

El estesioneuroblastoma (ENB) es una lesión **neuroepitelial** maligna que proviene del epitelio olfatorio de la cavidad nasal.

Este tumor crece a través de la **lámina cribosa**, el tercio superior del **septo nasal** y de la parte superior del **cornete superior**.

Historia

Fue descrito inicialmente por Berger y Richard en 1924, quienes le dieron el nombre de esthésioneuroépithéliome olfactif.

El origen celular de este tumor no está completamente definido, por lo que ha recibido varios nombres, siendo dos de ellos los más utilizados recientemente: estesioneuroblastoma y neuroblastoma olfatorio.

Aproximadamente 950 casos aparecieron en la literatura desde su descripción en 1924 hasta 1997 y en un último censo del 2005, son aproximadamente 1.500 casos publicados.

Epidemiología

Constituye el 3% de los tumores endonasales.

Esta neoplasia no tiene predominancia por ninguno de los dos sexos. Afecta a un rango de edad amplio, que va desde los 2 a los 90 años, aunque presenta un pico bimodal en la segunda década y después en la sexta década de la vida.

No obstante, la mayor incidencia se sitúa alrededor de los 50 años.

Anatomía patológica

El patrón histológico está formado básicamente por una población relativamente homogénea de pequeñas células redondas indiferenciadas, establecidas en conglomerados celulares dentro de un estroma fibrilar variable.

La presencia de un estroma intercelular fibrilar junto con la presencia de rosetas de Homer-Wright en una neoplasia de la parte superior de la cavidad nasal es considerada como diagnóstico de ENB.

Dentro de las diferentes clasificaciones histológicas que se han publicado la más utilizada es la gradación de Hyams y Michaels.

Básicamente se establecen dos grados (I y II) que son considerados bien diferenciados y dos grado (III y IV) considerados mal diferenciados.

Existe una importante similitud histológica entre los grados más altos (III y IV) con otras neoplasias pobremente diferenciadas como el carcinoma indiferenciado, incluso algunos autores no llegan a reconocer la existencia del grado IV catalogándolo dentro de los carcinomas indiferenciados.

Clínica

Los síntomas principales son la obstrucción nasal, anosmia, epistaxis, dolor en la zona nasal, lagrimeo excesivo y pérdida de visión. La presentación más habitual es un paciente que refiere obstrucción nasal unilateral de meses o años de evolución.

Diagnóstico

El hecho de que el ENB sea un tumor muy poco frecuente y que los síntomas pueden asemejar a lesiones de tipo benigno mucho más habituales, hace que su diagnóstico sea difícil. La media de retraso entre inicio de los síntomas y el diagnóstico es de 6 meses.

Las pruebas radiológicas recomendadas para completar el diagnóstico serían la tomografía computarizada (TC), donde veríamos una lesión hipercaptante situada en la parte superior de la cavidad nasal que produce una erosión sobre las estructuras óseas adyacentes, y una resonancia magnética (RM), donde se podría observar con más detalle la extensión intracraneal y afectación de partes blandas.

Diagnóstico diferencial

Entra dentro del diagnóstico diferencial de tumores con células redondas de la región de cabeza y cuello.

La clasificación de Hyams puede ser válida teniendo en cuenta que el grado IV en una etapa avanzada que a veces es difícil de diferenciar de otros tumores undiferenciados.

Tratamiento

Siempre se debería practicar una biopsia porque la histología es un indicador pronóstico fuerte y ayudará a guiar el tratamiento adecuado.

La cirugía y la cirugía combinada unimodal / radioterapia parecen ser de una eficacia equivalente en cuanto a la supervivencia (Kane y col., 20110).

El abordaje subcraneal o resección craneofacial en etapas avanzadas (Kadish C y B algunos de ellos) debe ser considerado como el primer tratamiento de elección, aunque el abordaje transfrontal mínimamente invasivo proporciona un acceso rápido, sin necesidad de retracción cerebral (Ducic y Coimbra, 2011).

La radioterapia está indicada en todos los casos y la quimioterapia en casos seleccionados (alto grado de malignidad).

La Clasificación de Hyams fue el sistema de clasificación único que demostró su utilidad como factor pronóstico en la serie del Hospital Santa Creu i Sant Pau de Barcelona (Muñoz y col., 2011).

Bibliografía

Ducic, Y. & Coimbra, C., 2011. Minimally invasive transfrontal sinus approach to resection of large tumors of the subfrontal skull base. *The Laryngoscope*, 121(11), págs.2290-2294.

Kane, A.J. et al., 2010. Posttreatment prognosis of patients with esthesioneuroblastoma. *Journal of Neurosurgery*, 113(2), págs.340-351.

Muñoz, F. et al., 2011. [A retrospective study about 11 cases of Esthesioneuroblastomas treated in Hospital Santa Creu i Sant Pau between 2000 and 2008 and literature review.]. *Neurocirugia (Asturias, Spain)*, 22(5), págs.401-418.

From:

<https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/> - **Neurocirugía Contemporánea ISSN 1988-2661**

Permanent link:

<https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/doku.php?id=estesioneuroblastoma>

Last update: **2025/05/04 00:02**

