

# Estesioneuroblastoma - análise dos casos tratados no Hospital Erasto Gaertner no período de 1973 a 2004

*Esthesioneuroblastoma - Cases treated at Hospital Erasto Gaertner between 1973 and 2004*

Paola Andrea Galbiatti Pedruzzi<sup>1</sup>  
Benedito Valdecir de Oliveira<sup>2</sup>  
Gyl Henrique Albrech Ramos<sup>3</sup>  
Miguel Roismann<sup>4</sup>  
Franciane Moro Ostroski<sup>5</sup>

## RESUMO

**Introdução:** O estesioneuroblastoma é um tumor maligno raro originado das células do epitélio olfativo e frequentemente é confundido com outras neoplasias da cavidade nasal. Devido à raridade desses tumores, há controvérsia quanto ao diagnóstico e tratamento da doença. **Objetivo:** Rever os casos tratados no Hospital Erasto Gaertner. **Métodos:** Análise dos pacientes tratados por estesioneuroblastoma no período de 1973 a 2004. **Resultados:** Foram tratados sete pacientes (três mulheres e quatro homens), com idade média de 45,6 anos. A apresentação clínica mais frequente foi a obstrução nasal unilateral e, na maioria dos pacientes, mais de uma manifestação clínica estava presente. Nenhum paciente apresentava metástases a **distância** ao diagnóstico e um paciente, que se encontra vivo, apresentou metástases linfonodais no seguimento. A sobrevida foi de 43%. **Conclusão:** A maioria dos pacientes apresenta doença avançada e a sobrevida é pobre.

**Descritores:** Estesioneuroblastoma Olfatório. Neoplasias dos Seios Paranasais.

## ABSTRACT

**Introduction:** Esthesioneuroblastoma (ENB) is an uncommon malignant tumor believed to arise from the olfactory epithelium and is often confused with other neoplasms of the nasal cavity. Because of the rarity of this unusual tumor there are many controversies related to diagnosis and treatment of this neoplasms. **Objective:** To review our experience on treatment. **Methods:** Records of patients with esthesioneuroblastoma treated between 1973 and 2004 were reviewed. **Results:** Seven consecutive patients diagnosed as having esthesioneuroblastoma (**3 women and 4 men**), with an **average age of 45.6 years**. The most common clinical presentation was nasal obstruction and most of patients had more than one clinical feature. None of patients had distant metastasis at the moment of the diagnosis, and one patient, who is alive, presented with metastatic disease on cervical lymph nodes during follow up. **Conclusion:** Most of patients presented with advanced disease and in this group the survival was very poor.

**Key words:** Esthesioneuroblastoma, Olfactory. Paranasal Sinus Neoplasms.

## INTRODUÇÃO

O estesioneuroblastoma é um tumor neurogênico raro originado das células do epitélio olfativo, representando aproximadamente 3% a 6% dos tumores intranasais<sup>1,2</sup>. A principal localização é a superfície do corneto nasal superior, porção superior do septo nasal e placa cribiforme. A incidência é maior entre a segunda e sexta décadas de vida, não havendo predominância quanto ao gênero<sup>3</sup>. Devido à raridade desse tumor, não há consenso quanto ao melhor tratamento.

O objetivo do estudo foi o relato dos casos de estesioneuroblastoma tratados no Hospital Erasto Gaertner, no período de 1973 a 2004.

## MÉTODOS

Foram analisados retrospectivamente os prontuários dos pacientes portadores de estesioneuroblastoma atendidos pelo Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Hospital Erasto

Gaertner de janeiro de 1973 a dezembro de 2004. As variáveis analisadas foram idade, gênero, sintomas, localização, estadiamento, tratamento, recidiva, tempo de acompanhamento e estado da doença no último contato.

## RESULTADOS

O estudo inclui sete pacientes portadores de estesioneuroblastoma, sendo três (42,9%) mulheres e quatro (57,1%) homens. A idade média foi 45,6 anos (17 – 68), com desvio-padrão 20,9 anos. Os subsítios anatômicos envolvidos foram a região nasal em seis (85,7%) pacientes, base do crânio em quatro (57,1%) pacientes, paranasal em três (42,8%) pacientes e a região orbitária em um paciente. A maioria, seis (85,7%) pacientes, apresentou tumor em dois ou mais sub-sítios anatômicos.

As manifestações clínicas mais frequentes foram obstrução nasal unilateral (quatro casos), epistaxe (três casos), cefaléia (três casos), otalgia (dois casos), anosmia ou hiposmia (dois), distúrbios visuais (um), lacrimejamento, secreção nasal,

1) Mestre em Oncologia pela Universidade de São Paulo. Médica do Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Hospital Erasto Gaertner, Curitiba/PR, Brasil. 2) Chefe do Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Hospital Erasto Gaertner, Curitiba/PR, Brasil.

3) Doutor em Cirurgia pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo/SP. Médico do Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Hospital Erasto Gaertner, Curitiba/PR, Brasil.

4) Acadêmica de Medicina da Pontifícia Universidade Católica do Paraná e Acadêmica do Hospital Erasto Gaertner, Curitiba/PR, Brasil.

5) Instituição: Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Hospital Erasto Gaertner, Curitiba/PR, Brasil.

Correspondência: Paola Andrea Galbiatti Pedruzzi, Rua Atilio Borio 120 ap. 601 – 80050-250 Curitiba/PR, Brasil. E-mail: paolapedruzzi@yahoo.com.br

Recebido em: 19/09/2009; aceite para publicação em: 25/10/2009; publicado online em: 15/11/2009.

Conflito de interesse: nenhum. Fonte de fomento: nenhuma.

alteração do paladar e outros sintomas, em quatro pacientes. Mais de uma manifestação clínica estava presente em cinco pacientes.

Os pacientes foram avaliados clinicamente e por radiografia ou topografia computadorizada, a depender do ano de tratamento. Utilizando a classificação de Kadish para o estadiamento, observaram-se quatro (58%) pacientes em estágio C (com extensão além dos seios paranasais, órbita, base do crânio ou metástases), dois (28%) pacientes em estágio B (com envolvimento da cavidade nasal e seios paranasais e um (14%) paciente em estágio A (tumor confinado à cavidade nasal).

Quanto ao tratamento inicial, três (42,8%) pacientes (estádios A e B) foram submetidos à cirurgia exclusiva; dois (28,6%) pacientes foram submetidos à cirurgia e radioterapia e dois (28,6%) realizaram apenas radioterapia, por apresentarem doença avançada e considerada irrecorrível na época do diagnóstico. A recidiva foi observada em dois (28,6%) pacientes, identificados como pacientes 1 e 7 – Tabela 1. O paciente 1 apresentou recidiva local em 41 meses e foi submetido à quimioterapia e radioterapia, evoluindo a óbito pela doença. O paciente 7 apresentou recidiva local após nove meses e, posteriormente, recidiva regional em 44 meses (linfonodos nível I bilateralmente), sendo tratado com ressecção da recidiva por craniotomia e esvaziamento apenas do nível I, bilateralmente, seguido de radioterapia e quimioterapia. Esse paciente encontra-se vivo com doença estável após 60 meses do diagnóstico inicial.

O tempo médio de seguimento foi de 25,4 meses, variando de dois a 70 meses. Ao final do seguimento três evoluíram a óbito pela doença (estádio C), 2 pacientes encontram-se vivos e sem doença (estádio A e B), um paciente (estádio B) perdeu o seguimento após cinco anos, sendo considerado vivo sem doença e um paciente encontra-se vivo com doença estável após ressecção das metástases cervicais (estádio C).

**Tabela 1** – Relação dos pacientes.

Paciente	Ano da admissão	Idade (anos)	Estadiamento (Kadish)	Tratamento inicial	Sobrevida
1	1980	62	C	Cirurgia, RT	Recidiva e óbito pela doença
2	1981	27	C	Radioterapia	Doença residual e óbito pela doença
3	1982	63	C	Radioterapia	Doença residual e óbito pela doença
4	1994	68	A	Cirurgia	Vivo sem doença
5	1997	54	B	Cirurgia	Vivo sem doença
6	1998	17	A	Cirurgia	Vivo sem doença
7	2004	28	C	Cirurgia, RT	Recidiva com doença estável

## DISCUSSÃO

As neoplasias nasossinusais representam 0,2% de todos os tumores malignos sendo que o estesonuroblastoma corresponde a 3% a 6% destes tumores<sup>1,2,4</sup>. O estesonuroblastoma é uma neoplasia rara, descrita inicialmente por Breger em 1924, na França e origina-se das células neuroendócrinas da mucosa olfatória. Broich *et al.* encontraram aproximadamente 1000 casos descritos na literatura<sup>5</sup>.

A sintomatologia é inespecífica e comum à maioria dos tumores e doenças benignas da cavidade nasal e está relacionada ao seu efeito tumoral de massa, o que contribui para o diagnóstico tardio da doença<sup>6</sup>. Os sintomas mais frequentes, encontrados nesse estudo e relatados na literatura, são obstrução nasal e

epistaxe e outros sintomas incluem cefaléia, otite, anosmia, distúrbios visuais, entre outros. Alguns dos sintomas podem indicar a extensão da doença, como exemplo, cefaléia frontal por envolvimento do seio frontal, otites e otalgia por obstrução da tuba auditiva e anosmia por infiltração da placa cribiforme<sup>7</sup>.

O diagnóstico é clínico, radiológico e através de exame anatomopatológico e imunoistoquímico<sup>8</sup>. A tomografia computadorizada é o exame de imagem de escolha para o diagnóstico e estadiamento, sendo possível a avaliação da extensão do tumor e das estruturas ósseas adjacentes. Inicialmente, o estesonuroblastoma apresenta-se como massa homogênea causando remodelamento ósseo e durante a progressão pode apresentar extensão às estruturas vizinhas e intracranianas<sup>9</sup>. A tomografia computadorizada é importante na detecção de lesões da lâmina papirácea, assoalho orbitário, fóvea etmoidal, placa cribiforme, placas pterigóideas, palato duro e ossos da base do crânio. A ressonância nuclear magnética é útil para determinar a extensão intra-orbitária ou intracraniana, na avaliação do seio cavernoso e de áreas suspeitas de tumor residual ou recorrente<sup>10</sup>.

Segundo Kadish, há três estágios da doença: A – tumores confinados à cavidade nasal, B – com envolvimento da cavidade nasal e seios paranasais, C – com extensão para além dos seios paranasais (órbita, base do crânio ou metástase)<sup>11</sup>. No presente estudo, como na maioria dos relatos o diagnóstico é tardio. Não há consenso sobre o melhor tratamento dos estesonuroblastomas. As modalidades de tratamento descritas na literatura são: cirurgia exclusiva, cirurgia e radioterapia combinadas, radioterapia exclusiva, combinação de cirurgia, radioterapia e quimioterapia ou quimioterapia exclusiva<sup>12</sup>. Segundo Lund *et al.*, a ressecção craniofacial associada à radioterapia é o tratamento padrão-ouro<sup>5</sup>. Pino *et al.* recomendam a ressecção craniofacial em tumores sem evidência de metástases ganglionares e à distância e sem extensão intracraniana<sup>4</sup>. Segundo esses autores, o papel da radioterapia é controverso e a quimioterapia é utilizada nos pacientes não candidatos a cirurgia ou na presença de metástases e recidivas.

O estesonuroblastoma é um tumor altamente agressivo com alta taxa de recidiva local, de até 50%<sup>4</sup>. O grau histológico, o estágio clínico e a presença de metástases são fatores prognósticos<sup>13</sup>. A sobrevida após a recidiva é de aproximadamente 12 meses e a maioria das recorrências ocorre nos primeiros anos após o tratamento. Dados da literatura mostram uma sobrevida livre de doença em cinco anos entre 52% e 90%<sup>7</sup>. Nesse estudo, a sobrevida foi de 42% sendo que dos quatro pacientes com doença avançada, três evoluíram a óbito e um encontra-se com doença estável, com 60 meses de seguimento.

## REFERÊNCIAS

- Lee A, Goldstein DP, Irish J, Gentili F, Perez-Ordóñez B. Noncontiguous Bilateral Esthesioneuroblastoma: A Case Report. *Skull Base*. 2007;17(6):405-7.
- Voegels R, Valentini Júnior M, Brito RV, Imamura R, Butugan O. Esthesioneuroblastoma: Diagnóstico e Abordagem. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 1999;65:116-9.
- Hernández LFN, Verdugo MR, Fernández JRN, Prieto JMC. Esthesioneuroblastoma. A propósito de 3 casos. *ORL-DIPS*. 2003;30(2):106-9.
- Pino V, Montero C, Dominguez JÁ, Rejas E, Blasco A. Esthesioneuroblastoma de fosas nasales. Caso clínico y revisión de la literatura. *ORL-DIPS*. 2003;30(4):194-6.
- Lund VJ, Howard D, Wei W, Spittle M. Olfactory neuroblastoma: past, present and future? *Laryngoscope* 2003;113(3):502-7.
- Ferreira MCF, Tonoli C, Varoni ACC, Gusmon CC, Alvarenga M, Chagas JF, Pascoal MBN. Esthesioneuroblastoma. *Rev. Ciênc. Méd., Campinas*. 2007;16(3):193-8.
- Gondim J, Ramos Jr F, Azevedo J, Carrero Jr FP, Tella Jr OI. Esthesioneuroblastoma. *Arq Neuropsiquiatr*. 2002;60(2-A):303-7.
- Tramacere F, Bambace S, De Luca MC, Castagna R, Francavilla MC,

- Leone A, Monastero S, Fucilli F, Pili G, Portaluri M. Esthesioneuroblastoma treated with external radiotherapy. Case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2008;28(4):215-7.
9. Mendonca VF, Carvalho ACP, Freitas E, Boasquevisque EM. Tumores malignos da cavidade nasal: avaliação por tomografia computadorizada. *Radiol Bras.* 2005;38(3):175-80.
10. Silva FB, Costa ACA, Soares D, Aquino MM, Matsuyama C. Esthesioneuroblastoma. *Revicience.* 2006;8(1):18-20.
11. Kadish S, Goodman M, Wang CC. Olfactory neuroblastoma. A clinical analysis of 17 cases. *Cancer.* 1976;37(3):1571-6.
12. Gil-Carcedo E, Gil-Carcedo LM, Vallejo LA, Campos JM. Tratamiento del esthesioneuroblastoma. Revisión de la literatura. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2005;56:389-95.
13. Caeiro C, Jaraquemada T, Augusto I, Sarmento C, Damasceno M. Esthesioneuroblastoma. Caso clínico e revisão da literatura. *Arqu Med.* 2008;22(1):21-3.