



P-135 - ESTESIONEUROBLASTOMA COMO CAUSA DE PANHIPOPITUITARISMO: ANÁLISIS BIBLIOGRÁFICO Y DESCRIPCIÓN DE UN CASO INFRECLENTE

M.á. Ruiz Ginés¹, J.A. Ruiz Ginés², V. Portillo Maestre¹ y S. Vicente Pantoja¹

¹Hospital Universitario de Toledo, Toledo, España; ²Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España.

Resumen

Introducción: El estesioneuroblastoma (ENB), también conocido como neuroblastoma olfatorio, es un tumor neuroendocrino maligno de la fosa nasal que surge de las células receptoras neurosensoriales del epitelio olfatorio. Representa el 3% de todos los tumores nasales. Presenta una evolución lenta y progresiva que afecta, primariamente, la mucosa nasal superior y lámina cribiforme, con posterior extensión a toda la cavidad y senos paranasales, pudiendo invadir órbita y base craneal. Presentamos el primer caso descrito en la literatura, de ENB con invasión intracraneal como causa de panhipopituitarismo.

Caso clínico: Varón de 64 años valorado en relación con hipoacusia bilateral secundaria a otitis de repetición, insuficiencia respiratoria nasal bilateral (sin epistaxis asociada), cefalea holocraneal y sensación de taponamiento con las maniobras de Valsalva. En las pruebas de imagen (nasofibroscofia y TAC de senos paranasales) se observó asimetría en cavum, así como una masa sólida de 35 × 30 × 30 mm con origen en el seno esfenoidal izquierdo, expansiva, remodelando y rompiendo la pared posterior del seno, clivus y silla turca (invadiendo la región supraselar), afectando al tallo hipofisario, con invasión parcial de los senos cavernosos, sugestivo, todo ello, de neoplasia del seno esfenoidal. El estudio analítico mostró una hiponatremia moderada, hiperprolactinemia grave (derivada de la compresión del tallo hipofisario), hipotiroidismo central, déficit de GH e hipogonadismo. Bajo anestesia general se biopsia la lesión (posteriormente extirpada quirúrgicamente mediante intervención conjunta otorrinolaringológica) con diagnóstico anatomopatológico indicativo de neuroblastoma olfatorio. Precisó tratamiento radioterápico complementario (64 Gy).

Discusión: Como tumor neuroendocrino, existen descripciones de secreción ectópica paraneoplásica de ACTH y Vasopresina en relación con el neuroblastoma olfatorio; no habiéndose descrito, hasta la fecha, ningún caso de panhipopituitarismo relacionado con la invasión paraselar del tallo hipofisario por parte de esta neoplasia. El diagnóstico y tratamiento precoz son necesarios para lograr un resultado favorable, siendo necesario una estrecha colaboración multidisciplinar.