



Estesioneuroblastoma: um tumor heteróclito da oncologia clínica

Maria Clara Rodrigues Lima Medeiros¹, Caio Andrade Nascimento², Laysa Andrade Almeida Moraes³, Igor Marcelo Castro e Silva⁴

Resumo: O estesioneuroblastoma é um tumor raro com origem no tecido olfativo sem um tratamento estabelecido. A combinação de ressecção e radioterapia (RXT) concomitantes associam-se a resultados com melhor positividade. A quimioterapia (QT) é reservada a tumores avançados, recidivados ou metastáticos. Relata-se o caso de um paciente de 23 anos, masculino, com tumor diagnosticado em estágio C de Kadish (extensão aos seios paranasais, rinofaringe e infiltração intracraniana). O paciente foi submetido à biópsia, com anátomo-patológico e imunohistoquímica compatíveis com Neuroblastoma olfatório, grau II de Hyams.

Palavras chave: estesioneuroblastoma; cabeça; pescoço; quimioterapia

Esthesioneuroblastoma: A Heteroclitic Tumor of Clinical Oncology

Abstract: Esthesioneuroblastoma is a rare tumor originating in olfactory tissue without an established treatment. The combination of concomitant resection and radiotherapy (RXT) are associated with results with better positivity. Chemotherapy (QT) is reserved for advanced, recurrent or metastatic tumors. The case of a 23-year-old male patient with a Kadish stage C tumor (extension to the paranasal sinuses, rhinopharynx and intracranial infiltration) is reported. The patient underwent biopsy, with anatomopathological and immunohistochemistry compatible with olfactory Neuroblastoma, grade II Hyams.

Keywords: esthesioneuroblastoma; head; neck; chemotherapy

Introdução

O estesioneuroblastoma (ENB) ou neuroblastoma olfatório é uma entidade neoplásica rara que atinge o neuroepitélio olfativo, invadindo, geralmente, a região dos seios paranasais, crânio e região orbitária (NAVES et al, 2017). O tratamento de ressecção e radioterapia parece associar-se aos melhores resultados.

¹ Médica residente do Programa de Clínica Médica do Hospital Universitário Presidente Dutra (HUUFMA). mclaraa77@hotmail.com

² Médico residente do Programa de Clínica Médica do Hospital Universitário Presidente Dutra (HUUFMA). caio.a.nascimento@hotmail.com

³ Médica residente do Programa de Clínica Médica do Hospital Universitário Presidente Dutra (HUUFMA). laysa.a.almeida@hotmail.com

⁴ Professor orientador- Departamento de Patologia- UFMA. Médico preceptor do Programa de Residência Médica em Clínica Médica do Hospital Universitário Presidente Dutra (HUUFMA). igormarcelo23@hotmail.com

A quimioterapia (QT) é reservada a tumores localmente avançados, inoperáveis, recidivas ou doença metastatizada (CAEIRO et al, 2008).

Relatamos um caso de um paciente, masculino, adulto jovem, com diagnóstico de esteseuroblastoma avançado.

Relato de Caso

Paciente, masculino, 23 anos, autônomo, procedente do interior do Maranhão, sem comorbidades prévias, deu entrada no setor de oncologia clínica com quadro de cefaleia intensa e intermitente, obstrução nasal e episódios de epistaxe.

Ao exame físico, apresentava-se com protusão bilateral de órbitas oculares, tumoração exteriorizando por narina esquerda.

Pela Tomografia de crânio (TC) evidenciava-se lesão expansiva ocupando o antro maxilar esquerdo e parcialmente o direito, estendendo-se aos seios esfenoidais, seio frontal esquerdo e etmoidais, obstrução das coanas com projeção para a rinofaringe, principalmente à esquerda, invasão medial das órbitas e acometimento da sela túrcica e da porção medial da fossa craniana média esquerda. Fora, então, encaminhado ao setor de imagem para realização de ressonância magnética (RM) de encéfalo, cujo resultado determinava que lesão media 9,5 x 6,4 x 7,2 cm, estadiando a doença como Kadish C (Figura 01).



Figura 01 Imagem - Corte axial

A Figura 01, evidencia volumosa formação expansiva localizada na região das fossas nasais, com extensão aos seios paranasais, região da rinofaringe e infiltração intracraniana. Infiltra ainda região orbitária à direita determinando proptose. Observa-se também infiltração da órbita esquerda com compressão e deslocamento do músculo reto medial e leve proptose.

Realizou biópsia transnasal, tendo o estudo histológico relatando células pequenas, redondas e uniformes com núcleo hipercromático e citoplasma granuloso, organizada ora em ninhos, ora em lóbulos, com estroma fibrilar, o que comprovava o diagnóstico de esteseuroblastoma (Hyams grau II).

O estudo imunohistoquímico do referido exame patológico foi positivo para cromogranina-A, sinaptofisina e calretinina, com positividade para S-100 em células sustentaculares, corroborando o diagnóstico;

Paciente passou pela avaliação da cirurgia de cabeça e pescoço e neurocirurgia que não considerou cirurgia no momento. Iniciou-se, então, quimioterapia prévia com esquema poliquimioterápico (cisplatina, adriamicina, etoposídeo, ciclofosfamida e vincristina) e programação de abordagem após três ciclos de quimioterapia. Paciente segue estável e em acompanhamento interdisciplinar.

Discussão

O ENB é um tumor ectodérmico raro, que tem origem na porção superior das fossas nasais, junto à placa cribiforme. Infere-se em 3 a 5% das neoplasias das fossas nasais (KALALA et al,2010). Tem sido descrito, pontualmente, em outras localizações, como seios etmoidal, maxilar e esfenoidal, hipófise e nasofaringe (CAEIRO et al, 2008).

A sua frequência é símilis em ambos os sexos e ocorre, principalmente , entre os 40 e 70 anos. O seu comportamento varia entre o apático e o agressivo com disseminação ofensiva . O sistema de estadiamento patológico é o de Kadish e o diagnóstico tardio na maioria dos casos (61% dos doentes encontram-se no estadio C) (JETHANAMESTE et al, 2007).

O ENB apresenta sintomas inespecíficos e comuns a outras patologias da cavidade nasal, como a rinosinusite crônica. Os sintomas mais frequentes são hiposmia, epistaxe, obstrução nasal unilateral e rinorréia (CUNHA et al, 2015).

A TC e a RMN têm papéis somatórios e fundamentais. A primeira permite avaliar o envolvimento ósseo, enquanto a segunda determina a extensão tumoral, a diferenciação de secreções pós-obstrutivas e detecção precoce de recidivas locais (CAEIRO et al, 2008).

Em seu desenvolvimento, o tumor estende-se aos seios perinasais e penetra na fossa craniana anterior, podendo invadir encéfalo e medula. Os principais locais de disseminação são os gânglios cervicais, pulmões e osso. As recidivas se estabelecem nos primeiros anos após o tratamento inicial ou após 10 anos, o que justifica prolongado período de vigilância (PEDRUZZI et al, 2009; SHUKLA et al, 2010).

Os sistemas de Kadish e Hyams e a presença de adenopatias cervicais, de metástases ou de extensão intracraniana no reconhecimento patológico têm sido tomados como fatores prognósticos (ARAUJO et al, 2008). A raridade do tumor tem impossibilitado a elaboração de estratégias homogêneas para o correto tratamento (BOAVIDA et al, 2015).

Conclusão

Relatou-se um caso de esteseuroblastoma, onde a raridade desta entidade patológica tem dificultado a elaboração de uma estratégia terapêutica homogênea, uma vez que as maiores séries incluem casos ao longo de 20 a 30 anos e diversas abordagens de tratamento.

Referências

ARAUJO, R. et al. Tumores nasossinusais raros: série de casos e revisão de literatura: Relato de caso. **Revista Brasileira de Otorrinolaringologia**, v. 74, n. 2, p.307-314, 2008.

BOAVIDA, M. et al. Esteseuroblastoma: Experiência de 15 Anos do IPOLFG. **RevPort de Otorrino e CirCérvico-facial**. V 53. Nº4, 2015.

CAEIRO, C. et al. Esteseuroblastoma Caso Clínico e Revisão da Literatura. **ArqMed** v.22 n.1 Porto, 2008.

CUNHA, M.L. et al. Esteseuroblastoma: Case Reports and Literature Review. **ArqBrasNeurocir**; 34:153–156, 2015.

JETHANAMESTE, D. et al. Esteseuroblastoma: A population-based analysis of survival and prognostic factors. **Arch Otolaryngol Head Neck Surg**. V.133:276-80, 2007.

KALALA, L. et al. Esthesioneuroblastoma: Case Reports and Literature Review. **Rev Med Liege**, Mar; 64(3):119-23, 2009.

NAVES, A. et al. Esthesioneuroblastoma. **RadiolBras** vol.50, n.5, 2017.

PEDRUZZI, P. et al. Esthesioneuroblastoma - análise dos casos tratados no Hospital Erasto Gaertner no período de 1973 a 2004. **RevBrasCir Cabeça Pescoço**. V. 38(4):261–263, 2009.

SHUKLA, R. et al. Esthesioneuroblastoma: a case report. **Nepal Med Coll**. V. 12(2):128–132. 2010.



Como citar este artigo (Formato ABNT):

MEDEIROS, Maria Clara Rodrigues Lima; NASCIMENTO, Caio Andrade; MORAES, Laysa Andrade Almeida; SILVA, Igor Marcelo Castro e. Esthesioneuroblastoma: um tumor heteróclito da oncologia clínica. **Id on Line Rev.Mult. Psic.**, 2019, vol.13, n.44, p. 437-442. ISSN: 1981-1179.

Recebido: 05/02/2019

Aceito 08/02/2019