



RELATO DE CASO

Quimioterapia no Tratamento do Estesioneuroblastoma Localmente Avançado (Kadish C): Relato de Caso

Chemotherapy in the Treatment of Locally Advanced Esthesioneuroblastoma (Kadish C): Case Report

Raimundo Almeida Netto^{1*}, João Ferreira Braga Neto¹, Nilvano Alves de Andrade¹, José Santos Cruz Andrade¹

¹Hospital Santa Izabel; Salvador, Bahia, Brasil

O estesioneuroblastoma é um tumor raro originado do epitélio olfatório, que, frequentemente, invade a base do crânio e a região orbital. Este relato de caso enfoca o uso de quimioterapia no tratamento de estesioneuroblastoma localmente avançado, especificamente casos de Kadish C. Este tipo raro de tumor nasal pode afetar a cavidade nasal, seios paranasais e órbitas. O relato de caso descreve a abordagem terapêutica de um paciente com estesioneuroblastoma Kadish C, submetido à quimioterapia neoadjuvante para redução do tumor e controle de sua progressão antes da ressecção cirúrgica. O tratamento resultou em resposta positiva, com redução significativa do tumor e melhora de sintomas como obstrução nasal e dor facial. Este caso destaca a potencial eficácia da quimioterapia como um componente crucial no tratamento de estesioneuroblastomas avançados, embora sejam necessários mais estudos para confirmar a sua eficácia numa coorte maior de pacientes.

Palavras-chave: Estesioneuroblastoma; Cirurgia de Crânio; Quimioterapia; Kadish C; Tumor Nasal.

Esthesioneuroblastoma is a rare tumor originating from the olfactory epithelium, often invading the skull base and orbital region. This case report focuses on the use of chemotherapy in the treatment of locally advanced esthesioneuroblastoma, specifically Kadish C cases. This rare type of nasal tumor can affect the nasal cavity, paranasal sinuses, and orbits. The case report describes the therapeutic approach for a patient with Kadish C esthesioneuroblastoma, who underwent neoadjuvant chemotherapy to reduce the tumor and control its progression before surgical resection. The treatment resulted in a positive response, with significant tumor reduction and improvement in symptoms such as nasal obstruction and facial pain. This case highlights the potential efficacy of chemotherapy as a crucial component in managing advanced esthesioneuroblastomas, though further studies are needed to confirm its effectiveness in a larger patient cohort. **Keywords:** Esthesioneuroblastoma; Skull Base Surgery; Chemotherapy; Kadish C; Nasal Tumor.

Relato de Caso

Paciente, 34 anos, sexo masculino, previamente hígido, atendido em outubro de 2022 no Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Santa Izabel, com queixa de obstrução nasal unilateral à direita, persistente, iniciada em 2020, associada à rinorreia hialina, além de obstrução nasal parcial à esquerda. Sem

Correspondence addresses:

Dr. Raimundo Almeida Netto
nilvano@gmail.com

Received: March 7, 2024

Revised: May 18, 2024

Accepted: May 28, 2024

Published: June 30, 2024

Data Availability Statement:

All relevant data are within the paper and its Supporting Information files.

Funding: This work was the result of authors' initiative. There was no support of research or publication funds.

Competing interests: The authors have declared that no competing interests exist.

Copyright

© 2024 by Santa Casa de Misericórdia da Bahia. All rights reserved.
ISSN: 2526-5563
e-ISSN: 2764-2089

outras queixas nasais. Nega alterações visuais e olfatórias. Ao exame endoscópico foi identificada lesão avermelhada ocupando toda fossa nasal direita e abaulando septo nasal contralateralmente. Os exames de imagens (Figura 1) revelaram lesão de aspecto neoplásico ocupando toda fossa nasal direita causando erosão do septo nasal, células etmoidais e lâmina papirácea, invadindo a porção medial da órbita e deslocando lateralmente o músculo reto medial, além de destruir lâmina crivosa, insinuando-se no interior da fossa olfatória deste lado, medindo cerca de 5,4 x 3,6 x 5,9 cm (CC x LL x AP).

Em biópsia cirúrgica incisional no dia 24/11/2022, foi identificado Estesioneuroblastoma (ENB) grau histológico Hyam II-III. Após serem descartas metástases linfonodais e à distância, paciente foi classificado como Kadish C.

Inicialmente, optou-se por tratamento quimioterápico neoadjuvante devido ao importante avanço local do tumor, com intuito de melhorar condições operatórias futuras. Realizou 4 ciclos no esquema de cisplatina + etoposídeo a cada 21 dias, último ciclo dia 31/05/23. Os novos exames

de imagem não mostraram regressão tumoral satisfatória, mantendo graus de invasão à órbita e fossa olfatória direitas (Figura 2).

No dia 29/07/23, paciente foi submetido a cirurgia para exérese do tumor, em abordagem conjunta da otorrino, neurocirurgia e cirurgia da cabeça e pescoço. Na patologia cirúrgica as margens de teto de órbita e etmoide posterior direitos estavam comprometidas pela neoplasia.

No momento, paciente está assintomático do ponto de vista pós-operatório e da doença. Está em tratamento com radioterapia, sem apresentar sinais de recidiva de lesão nos exames de imagem e videonasoendoscopia.

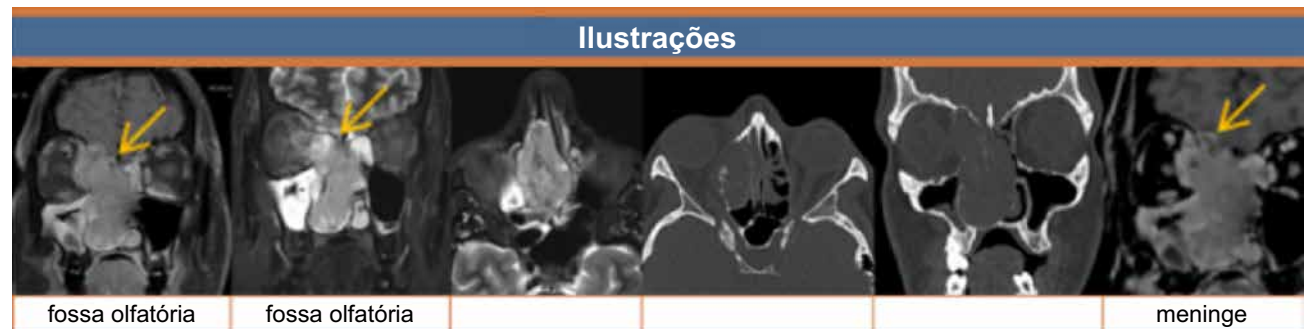
Discussão

O Estesioneuroblastoma (ENB) é uma neoplasia maligna rara do trato nasossinusal, originada do neuroepitélio olfatório.¹ Devido à sua clínica insidiosa, seu diagnóstico costuma ser feito com a doença localmente avançada. Para estadiar o ENB, a classificação de Kadish é a mais utilizada e avalia a extensão local do tumor e a presença de

Figura 1. Lesão em toda fossa nasal direita com abaulamento do septo nasal contralateralmente.



Figura 2. Invasão da órbita e fossa olfatórias direitas.



metástase linfonodal e/ou à distância. O Kadish C é definido como um tumor que atinge limites extra cavidade nasal e seios paranasais, como órbita e região intracraniana.²⁻⁴

Existem muitas controvérsias no manejo dessa condição, resultando em métodos de tratamento não padronizados. As três opções utilizadas para o tratamento do ENB são cirurgia, radioterapia (RT) e quimioterapia (QT). Mais comumente, estudos indicam que a cirurgia e radioterapia pós-cirúrgica são a terapia de escolha em grande parte dos serviços. Porém, em casos de doença avançada localmente (Kadish C), a QT neoadjuvante pode permitir que a terapia local (cirurgia e RT) seja realizada com menor morbidade e melhores resultados, possibilitando excisão tumoral completa com margens livres.^{4,5}

O papel da QT, entretanto, não está estabelecido.⁶ Nos trabalhos sobre o tema, a QT foi, na maioria das vezes, adicionada apenas ao ENB localmente avançado, influenciando os resultados de sobrevida. Outro fator é a relativa raridade da condição, a qual tem dificultado estudos mais detalhados. Por isso, revisando a literatura, não foram encontrados dados suficientes para determinar a elevada superioridade da QT, frente ao tratamento convencional de cirurgia + RT.

Como descrito, o paciente do estudo não obteve resultado satisfatório na diminuição tumoral, mesmo realizando esquema quimioterápico indicado na maioria dos estudos atuais (Cisplatina + Etoposídeo).^{7,8}

Conclusão

Na literatura atual, estudos divergem quanto ao resultado de melhora da sobrevida dos pacientes e na redução tumoral satisfatória (> 50%). Múltiplos estudos retrospectivos afirmam que a QT neoadjuvante pode ser uma importante

linha de tratamento em tumores cuja ressecção é difícil, como em casos de extensão intracraniana. Alguns reforçam que tumores de alto grau (Hyam III ou IV) costumam responder melhor à terapia quimioterápica. Porém, devido ao fato da maioria dos trabalhos serem retrospectivos, ainda carece de estudos prospectivos e com grupo controle, para melhor análise de resultados, e, futuramente, um protocolo uniformizado de tratamento.

Referências

1. Porter AB, Bernold DM, Giannini C, Foote RL, Link MJ, Olsen KD et al. Retrospective review of adjuvant chemotherapy for esthesioneuroblastoma. *Journal of neuro-oncology*. 2008 Jul 17;90(2):201–4.
2. Rao K, Upadhy IB. A Review on esthesioneuroblastoma. 2021 Jul 9;74(S2):1584–90.
3. Fiani B, Quadri SA, Cathel A, Farooqui M, Ramachandran A, Siddiqi I et al. Esthesioneuroblastoma: a comprehensive review of diagnosis, management, and current treatment options. *World Neurosurgery*. 2019 Jun;126:194–211.
4. Miller KC, Marinelli JP, Van JJ, Link MJ, Janus JR, Foote RL et al. Utility of adjuvant chemotherapy in patients receiving surgery and adjuvant radiotherapy for primary treatment of esthesioneuroblastoma. *Head & Neck*. 2018 Dec 10;41(5):1335–41.
5. Brisson RJ, Quinn TJ, Deraniyagala RL. The role of chemotherapy in the management of olfactory neuroblastoma: A 40-year surveillance, epidemiology, and end results registry study. *Health Science Reports*. 2021 May 2;4(2).
6. Cranmer LD, Chau B, Rockhill JK, Ferreira M, Liao JJ. Chemotherapy in esthesioneuroblastoma/olfactory neuroblastoma. *American Journal of Clinical Oncology* 2019 Dec 6;43(3):203–9
7. Wu K, Avila SA, Bhuyan R, Ammar Matloob, Del AG, Constantinos Hadjipanayis et al. Orbital invasion by Esthesioneuroblastoma: a comparative case series and review of literature. *Orbit* 2020 Dec 14;41(1):1–14.
8. Bartel R, Gonzalez-Compta X, Cisa E, Cruellas F, Torres A, Rovira A et al. Importance of neoadjuvant chemotherapy in olfactory neuroblastoma treatment: Series report and literature review. *Acta Otorrinolaringológica Española* 2018 Jul;69(4):208–13.