

Estesioneuroblastoma: aproximación radiológica a una neoplasia infrecuente

T. Díaz Acosta, M.A. Ramírez Quesada, R.A. Caño Bermúdez, C. N. Pérez Brito, J.A. Hernández Ponce, C.
Villazón Iglesias

Complejo Hospitalario Universitario de Canarias (CHUC), San Cristóbal de La Laguna, Tenerife

OBJETIVO DOCENTE

Analizar las características radiológicas del esteseoneuroblastoma en TC y RM para lograr una detección y una estadificación precisas, facilitar el diagnóstico diferencial, optimizar la planificación terapéutica y valorar el pronóstico.

EPIDEMIOLOGÍA

El **estesioneuroblastoma** o neuroblastoma olfatorio es una neoplasia maligna de origen neuroectodérmico extremadamente infrecuente, con una incidencia estimada de 0,4 casos por millón de habitantes. Representa entre el **2% y el 6% de todos los tumores nasosinusales** y sigue una distribución de edad bimodal, con picos de incidencia máxima en las **segunda y sexta décadas**, sin predilección por género.

EPIDEMIOLOGÍA

Se origina del **epitelio sensorial olfatorio** y se presenta como una masa de partes blandas localizada en el **receso olfatorio superior**, a partir del cual tiende a comprometer la porción superior de la cavidad nasal, las celdillas etmoidales anteriores y medias, y la **lámina cribiforme**, estructura a través de la cual se extiende de manera característica hacia la fosa craneal anterior.

Este tumor destaca por su **crecimiento localmente agresivo**, con capacidad para invadir las órbitas y la base del cráneo. Su patrón de diseminación incluye metástasis linfáticas a los **ganglios cervicales** (niveles I y II) y metástasis hematógenas, con especial predilección por el **sistema óseo** (columna vertebral), los pulmones y el hígado.

CLÍNICA

La tríada diagnóstica característica incluye **epistaxis recurrente, obstrucción nasal unilateral y anosmia**, esta última secundaria a la destrucción del epitelio olfatorio.

En estadios avanzados, la invasión de estructuras adyacentes puede manifestarse mediante **proptosis, diplopía y epífora** por compromiso orbitario, así como cefalea frontal o **rinorrea de líquido cefalorraquídeo** en casos de erosión ósea con rotura dural.

ESTADIFICACIÓN

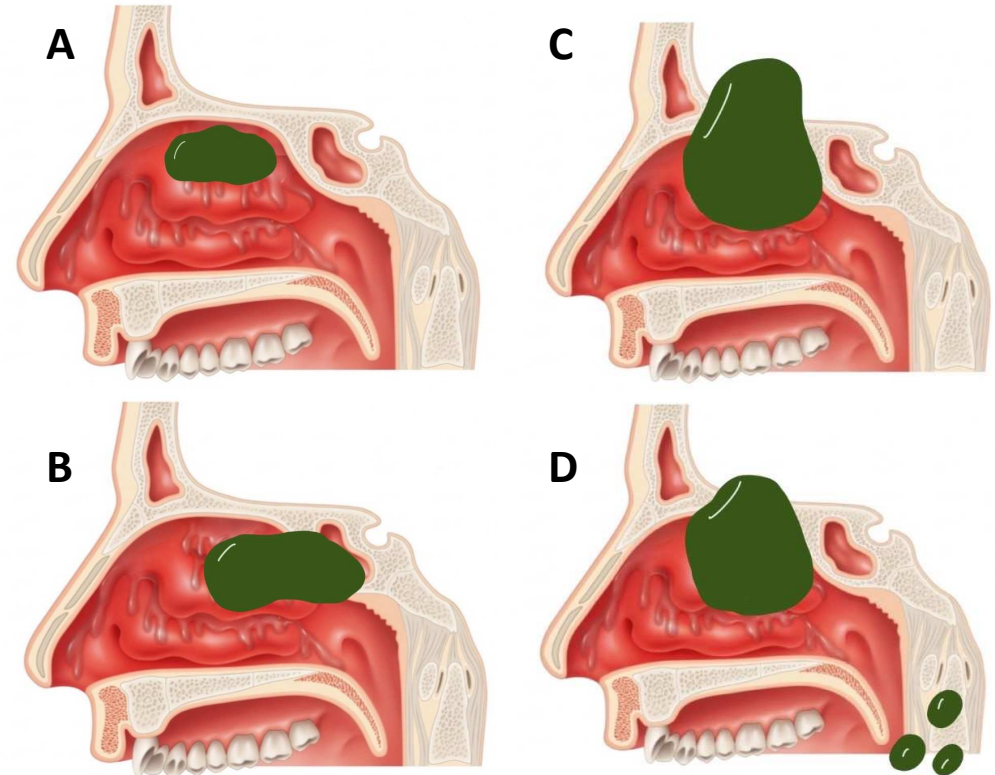
La estadificación se basa en el **sistema de Kadish modificado**:

Grupo A: limitado a la **cavidad nasal**.

Grupo B: extensión a **senos** paranasales.

Grupo C: más allá de la cavidad nasal y senos paranasales (*base del cráneo, intracraneal, órbitas y a distancia*).

Grupo D: metástasis ganglionares cervicales.



Sistema de Kadish Modificado

ESTADIFICACIÓN

No obstante, actualmente se prefiere la **clasificación de Dulgerov modificada** por su mayor valor pronóstico:

T1: limitado a la **cavidad sinonasal**, excluyendo el seno esfenoidal.

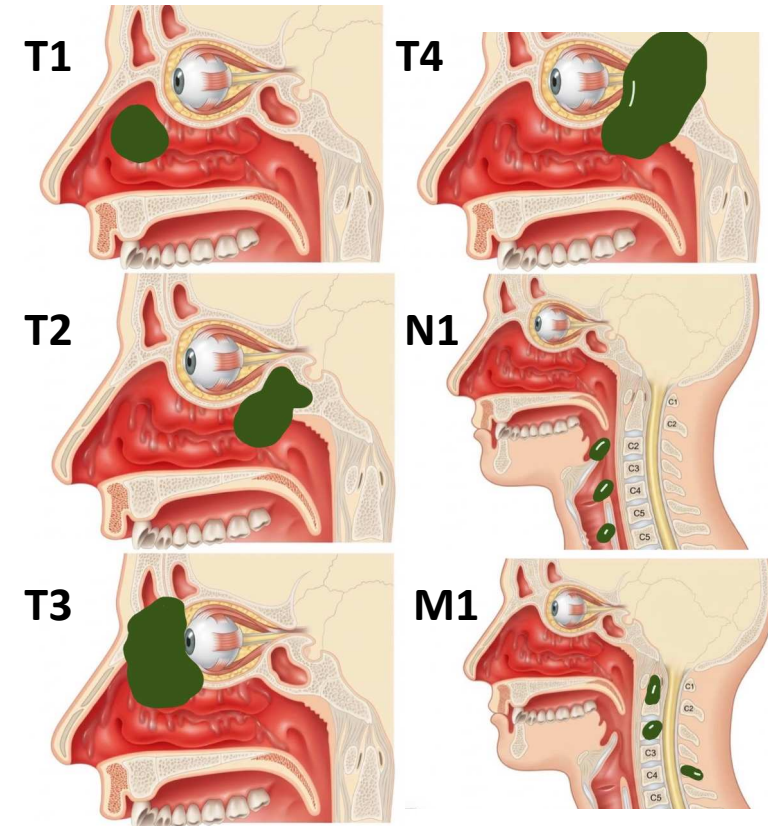
T2: involucra la **lámina cribiforme** o el **seno esfenoidal**.

T3: **órbita o fosa craneal anterior** sin extensión dural.

T4: extensión **intracraneal**.

N1: cualquier metástasis a **ganglios**.

M1: cualquier metástasis a **distancia**.



Clasificación de Dulgerov modificada

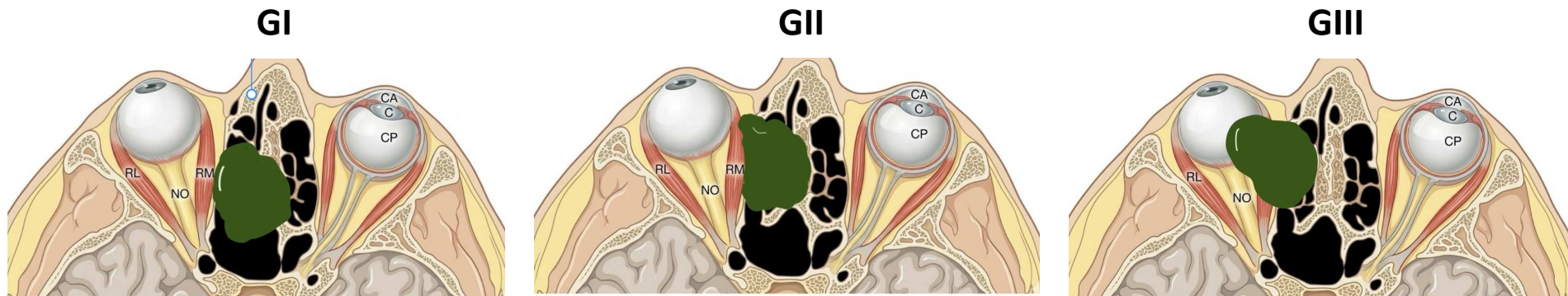
ESTADIFICACIÓN

Ante la sospecha de **compromiso ocular** se emplea la **clasificación de Iannetti**:

Grado I: Erosión ósea aislada.

Grado II: infiltración de la **grasa periorbitaria**.

Grado III: invasión directa del globo ocular o estructuras adyacentes.



Clasificación de Iannetti

HALLAZGOS POR IMAGEN

TC:

Es la técnica de elección para evaluar la **destrucción ósea**. Veremos una masa isodensa con realce moderado tras la administración de contraste.

Puede presentar **calcificaciones** moteadas y es típico observar erosión de la lámina cribiforme.

HALLAZGOS POR IMAGEN

RM:

- **T1:** hipointenso-isointenso.
 - **T2:** isointenso-hiperintenso. En algunos casos con afectación intracraneal pueden presentar quistes peritumorales en la interfase con el parénquima cerebral, hallazgo muy sugestivo.
 - **T2 FLAIR:** útil para valorar el edema vasogénico en caso de afectación del parénquima cerebral y para caracterizar mejor los quistes peritumorales.
 - **T2*:** puede presentar focos hipointensos en casos de microhemorragia o calcificaciones, aunque estas últimas se valoran mejor por TC.
 - **T1 + C:** realce intenso y homogéneo, normalmente con curvas de captación de tipo II-III.
 - **DWI/ADC:** restricción a la difusión con valores de ADC bajos entre $0.7-1.1 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$.
-

HALLAZGOS POR IMAGEN

PET-RM 68Ga-DOTATATE:

Debido a la expresión de receptores de somatostatina de este tumor, la PET/RM con 68Ga-DOTATATE es altamente sensible para detectar **enfermedad residual** o **recidivas durales** que podrían pasar desapercibidas en la RM convencional.

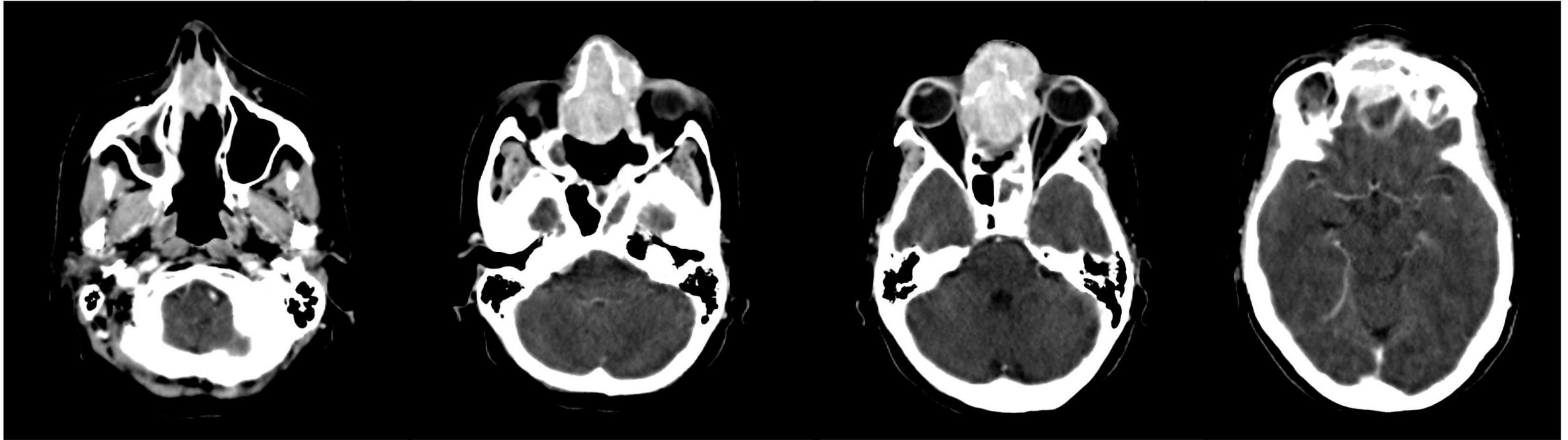


Figura 1A. TC DE CRÁNEO CON CIV (plano axial): masa hiperdensa ovoidea que se extiende por ambas fosas nasales, celdillas etmoidales anteriores y medias, vertiente interna de ambas órbitas y cranealmente hacia el hueso y seno frontal, con cierto componente intracraneal adyacente. También afecta al tejido celular subcutáneo frontal anterior.

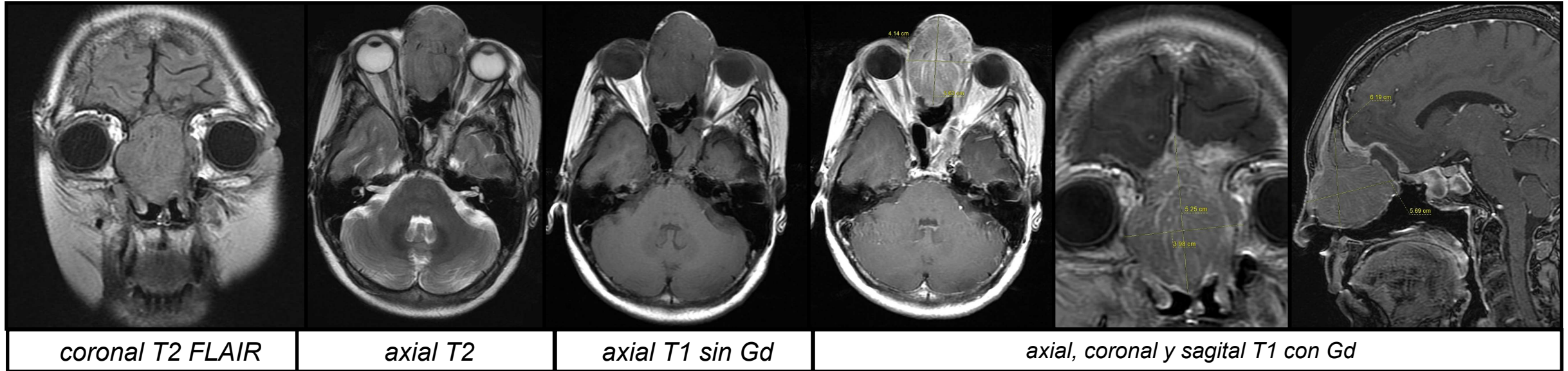


Figura 1B. *Mismo paciente al que se le completa estudio con RM CON CIV:*

Confirmamos los hallazgos descritos en TC previa, visualizando masa sólida de 6.5 cm x 5.5 cm x 3.5 cm (CC x AP x T), isointensa en secuencias T2, hipointensa en T1 y con leve-moderado realce tras la administración de contraste. Se demuestra **afectación de las meninges**.

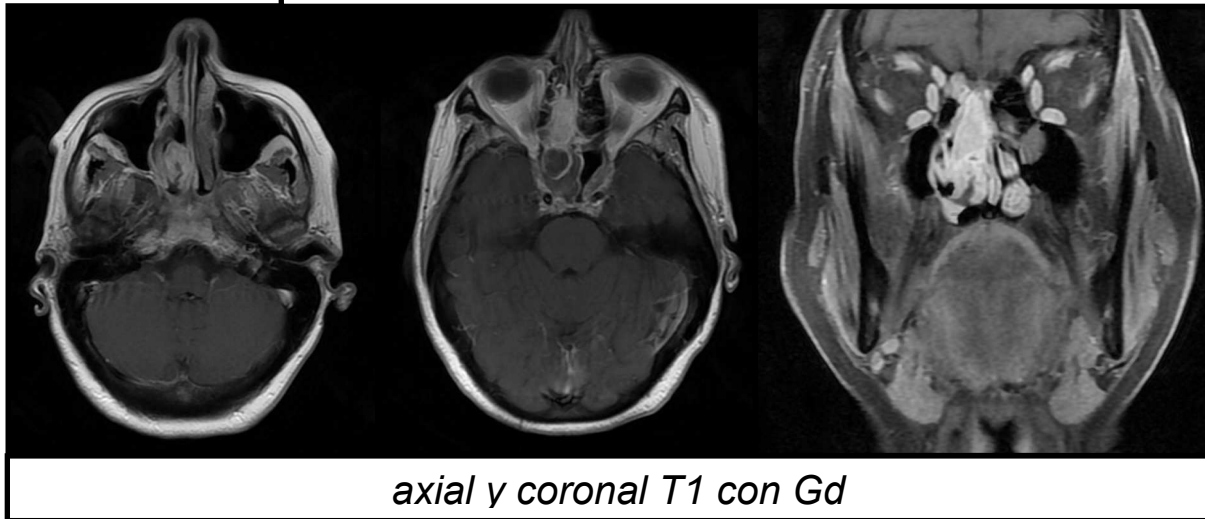
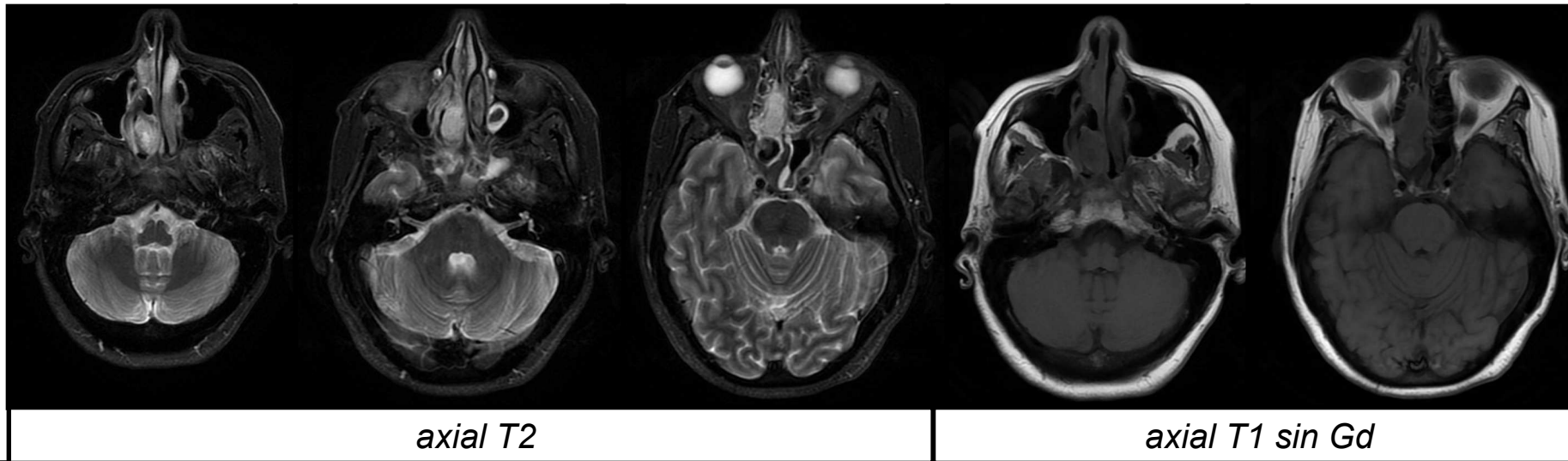


Figura 2. RM DE CRÁNEO CON CIV:

Lesión de 2.4 x 2.6 x 1.1 cm en las celdillas etmoidales derechas, craneal al cornete derecho, que contacta con la lámina cribiforme y se extiende hasta el límite del cornete nasal. Produce remodelación ósea de las celdillas etmoidales y parece estar adherida al tabique nasal. Presenta alta señal en T2 y marcada captación homogénea del gadolinio.

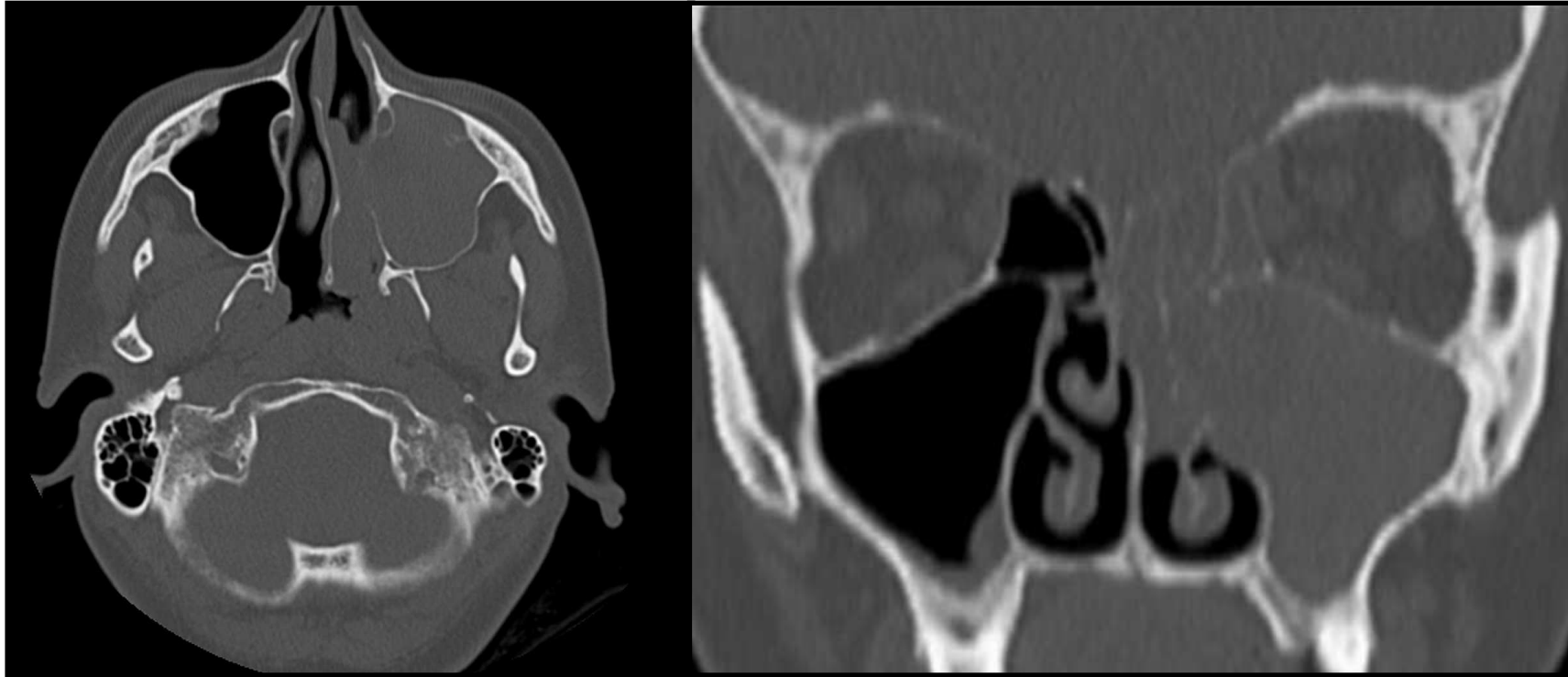


Figura 3. TC SENOS PARANSALES SIN CIV Y CON FILTRO ÓSEO:
Ocupación del seno maxilar izquierdo, celdillas etmoidales, seno esfenoidal y seno frontal del mismo lado, con conservación de las estructuras óseas.

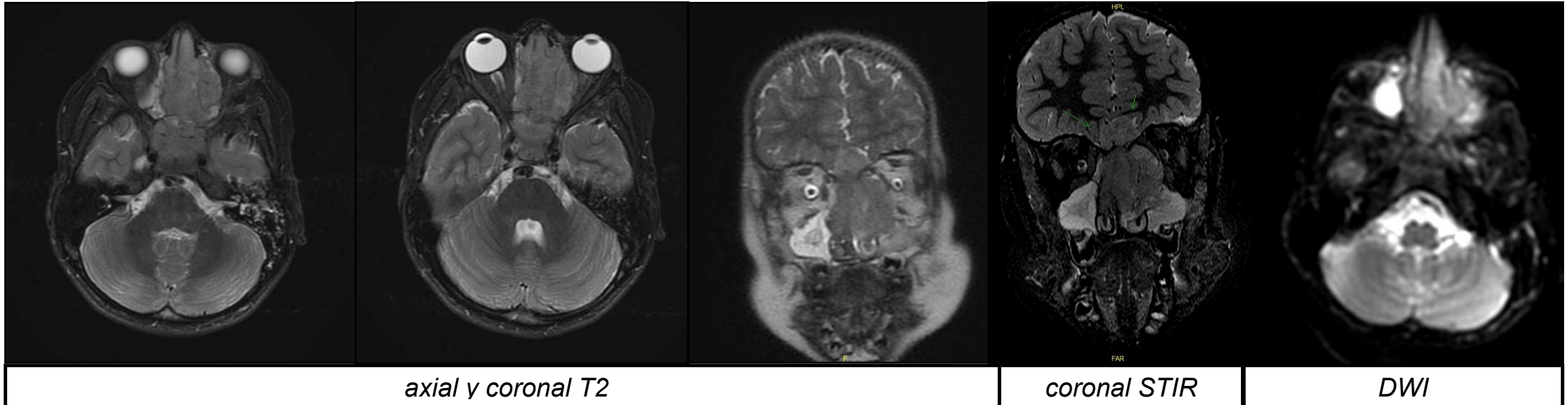
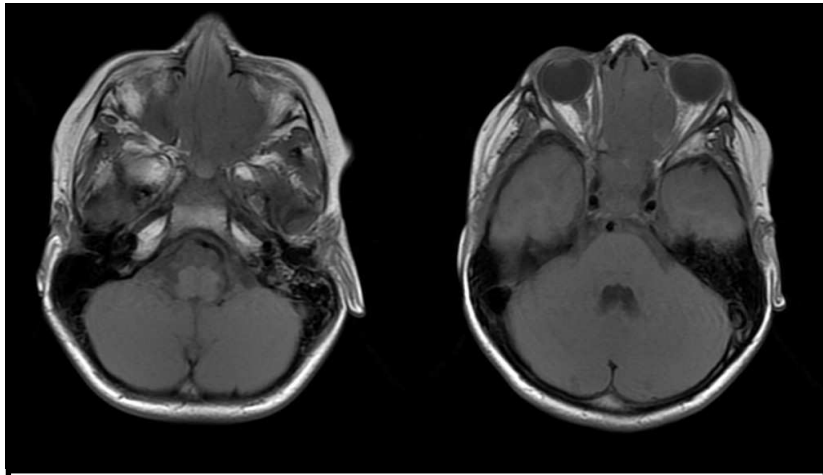
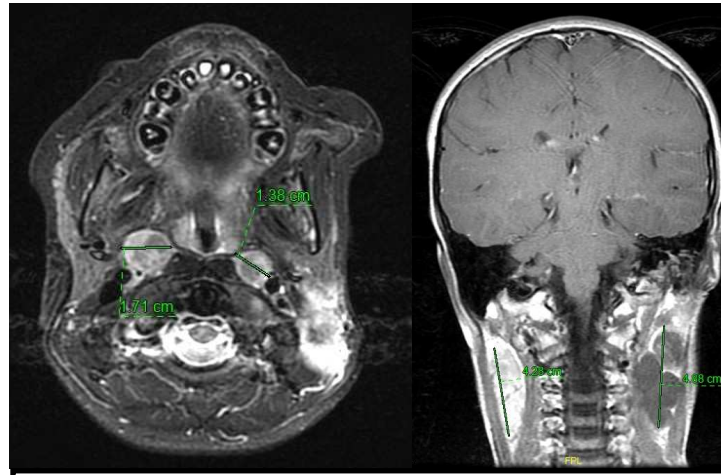


Figura 4A. RM DE CRÁNEO Y CUELLO CON CIV:

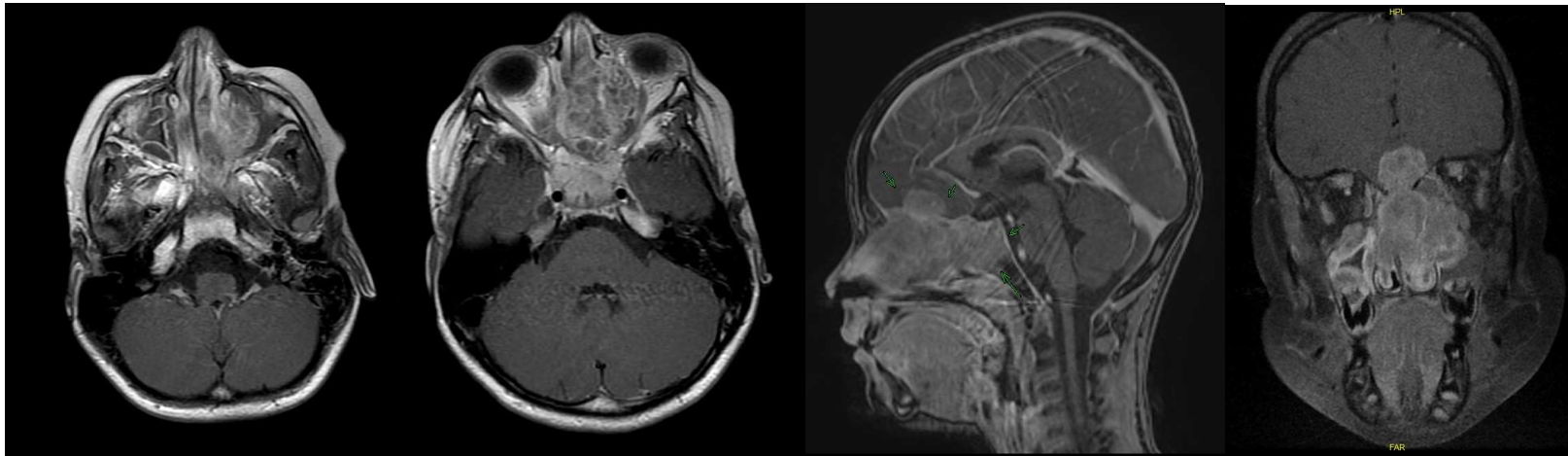
Masa localizada en celdillas etmoidales que atraviesa la lámina cribiforme con extensión intracraneal dural. También se extiende a la vertiente izquierda del seno frontal e infiltra el clivus. Afecta a ambas órbitas, fosas nasales y seno maxilar izquierdo. Presenta baja señal en secuencia T2 y T1, y restricción a la difusión.



axial T1 sin Gd



axial y coronal T1 con Gd



axial, sagital y coronal T1 con Gd

Figura 4B. RM DE CRÁNEO Y CUELLO CON CIV:

Tras administrar contraste, experimenta realce heterogéneo.

Se acompaña de adenopatías parafaríngeas metastásicas con señal heterogénea y conglomerados yugulocarotídeos y cervicales posteriores.

MANEJO Y PRONÓSTICO

Generalmente requiere un **abordaje multidisciplinar** que incluye cirugía y radioterapia postoperatoria.

Aunque la supervivencia a 5 años es relativamente buena (~60-80% en estadios tempranos), es un tumor "**traicionero**" conocido por sus recurrencias tardías (incluso después de 10 años), lo que obliga a un seguimiento radiológico de por vida.

El protocolo sugerido incluye RM con contraste a los 2-4 meses tras el tratamiento, luego cada 4-6 meses durante 5 años y, posteriormente, una revisión anual de por vida.

CONCLUSIONES

- El estesioneuroblastoma es un tumor muy **infrecuente** que debemos sospechar ante clínica de obstrucción nasal unilateral, epistaxis y proptosis.
 - Es fundamental realizar una buena **estadificación** para un mejor manejo y pronóstico utilizando las *escalas de Kadish y Dulgerov modificadas* y la de *Iannetti* si existiera compromiso orbitario.
 - La TC es de elección para valorar la destrucción ósea y calcificaciones, mientras que la RM aporta mayor sensibilidad para detectar afectación intracraneal. La PET-RM con Galio ofrece mayor precisión para detectar recidivas.
 - Normalmente **presentan baja señal en T1 y alta en T2**, con restricción de la difusión y marcada captación de contraste.
 - Es un tumor traicionero con **recidivas tardías**, por lo que el control por imagen debe ser de por vida.
-

BIBLIOGRAFÍA

1. Avey GD, Koszewski IJ, Agarwal M, Endelman LA, McDonald MA, Burr AR, et al. Sinonasal tumors: What the multidisciplinary cancer care board wants to know. Radiographics [Internet]. 2024;44(10):e240035. *Disponible en:* <http://dx.doi.org/10.1148/rg.240035>
 2. Keir G, Petrover D, Caravella C, Goenka A, Rini JN, Franceschi AM. Hybrid somatostatin receptor PET/MRI of the head and neck. Radiographics [Internet]. 2024;44(10):e240020. *Disponible en:* <http://dx.doi.org/10.1148/rg.240020>
 3. Kosar Tunc M, Harmanci K, Önder H. Olfactory neuroblastoma (Esthesioneuroblastoma): Radiological features and differential diagnosis [Internet]. ECR 2020 EPOS. European Congress of Radiology - ECR 2020; 2020. *Disponible en:* <https://epos.myesr.org/poster/esr/ecr2020/C-04094>
 4. Dublin AB, Bobinski M. Imaging characteristics of olfactory neuroblastoma (esthesioneuroblastoma). J Neurol Surg B Skull Base [Internet]. 2016;77(1):1–5. *Disponible en:* <http://dx.doi.org/10.1055/s-0035-1564053>
 5. Esthesioneuroblastoma - radiology [Internet]. Iowa Head and Neck Protocols - Carver College of Medicine | The University of Iowa. 2017. *Disponible en:* <https://iowaprotocols.medicine.uiowa.edu/protocols/esthesioneuroblastoma-radiology>
-