

# APRESENTAÇÃO DE NEUROBLASTOMA ECTÓPICO: RELATO DE CASO

## ECTOPIC NEUROBLASTOMA PRESENTATION: CASE REPORT

Mauricio Zandoná Soares<sup>1</sup>, Bruno Frison Chagas<sup>1</sup>, Haydée Beatriz Zandoná Soares<sup>1</sup>, Cleiton Schweitzer Peron<sup>2</sup>, Antonio Carlos de Andrade Soares<sup>2</sup>,

<sup>1</sup> Acadêmico de Medicina do Centro Universitário Fundação Assis Gurgacz.

<sup>2</sup> Docente do curso de Medicina do Centro Universitário Fundação Assis Gurgacz.

\* Autor correspondente: [mauricio\\_soares1@hotmail.com](mailto:mauricio_soares1@hotmail.com), <https://orcid.org/0000-0002-9785-6619>

### RESUMO

O Neuroblastoma olfatório foi primeiramente descrito por Berger e Luc em 1924. É encontrada em incidência bimodal mais comumente encontrada nas faixas de idade dos 10 aos 30 anos e dos 50 aos 70 anos e constituem 3% dos tumores intranasais. É uma neoplasia que normalmente se apresenta no teto da cavidade nasal, podendo avançar localmente e/ou metastatizar. Sintomas principais incluem cefaleia, dor local, obstrução nasal, anosmia, epistaxe e rinorreia. Apresentamos um caso em que a paciente apresentava somente cefaleia bifrontal de forte intensidade, sendo realizada tomografia computadorizada de crânio, evidenciando lesão incomumente ocupando o espaço do interior do seio esfenoidal. Exérese da lesão foi realizada através de cirurgia endoscópica e a imunohistoquímica comprovou Neuroblastoma Olfatório de seio respiratório. Recebeu alta no segundo dia pós-operatório. Concluindo, deve-se investigar sempre até mesmo queixas comuns, identificando possíveis lesões precocemente, iniciando o tratamento em fases iniciais da doença e facilitando o seguimento e melhorando o prognóstico frente a esta doença.

**Palavras chave:** Neuroblastoma olfatório, seio esfenoidal, estesioneurolastoma

### ABSTRACT

Olfactory Neuroblastoma was first described by Berger and Luc in 1924. It has a bimodal incidence being more common in the age ranges from 10 to 30 years and later from 50 to 70 years and constitute 3% of intranasal tumors. It is a neoplasia that usually presents in the ceiling of the nasal cavity, being able to advance locally and / or metastasize. Main symptoms include headache, local pain, nasal obstruction, anosmia, epistaxis and rhinorrhea. We present a case in which the patient had only severe bifrontal headache, a head CT was performed, showing an unusual lesion occupying the space of the interior of the sphenoid sinus. Endoscopic surgery was performed for lesion excision and immunohistochemistry confirmed Olfactory Neuroblastoma of the respiratory sinus. Discharged on the second postoperative day. In conclusion, investigation even with common complaints is extremely necessary, identifying possible lesions early, initiating treatment in the early stages of the disease and facilitating follow-up and improving its prognosis.

**Key-words:** Olfactory Neuroblastoma, sphenoid sinus, esthesioneuroblastoma

## 1. INTRODUÇÃO

Neuroblastomas são tumores primitivos pertencentes ao grande grupo dos PNET, cujo maior representante é o meduloblastoma. São neoplasias do sistema

Recebido: 28/07/2019

Revisado: 18/09/2019

Aceito: 09/11/2019

nervoso simpático que ocorrem quase que exclusivamente em crianças jovens. É uma condição relativamente rara afetando 1 em cada 8000 nascidos vivos e representa um total de 6 – 10% dos tumores da infância (JOHNSEN, DYBERG e WICKSTRÖM, 2019) (MARIAS, HOGARTY, *et al.*, 2007) Dentro dos Neuroblastomas, destaca-se neste trabalho o Neuroblastoma Olfatório. A origem das células desse tumor é das mais variadas, sendo propostas, várias denominações, conforme o tipo histológico encontrado sendo algumas delas: Estesioneurocitoma, Estesioneuroblastoma, Neuroblastoma Olfatório Intranasal, Estesioneuroepitelioma, Estesioneuroma Olfatório e Tumor do Placódio Olfatório. Sendo hoje mais aceita a denominação Estesioneuroblastoma ou Neuroblastoma Olfatório, considerando que a origem das células neoplásicas é o neuroepitélio da mucosa olfatória (BROICH, PAGLIARI e OTTAVIANI, 1997) (DULGUEROV e CALCATERRA, 1992) (DULGUEROV, ALLAL e CALCATERRA, 2001) (ELKON, HIGHTOWER, *et al.*, 1979) (KADISH, GOODMAN e WANG, 1976) (LUND, HOWARD, *et al.*, 2003)

Este relato de caso justifica a necessidade de investigação neurológica incansável em pacientes com queixas, até mesmo comuns, como cefaleia, mesmo naqueles que apresentam pouca sintomatologia, com a possibilidade de identificação de patologias complicadas e de difícil manejo, sendo que o diagnóstico precoce facilita a escolha terapêutica, principalmente quando a patologia encontra-se em estágio menos complicado, melhorando as chances de sucesso no tratamento. Este relato de caso demonstra essa necessidade, pois apresentamos um caso em que uma paciente foi diagnosticada com uma neoplasia rara, através de uma investigação por cefaleia bifrontal, tontura, turvação visual náuseas e vômitos.

## 2. METODOLOGIA

Este trabalho se encontra em cumprimento com a Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, visto se tratar de pesquisa com ser humano. Previamente à sua realização, este foi enviado ao Comitê de Ética e Pesquisa do Centro Universitário da Fundação Assis Gurgacz e aprovado pelo número CAAE 12623719.0.0000.5219. O estudo é do tipo relato de caso e constitui-se em uma pesquisa fenomenológica e descritiva, com abordagem qualitativa e longitudinal. Foi realizado através da análise do quadro clínico de uma paciente com história de cefaleia que, após exame de imagem evidenciou massa ocupando seio esfenoidal e mais tarde através de estudo imunohistoquímico foi evidenciado neuroblastoma olfatório primário de seio esfenoidal. A pesquisa documental teve por base o prontuário clínico e exames complementares do paciente.

## 3. RELATO DO CASO

Paciente feminina, trinta anos de idade, iniciou quadro de cefaleia bifrontal de forte intensidade com piora nos últimos dez dias, associada a tontura, turvação visual, náusea e vômito, sem melhora ao uso de analgésicos comuns e naratriptano. A paciente voltou a procurar auxílio médico ao notar que não havia apresentado melhora. A investigação clínica evidenciou galactorreia à expressão de mama de início há nove anos, desde que sua primeira filha nasceu, persistindo mesmo após a parada da amamentação. Exame físico geral e neurológico sem alterações, excetuando a galactorreia. Foi solicitada uma Tomografia de Computadorizada de Crânio que evidenciou seio esfenoidal ocupado por material de densidade de partes moles associado a adelgaçamento da parede posterior do seio esfenoidal e do assoalho da

sela túrcica. Ressonância magnética mostrou tecido sólido lobulado ocupando quase todo o seio esfenoidal sem sinais de destruição óssea, com adelgaçamento principalmente do assoalho da sela túrcica. Baseado nas lesões radiológicas foi realizado acesso transesfenoidal endoscópico para ressecção cirúrgica da lesão, evidenciando lesão globosa, pouco sangrante, com erosão do assoalho selar, sem infiltração evidente da dura-máter ou do osso circunjacente, com exérese total da lesão visível ao endoscópio. Exame de congelação transoperatório revelou adenoma hipofisário; anatomopatológico evidenciou neoplasia pouco diferenciada e pouco infiltrativa; imuno-histoquímica demonstrou tecido com perfil imunohistoquímico consistente com neuroblastoma de trato olfatório/seio de aparelho respiratório, segundo laudo anatomopatológico. Tendo uma evolução adequada, recebeu alta no segundo dia pós-operatório.

#### 4. DISCUSSÃO

O Neuroblastoma olfatório foi primeiramente descrito por Berger e Luc em 1924 (BERGER, LUC e RICHARD, 1924) Têm uma incidência bimodal sendo mais comuns nas faixas de idade dos 10 aos 30 anos e posteriormente dos 50 aos 70 anos e constituem 3% dos tumores intranasais (BROICH, PAGLIARI e OTTAVIANI, 1997) (COUTO, RIBEIRO, *et al.*, 2013) (CHADHA e PANNU, 2011) (JETHANAMEST, MORRIS, *et al.*, 2007) (BORNI, KAMMOUN, *et al.*, 2018) (OSKOUJIAN, JANE, *et al.*, 2002) Até o ano de 1997, essa neoplasia teve um total de 1457 casos registrados na literatura, identificados pelo estudo “Esthesioneuroblastoma a general review of the cases published since the discovery of the tumour in 1924” de Broich *et al.* Esse estudo encontrou que, deste total de 1457 casos publicados em literatura 487 casos eram citados em mais de um trabalho, o que nos deixaria com um total de 945 casos reportados (BROICH, PAGLIARI e OTTAVIANI, 1997) A incidência dos casos dessa neoplasia apresenta-se igualmente com relação ao sexo do paciente (BROICH, PAGLIARI e OTTAVIANI, 1997) (CHADHA e PANNU, 2011) (JETHANAMEST, MORRIS, *et al.*, 2007) Neuroblastoma olfatório mais comumente é localizado no teto da cavidade olfatória, porém pode invadir seios da face, base do crânio e região orbitária. Geralmente tem origem na porção superior das fossas nasais, sendo originado no neuroepitélio olfatórios da lâmina crivosa. Raramente, podem apresentar-se de maneira ectópica, tendo como provável causa células primitivas ectópicas remanescentes da migração, durante o período embrionário, dos neurônios do placódio olfatório (THOMPSON, 2009) (CHIRICO, PERGOLIZZI, *et al.*, 2003) (SHARMA, REDDY, *et al.*, 2002) Até o ano de 2004, apenas um caso de esthesioneuroblastoma primário de seio esfenoidal havia sido reportado. Sendo o segundo, portanto, descrito por Morris neste mesmo ano (SHARMA, REDDY, *et al.*, 2002) (MORRIS, GOVINDARAJ e GENDEN, 2004) Os principais sintomas da apresentação nasal do neuroblastoma olfatório compreendem cefaleia, epistaxe, obstrução nasal, rinorreia, anosmia e dor (OSKOUJIAN, JANE, *et al.*, 2002) (CHIRICO, PERGOLIZZI, *et al.*, 2003) (SHARMA, REDDY, *et al.*, 2002) (MORRIS, GOVINDARAJ e GENDEN, 2004) A metástase apresenta-se em 14 a 38% dos casos, seja local ou a distância. Para esta neoplasia, utiliza-se a classificação de Kadish (KADISH, GOODMAN e WANG, 1976). Este estadiamento propõe que esses tumores devem ser agrupados em três grupo (A, B e C), ao grupo A pertencem os que estão confinados a cavidade nasal, ao grupo B os que se estendem até seios paranasais e ao grupo C os que se estendem além dos seios paranasais. Outra classificação, proposta por Dulguerov e Calcaterra classifica essas massas em T1 (tumores

confinados a cavidade nasal ou aos seios paranasais, contudo, sem envolver o seio esfenoidal ou as células etmoidais superiores), T2 (extensão até a placa cribiforme), T3 (invasão da órbita ou fossa craniana anterior) e T4 (invasão cerebral) (DULGUEROV e CALCATERRA, 1992) (MORRIS, GOVINDARAJ e GENDEN, 2004) São tumores usualmente de tratamento cirúrgico, eventualmente complementados com radioterapia e quimioterapia, embora ainda não haja um consenso de tratamento (DULGUEROV e CALCATERRA, 1992) (COUTO, RIBEIRO, *et al.*, 2013) (CHIRICO, PERGOLIZZI, *et al.*, 2003) (MORRIS, GOVINDARAJ e GENDEN, 2004) (MORITA, EBERSOLD, *et al.*, 1993) (PLATEK, MERZIANU, *et al.*, 2011)

## 5. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Diante do exposto, a busca e investigação incessantes tornam-se parte da consulta médica. Até mesmo em sintomas ditos comuns, pode-se encontrar diferentes patologias em diversas apresentações diferentes. Este relato, salvo engano a ser apurado, até o momento é o terceiro encontrado na literatura de um estesioneurolastoma restrito ao interior do seio esfenoidal. Enaltece-se, desta forma, a importância de uma anamnese consistente e um exame físico criterioso, a fim de consolidar diagnósticos e proporcionar tratamento mais focado e efetivo nas patologias encontradas o mais precocemente possível, princípios básicos da medicina que não devem ser esquecidos.

## 6. REFERÊNCIAS

BERGER, L.; LUC, R.; RICHARD, D. L'Esthésioneuroépithéliome olfactif. **Bull Assoc Fr Etud Cancer**, v. 13, 1924.

BORNI, M. et al. L'esthésioneuroblastome pédiatrique: une lésion maligne exceptionnelle (à propos d'un cas et revue de la littérature). **PanAfrican Medical Journal**, 2018. DOI: 10.11604/pamj.2018.31.144.16807

BROICH, G.; PAGLIARI, A.; OTTAVIANI, F. Esthesioneuroblastoma: A general review of the cases published since the discovery of the tumor in 1924. **Anticancer Research**, 1997. PMID: 9252701

CHADHA, S.; PANNU, K. K. Esthesioneuroblastoma A Case Report. **Indian J Otolaryngol Head Neck Surg**, v. 63, Julho 2011. DOI: 10.1007/s12070-011-0186-x

CHIRICO, G. et al. Primary sphenoid esthesioneuroblastoma studied with MR. **Journal of Clinical Imaging**, 2003. DOI: PMID: 12504319

COUTO, H. G. et al. Neuroblastoma olfatório ectópico: estudo de caso e revisão da literatura. **Revista Médica de Minas Gerais**, 2013. DOI: 10.5935/2238-3182.20130083

DULGUEROV, P.; ALLAL, A. S.; CALCATERRA, C. Esthesioneuroblastoma. **The Lancet**, v. 2, Novembro 2001. DOI: 10.1016/S1470-2045(01)00558-7

DULGUEROV, P.; CALCATERRA, T. Esthesioneuroblastoma: The UCLA Experience 1970-1990. **Laryngoscope**, v. 102, Agosto 1992. DOI: 10.1288/00005537-199208000-00001

ELKON, D. et al. Esthesioneuroblastoma. **Cancer**, v. 44, Setembro 1979. DOI: 10.1002/1097-0142(197909)44:3<1087::AID-CNCR2820440343>3.0.CO;2-A

JETHANAMEST, D. et al. Esthesioneuroblastoma: A Population-Based Analysis of Survival and Prognostic Factors. **Arch Otolaryngol Head Neck Surg.**, v. 133, Março 2007. DOI: 10.1001/archotol.133.3.276

JOHNSEN, J. I.; DYBERG, C.; WICKSTRÖM, M. Neuroblastoma - A Neural Crest Derived Embryonal Malignancy. **Frontiers in Molecular Neuroscience**, v. 12, Janeiro 2019. DOI: 10.3389/fnmol.2019.00009

KADISH, S.; GOODMAN, M.; WANG, C. Olfactory Neuroblastoma: A Clinical Analysis of 17 Cases. **Cancer**, v. 37, Março 1976. DOI: 10.1002/1097-0142(197603)37:3<1571::AID-CNCR2820370347>3.0.CO;2-L

LUND, V. J. et al. Olfactory Neuroblastoma: Past, Present, and Future? **Laryngoscope**, v. 113, Março 2003. DOI: 10.1097/00005537-200303000-00020

MARIAS, J. M. et al. Neuroblastoma. **The Lancet**, v. 369, Junho 2007. DOI: 10.1016/S0140-6736(07)60983-0

MORITA, A. et al. Esthesioneuroblastoma: Prognosis and Management. **Neurosurgery**, v. 32, Maio 1993. DOI: 10.1227/00006123-199305000-00002

MORRIS, L.; GOVINDARAJ, S.; GENDEN, E. M. Primary Sphenoid Sinus Esthesioneuroblastoma. **American Journal of Otolaryngology**, p. 350-353, 2004. DOI: 10.1016/j.amjoto.2004.03.002

OSKOUIAN, R. J. et al. Esthesioneuroblastoma: clinical presentation, radiological, and pathological features, treatment, review of the literature, and the University of Virginia experience. **Neurosurg Focus**, v. 12, Maio 2002. PMID: 16119902

PLATEK, M. E. et al. Improved survival following surgery and radiation therapy for olfactory neuroblastoma: analysis of the SEER database. **Radiation Oncology**, 2011. DOI: 10.1186/1748-717X-6-41

SHARMA, S. C. et al. Isolated Esthesioneuroblastoma of Sphenoid Sinus. **American Journal of Otolaryngology**, v. 23, Setembro 2002. DOI: :10.1053/ajot.2001.26500

THOMPSON, L. D. R. Olfactory Neuroblastoma. **Head and Neck Pathol**, Julho 2009. DOI: 10.1007/s12105-009-0125-2