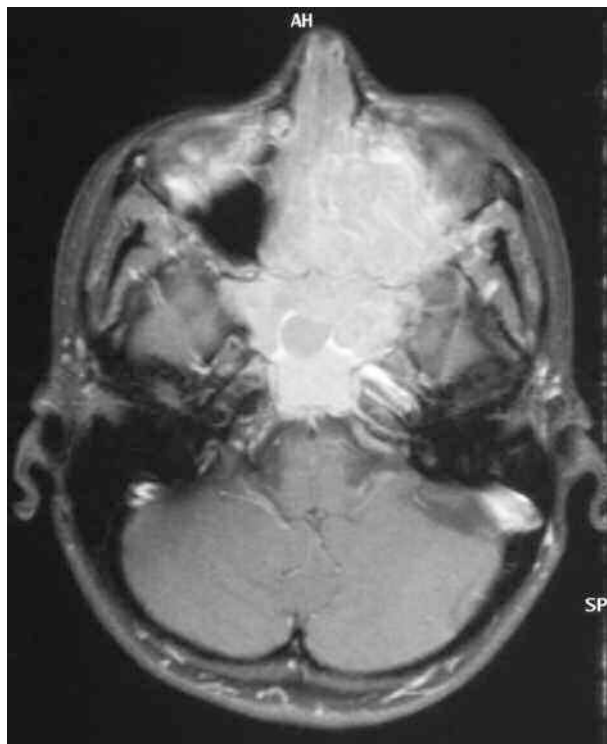


Fig. 5: RM T1 con gadolinio: Masa de gran tamaño localizada en fosas nasales. Extensión al seno maxilar izquierdo invadiendo la órbita izquierda. Extensión a la porción anterior de la base del cráneo. Afectación de la hendidura orbitaria inferior y el seno cavernoso derechos.

signos orbitarios. Solo el segundo caso presentaba síntomas nasales: obstrucción y rinorrea. Aunque los síntomas y signos oculares en el transcurso de un ENB son frecuentes y se pueden encontrar en alrededor del 53% de los casos (2) es raro que estos precipiten el diagnóstico del mismo.

La obstrucción nasal persistente y epistaxis son los síntomas de presentación más comunes. No obstante, los síntomas y signos oculares pueden ser los primeros en aparecer (dolor periorbitario, epífora, exoftalmos, alteraciones visuales...) (2,3) aunque el diagnóstico a través de éstos es infrecuente y suele ser más tardío que si presentan síntomas no oculares porque el paciente demanda atención médica más temprana.

El tratamiento es controvertido, sin embargo parece que los mejores resultados se obtienen con la combinación de resección quirúrgica y radioterapia con o sin quimioterapia (4). La tasa de supervivencia a los 5 años se sitúa entre el 51-81%. En general, son tumores que en el momento del diagnóstico presentan estados muy avanzados como los descritos en nuestros casos y esta circunstancia va a condicionar la pobre supervivencia.

El ENB es un tumor con tendencia a recurrir localmente. Las lesiones metastásicas más frecuentes son en ganglios cervicales y pulmón. El tiempo hasta la recurrencia puede ser muy largo.

En conclusión, el ENB es un tumor muy infrecuente; no obstante, es necesario que el oftalmólogo

go tenga presente esta grave patología ante todo paciente con obstrucción nasal mantenida o epistaxis recurrente y exoftalmos para afrontar el diagnóstico y manejo de este tumor de forma multidisciplinar. Las pruebas esenciales para el diagnóstico de un ENB son las técnicas de imagen (TAC o RM) y la histopatología por biopsia de la tumoración.

Finalmente, el oftalmólogo debe realizar un seguimiento de estos pacientes tratados con radioterapia debido a las complicaciones oculares y del sistema lagrimal (glaucoma, epífora) que puede provocar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Maroldi R, Lombardi D, Farina D, Nicolai P, Moraschi I. Malignant neoplasms. In: Maroldi R, Nicolai P. *Imaging in treatment planning for sinonasal diseases*. Berlin Heidelberg: Springer; 2005; 185.
2. Kriet M, Laktaoui A, Zrara S, Harmouchi N, Souhail H, Chana H, et al. *Esthésioneuroblastome olfactif de révélation ophtalmologique. À propos d'une observation*. *J Fr Ophtalmol* 2002; 25: 632-635.
3. Dawczynski J, Walther J, Henning K, Kaiser WA, Strobel J. *Einseitige protrusio bulbi*. *Ophthalmologe* 2005; 102: 86-88.
4. Lund V, Howard D, Wei W, Spittle M. *Olfactory Neuroblastoma: past, present an future?* *Laryngoscope* 2003; 113: 502-507.
5. McLean JN, Nunley S, Klass C, Moore C, Müller S, Johnstone PA. *Combined modality therapy of esthesioneuroblastoma*. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2007; 136: 998-1002.