

# Dacriocistitis aguda atípica. Estesioneuroblastoma

## *Atypical acute dacryocystitis. Esthesioneuroblastoma*

JEREZ OLIVERA E<sup>1</sup>, PÉREZ ÁLVAREZ J<sup>1</sup>, ZABALLOS GONZÁLEZ M<sup>1</sup>,  
DÍAZ ARRIAGA J<sup>1</sup>, TOLEDO MONZÓN JL<sup>1</sup>, CARDONA GUERRA P<sup>2</sup>

### RESUMEN

**Caso clínico:** Presentamos el caso clínico de una joven de 15 años que acude a la consulta diagnosticada de Dacriocistitis aguda en ojo izquierdo de meses de evolución. Tras practicarle una dacriocistorrinostomía se produce una recidiva de su cuadro clínico. Dado lo atípico del caso decidimos realizar estudios de imagen reconociendo la presencia de un tumor ocupando la fosa nasal ipsilateral.

**Discusión:** Interés de un estudio otorrinolaringológico en aquellos pacientes que van a ser sometidos a dacriocistorrinostomía. En ocasiones subyacen patologías que en un primer momento pueden pasar desapercibidas y ser importantes para el correcto manejo del enfermo. Se trata del primer caso de dacriocistitis aguda secundaria a un estesioneuroblastoma.

**Palabras clave:** Dacriocistitis aguda, dacriocistorrinostomía, estesioneuroblastoma.

### ABSTRACT

**Case report:** We report the case of a 15 year-old-woman who was diagnosed with acute dacryocystitis in her left eye. After a dacryocystorhinostomy she presented a relapse of her medical profile. Being this case very atypical, we decide to perform a study of image, thus discovering a tumour in the ipsilateral nostril.

**Discussion:** An otolaryngological study is necessary for all patients who must undergo a dacryocystorhinostomy. Sometimes there are hidden pathologies which cannot be noticed at the beginning, but that are important for the correct management of the patient. This is the first case of acute dacryocystitis secondary to a esthesioneuroblastoma.

**Key words:** Acute dacryocystitis, dacryocystorhinostomy, esthesioneuroblastoma.

---

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

<sup>1</sup> Licenciado en Medicina.

<sup>2</sup> Doctor en Medicina.

Correspondencia:

Eduardo Jerez Olivera

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Insular.

Avenida Marítima del Sur, s/n

Las Palmas de Gran Canaria

## INTRODUCCIÓN

El estesioneuroblastoma es un tumor descrito por primera vez por Berger et al en 1924 al que llamaron en un primer momento esthesioneuroepithelioma olfactif. En la bibliografía también se puede encontrar con el nombre de neuroblastoma olfatorio (1).

Se trata de un tumor poco frecuente que afecta a la cavidad nasal y que en muchas ocasiones no se tiene en cuenta en el diagnóstico diferencial de pacientes con patología oftálmica.

Dada su baja frecuencia, no existe un protocolo de actuación establecido, si bien se considera la cirugía en combinación con radioterapia como primera opción terapéutica.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de una joven de 15 años de edad que acudió a nuestra consulta remitida desde el centro de atención especializada diagnosticada de dacriocistitis aguda en ojo izquierdo. La paciente se encontraba en tratamiento antibiótico oral sin mejoría de su cuadro clínico.

Como antecedentes personales destacaba una obesidad, ingresos previos por bronquitis de repetición y hábito tabáquico.

A la exploración oftalmológica presentaba una agudeza visual de la unidad en su ojo derecho y de 0,66 en su ojo izquierdo. La biomicroscopía resultó anodina y sólo destacaba la tumefacción en la región del saco lagrimal, sugestiva de dacriocistitis aguda (fig. 1). Se decidió mantener tratamiento antibiótico oral al que se le añadió tratamiento tópico y se solicitó una dacriocistografía (DCG).

Semanas más tarde, y a la espera de la intervención quirúrgica, la paciente presentó un empeoramiento de su clínica desarrollándose una fístula a piel.

La dacriocistorrinostomía se llevó a cabo por vía externa según técnica habitual, sin observarse ningún tipo de alteración intraoperatoria.

A los diez días sufrió una recidiva de su dacriocistitis con nueva fístula a piel por lo que se decidió realizar una interconsulta al Servicio de Otorrinolaringología y una nueva DCG, dado lo atípico del caso. Se reconoció entonces la presencia de formaciones polipoideas en fosa nasal izquierda (FNI) que desviaban el septum nasal hacia fosa nasal derecha. La segunda DCG resultó normal en ojo derecho mientras que en el ojo izquierdo se podía apreciar una obstrucción a nivel de la unión saco-conducto con importante aumento del saco lagrimal (fig. 2). Se realizó un TC donde se observó la presencia de una masa en FNI con destrucción de las celdillas etmoidales así como de la pared medial de la órbita izquierda. La RMN evidenció una lesión que ocupaba la FNI prácticamente en su totalidad así como parte de la órbita izquierda (fig. 3). Se decidió entonces hacer una biopsia de la masa que vino informada como Estesioneuroblastoma.

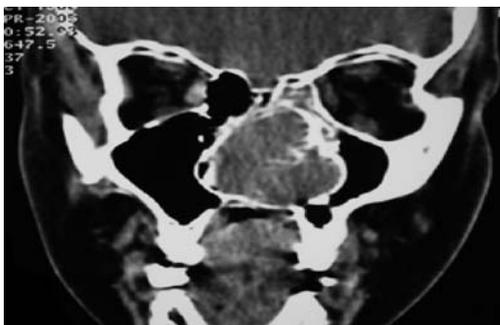
La paciente regresó a consulta once meses más tarde por problemas personales, según refiere. Se realizó entonces una nueva RMN donde se apreció que la lesión había aumentado de tamaño de forma importante ocupando cavidad nasal, rinofaringe, etmoides, esfenoideas y órbita izquierda pero sin afectación encefálica (fig. 4).

Tras un comité multidisciplinar (otorrinolaringología, oncología, neurocirugía y oftalmología) fue intervenida quirúrgicamente practicando un abordaje paralateronasal y

Fig. 1: Imagen de la paciente antes de la primera dacriocistorrinostomía. Tumefacción a nivel del saco lagrimal izquierdo.



Fig. 2: Nótese el tumor ocupando la fosa nasal.



consiguiendo una extirpación completa del tumor (fig. 5). Posteriormente fue sometida a radioterapia con una dosis de 66 Gy sobre fosa nasal y senos paranasales izquierdos con intención curativa (fig. 6).

Meses después de la cirugía se produce una exposición de la placa de titanio, empleada para reconstruir las paredes orbitarias, que es recortada, resolviéndose así la complicación.

## DISCUSIÓN

El estesioneuroblastoma un tumor maligno infrecuente que afecta a la cavidad nasal y que parece tener su origen en células neuroectodérmicas, en concreto, del epitelio olfatorio (1).

Durante los últimos 50 años se ha producido un aumento en el número de casos publicados. En el año 1966 se estimaban aproximadamente 100 casos mientras que en la actualidad se habla de unos 1500. Representa solamente el 3-6% de los tumores que afectan a la cavidad nasal y senos paranasales y menos del 1% de las neoplasias malignas (2,3).

Afecta por igual a ambos sexos y presenta dos picos de presentación: 20 y 50 años. Es raro en niños, y en estos casos, al igual que en los adultos, los síntomas iniciales suelen ser obstrucción nasal y epistaxis (4), que simulan una sinusitis.

El síntoma de presentación más frecuente es la obstrucción de las vías aéreas, muchas veces acompañado de epistaxis. La cefalea y la rinorrea son menos frecuentes. La anosmia no aparece hasta que el tumor ha invadido ambas láminas cribiformes. También puede crecer e invadir la órbita produciendo exoftalmo y diplopia, así como penetrar en la fosa craneal anterior (1). Se han descrito casos de este tipo de tumor en niños cuyo primer síntoma clínico es la epífora (4) sin que exista una dacriocistitis aguda.

Un 74% de los pacientes con estesioneuroblastoma van a presentar alguna alteración oftalmológica en el curso de su enfermedad por lo que es importante tenerlo presente en el diagnóstico diferencial de todo pacientes con síntomas oculares (4).

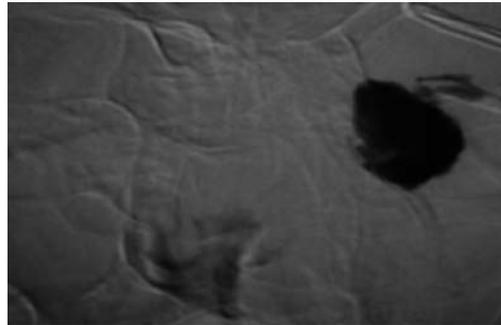


Fig. 3: Imagen de dacriocistografía. Gran dilatación del saco lagrimal izquierdo.

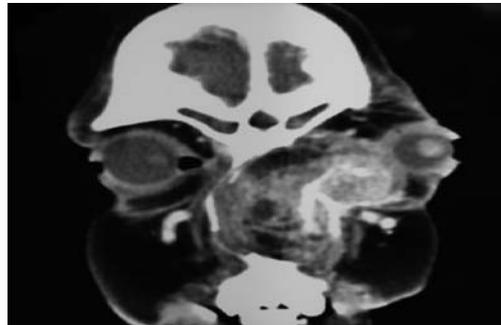


Fig. 4: Segunda prueba de imagen meses más tarde. Véase el importante aumento del tumor ocupando la órbita izquierda y desplazando el globo ocular.

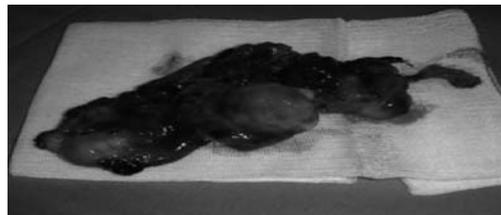


Fig. 5: Pieza quirúrgica.



Fig. 6: Resultado postquirúrgico.

La macroscopía del estesioneuroblastoma es la de una masa polipoidea rojo-grisacea localizada generalmente en la parte superior de la fosa nasal. En aquellos casos en los que está bien diferenciado, su diagnóstico microscópico es sencillo, no así cuando se trata de un tumor indiferenciado. En el pri-

mer caso se caracterizan por la presencia de pequeñas células homogéneas con núcleos uniformes redondos u ovalados y que se disponen a modo de rosetas o pseudorosetas. En los tumores indiferenciados se requieren estudios inmunohistoquímicos y de microscopía electrónica.

La tomografía computerizada ayuda a describir la relación de la lesión con las estructuras óseas, mientras que la resonancia magnética nuclear es de utilidad para conocer la extensión del tumor.

Kadish establece una clasificación en tres estadios que posteriormente Morita amplía hasta cuatro. Sin embargo, podemos considerar que la clasificación más precisa es la propuesta por Dulguerov y Calcaterra basada en la clásica TNM:

T1: Afecta a cavidad nasal y/o senos paranasales (excluyendo esfenoides).

T2: Afecta a cavidad nasal y/o senos paranasales (incluyendo esfenoides) con extensión o erosión de la lámina cribiforme.

T3: Extensión a órbita o protrusión a fosa craneal anterior sin invasión dural.

T4: Afecta a cerebro.

N0: No afectación de nódulos linfáticos cervicales.

N1: Afecta a nódulos linfáticos cervicales.

M0: No metástasis.

M1: Metástasis a distancia.

Puede presentar un comportamiento indolente con una supervivencia superior a los 20 años o resultar tremendamente agresivo. Presenta un patrón de crecimiento local aunque también es capaz de producir metástasis a distancia (pulmón, hueso, cerebro) (2,5).

No existe consenso a la hora de establecer un tratamiento adecuado. La alternativa más aceptada es la cirugía combinada con radioterapia postquirúrgica, pero hay quien defiende la quimioterapia con radiación adyuvante e incluso la cirugía como única opción (1).

Debido a la localización del tumor, Gil-Garcedo et al consideran que durante la cirugía es necesario, generalmente, la inclusión de la lámina cribosa en la pieza de resección, siendo el abordaje craneo-facial el más indicado (5).

Como complicaciones de la cirugía (15-40%) cabría destacar la fuga de líquido cefalorraquídeo, abscesos del lóbulo frontal,

hemorragia intracraneal o infecciones. En los casos en los que se produce manipulación de la órbita son posibles igualmente complicaciones a este nivel como diplopia o alteraciones del nervio óptico, entre otras.

Castelnuovo et al proponen la posibilidad de una resección en bloque por vía endoscópica en caso de tumores pequeños. Se consigue así la ausencia de cicatrices y estancias hospitalarias más cortas. En su serie de casos no presentaron ninguna complicación postquirúrgica, aunque recalcan la necesidad de seleccionar cuidadosamente a los pacientes y de un cirujano entrenado en este tipo de cirugía (3).

En los estadios avanzados o en tumores de alto grado parece de utilidad la combinación de la cirugía-radioterapia con el empleo de la quimioterapia (5).

Calcaterra et al han obtenido resultados muy favorables con la combinación de cirugía y radioterapia y consideran que dado la relativa baja frecuencia de metástasis cervicales (20%), su disección profiláctica no estaría indicada. En una serie de 24 pacientes, los estadios T1-T2 presentan una supervivencia del 75% y los T3-T4 del 50% (1).

En cuanto a la supervivencia a los 5 años se ha encontrado un amplio margen que oscila entre el 0% hasta incluso el 86% (5). Jethanamet et al concluyen en su estudio que la afectación de los ganglios linfáticos cervicales y la modalidad terapéutica empleada son importantes predictores de dicha supervivencia (2).

En cuanto al caso clínico que nos ocupa, lo más característico es la clínica de presentación de nuestra paciente. No es frecuente la dacriocistitis aguda como primera manifestación de este tipo de tumores. Esto ha hecho plantearnos la necesidad de un estudio otorrinolaringológico en todo paciente que acude con una dacriocistitis antes de ser intervenido quirúrgicamente.

## CONCLUSIÓN

El estesonuroblastoma, a pesar de ser un tumor infrecuente, debemos considerarlo en el diagnóstico diferencial de cualquier paciente que acude a consulta con patología orbitaria o de vías lagrimales. Es interesante

igualmente realizar una dacriocistografía ante dacriocistitis agudas o crónicas para valorar así el estado de las vías lagrimales.

Como conclusión final, pretendemos fomentar el estudio otorrinolaringológico previo a toda dacriocistorrinostomía ya que en ocasiones pueden subyacer patologías que nos hagan cambiar la actitud terapéutica, como ocurrió en nuestro caso clínico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Myers EN, Myers J, Suen JY. Unusual tumors. Cancer of the head and neck. Third Edition.
2. Jethanamest D, Morris L, Sikora A, Kutler D. Esthesioneuroblastoma. A population-based analysis of survival and prognostic factors. Arch otolaryngol head neck surg 2007; 133: 276-280.
3. Castelnovo P, Delù G, Sberze F, Pistochini A, Cambria C, Battaglia P, Bignami M. Esthesioneuroblastoma: endonasal endoscopic treatment. Skull base 2006; 16: 1.
4. Hurtado-Sarrio M, Artacho-Tejederas J, Riblón-Bornao F, Guillén-Fernández C. Esthesioneuroblastoma presenting with epiphora in a young child. Arch ophthalmol 1997; 115: 1330-1331.
5. Gil-Garcedo E, Gil-Garcedo LM, Vallejo LA, de Campos JM. Tratamiento del estesioneuroblastoma. Revisión de la literatura. Acta otorrinolaringol esp 2005; 56: 389-395.