



**Ministério da Saúde
Instituto Nacional de Câncer
Coordenação de Ensino
Programa de Residência Médica em
Radiologia e Diagnóstico por Imagem**

ANA LUIZA BASILIO FRANÇA

NEUROBLASTOMA OLFATÓRIO RADIOINDUZIDO: UM RELATO DE CASO

Rio de Janeiro

2023

ANA LUIZA BASILIO FRANÇA

NEUROBLASTOMA OLFATÓRIO RADIOINDUZIDO: UM RELATO DE CASO

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Instituto Nacional de Câncer como requisito parcial para a conclusão do Programa de Residência Médica em Radiologia e Diagnóstico por Imagem.

Orientador: Dra. Erica Jorge Antunes

Rio de Janeiro

2023

F815n França, Ana Luiza Basilio

Neuroblastoma olfatório radioinduzido: um relato de caso. / Ana Luiza Basilio França. – Rio de Janeiro, 2023.

13 f.: il. color.

Trabalho de Conclusão de Curso (Residência Médica em Radiologia e Diagnóstico por Imagem) – Instituto Nacional de Câncer, 2023.

Orientador(a): Prof. Erica Jorge Antunes.

1. Esteseoneuroblastoma Olfatório/diagnóstico por imagem. 2. Tomografia Computadorizada por Raios X. 3. Espectroscopia de Ressonância Magnética. I. Antunes, Erica Jorge (Orient.). II. Honorato, Higor Siqueira. III. Batista, Tânia Leite. IV. Lima, Caio Cesar Braga. V. Santana, Iris Souza de. VI. Cardoso, Bruno Basílio. VII. Instituto Nacional de Câncer. VIII. Título.

CDD 616. 994 21

Catálogo na fonte
Núcleo de Sistema Integrado de Bibliotecas / INCA
Kátia Simões CRB7/5952

ANA LUIZA BASILIO FRANÇA

NEUROBLASTOMA OLFATÓRIO RADIOINDUZIDO: UM RELATO DE CASO

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Instituto Nacional de Câncer como requisito parcial para a conclusão do Programa de Residência Médica em Radiologia e Diagnóstico por Imagem.

Aprovado em: 16 de fevereiro de 2023.

Banca examinadora:

Dra. Erica Jorge Antunes

Dra. Patricia Limeira Alves

Rio de Janeiro
2023

RESUMO

FRANÇA, Ana Luiza Basilio. **Neuroblastoma olfatório radioinduzido: um relato de caso.** Trabalho de Conclusão de Curso (Residência Médica em Radiologia e diagnóstico por imagem) — Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, 2023.

O neuroblastoma olfatório é um tumor neuroepitelial raro, que cresce do epitélio olfatório na placa cribiforme ou na porção superior da cavidade nasal. Apresenta dois picos de incidência, entre 11 e 20 anos e entre 51 e 60 anos. O comprometimento da mucosa olfatória na porção superior das fossas nasais pode sinalizar a possibilidade de neuroblastoma olfatório, principalmente quando associado à lesão intracraniana com cistos adjacentes. Possui alta incidência de recidiva, e há a necessidade de acompanhamento prolongado. Apresentamos o caso de uma paciente do sexo feminino, 15 anos, com histórico de rabdomyossarcoma embrionário com anaplasia de órbita esquerda, submetida a tratamento quimiorradioterápico até 2009. Permaneceu por mais de 10 anos em controle, procurando assistência médica, por queixa de anosmia de início há um mês associada a cefaleia, aumento da protrusão de olho esquerdo e ptose. A tomografia computadorizada e ressonância magnética revelaram o surgimento de volumosa formação expansiva extra-axial, de contorno lobulado e limites parcialmente definidos, centrada na base craniana anterior, em situação mediana, que determinava osteodestruição do etmoide, do plano esfenoide e das fôveas etmoidais, com projeção nas fossas nasais e, através das lâminas papiráceas, em ambas as cavidades orbitárias, sobretudo na esquerda, onde rechaçava o músculo reto medial e mantinha contato com o globo ocular. A massa apresentava impregnação difusa pelo contraste, exceto por cistos situados na periferia do componente de extensão intracraniano. Sendo considerado o surgimento tardio da massa descrita ao longo do controle evolutivo da lesão primária orbitária, bem como a localização e as características intrínsecas, foi sugerida a possibilidade de neuroblastoma olfatório radioinduzido, sendo tal hipótese confirmada pelo estudo histopatológico. Foi realizada a ressecção total do tumor e quimioterapia adjuvante, estando programado o início de radioterapia.

Palavras-chave: neuroblastoma; neoplasia de cabeça e pescoço; rabdomyossarcoma embrionário; esteseoneuroblastoma olfatório; radioterapia.

ABSTRACT

FRANÇA, Ana Luiza Basilio. **Radioinduced olfactory neuroblastoma: a case report.** Final paper (Medical Residency in Radiology and diagnostic imaging) – Brazilian National Cancer Institute (INCA), Rio de Janeiro, 2023.

Olfactory neuroblastoma is a rare neuroepithelial tumor that grows from the olfactory epithelium in the cribriform plate or upper portion of the nasal cavity. It has two incidence peaks, between 11 and 20 years and between 51 and 60 years. Compromising the olfactory mucosa in the upper portion of the nasal cavities may signal the possibility of olfactory neuroblastoma, especially when associated with an intracranial lesion with adjacent cysts. It has a high incidence of recurrence, and there is a need for prolonged follow-up. We present the case of a female patient, 15 years old, with a history of anaplastic embryonal rhabdomyosarcoma of the left orbit, who underwent chemoradiotherapy treatment until 2009. She remained under control for more than 10 years, having sought medical assistance, complaining of anosmia that had started a month before, associated with headache, increased protrusion of the left eye and ptosis. Computed tomography and magnetic resonance imaging revealed the emergence of a large extra-axial expansive formation, with a lobulated contour and partially defined limits, centered on the anterior cranial base, in a median position, which determined osteodestruction of the ethmoid, sphenoid plane and ethmoidal foveas, with projection in the nasal cavities and, through the papyraceous laminae, in both orbital cavities, especially in the left, where it repelled the medial rectus muscle and maintained contact with the ocular globe. The mass showed diffuse contrast enhancement, except for cysts located at the periphery of the intracranial extension component. Considering the late appearance of the mass described during the follow-up of the primary orbital lesion, as well as the location and intrinsic characteristics, the possibility of radio-induced olfactory neuroblastoma was suggested, and this hypothesis was confirmed by the histopathological study. Total resection of the tumor and adjuvant chemotherapy were performed, and the start of radiotherapy is scheduled.

Keywords: neuroblastoma; head and neck neoplasm; rhabdomyosarcoma, embryonal; esthesioneuroblastoma, olfactory; radiotherapy.

NEUROBLASTOMA OLFATÓRIO RADIOINDUZIDO: UM RELATO DE CASO

TRABALHO APRESENTADO NO 21º CONGRESSO BRASILEIRO DE
RADIOLOGIA E DIAGNÓSTICO EM IMAGEM

Autores: Ana Luiza Basilio França, Higor Siqueira Honorato, Tânia Leite Batista,
Caio Cesar Braga Lima, Iris Souza Conrado de Santana, Bruno Basílio Cardoso.

CBR21

50º CONGRESSO
BRASILEIRO
DE RADIOLOGIA
E DIAGNÓSTICO
POR IMAGEM



NEUROBLASTOMA OLFATÓRIO RADIOINDUZIDO: UM RELATO DE CASO

INSTITUTO NACIONAL DE CÂNCER

ANA LUIZA BASILIO FRANÇA, HIGOR SIQUEIRA HONORATO,
TÂNIA LEITE BATISTA, CAIO CESAR BRAGA LIMA,
IRIS SOUZA CONRADO DE SANTANA,
BRUNO BASÍLIO CARDOSO

INTRODUÇÃO

- O **neuroblastoma olfatório**, também conhecido como estesioneuroblastoma, é um tumor neuroepitelial maligno raro, com origem no epitélio olfatório na placa cribiforme ou na cavidade nasal.
- A idade de apresentação tem distribuição bimodal na **segunda** e **sexta décadas** de vida.
- Possui discreta predominância no sexo masculino.

INTRODUÇÃO

- Neste relato, apresentamos um caso de neuroblastoma olfatório radioinduzido, condição pouco descrita na literatura médica.
- Além disso, descrevemos os aspectos de imagem de um caso de neuroblastoma olfatório com características radiográficas típicas, a fim de auxiliar o radiologista no diagnóstico desta rara patologia.

INTRODUÇÃO

- A **neoplasia radioinduzida** é uma das complicações do tratamento por radioterapia.
- O tempo de aparecimento do tumor após a exposição a radiação pode variar de acordo com a neoplasia primária:
 - **Neoplasias hematológicas**: geralmente de **5 a 10 anos**.
 - **Tumores sólidos**: geralmente de **10 a 60 anos**.
- Comumente, são tumores biologicamente agressivos.

RELATO DO CASO

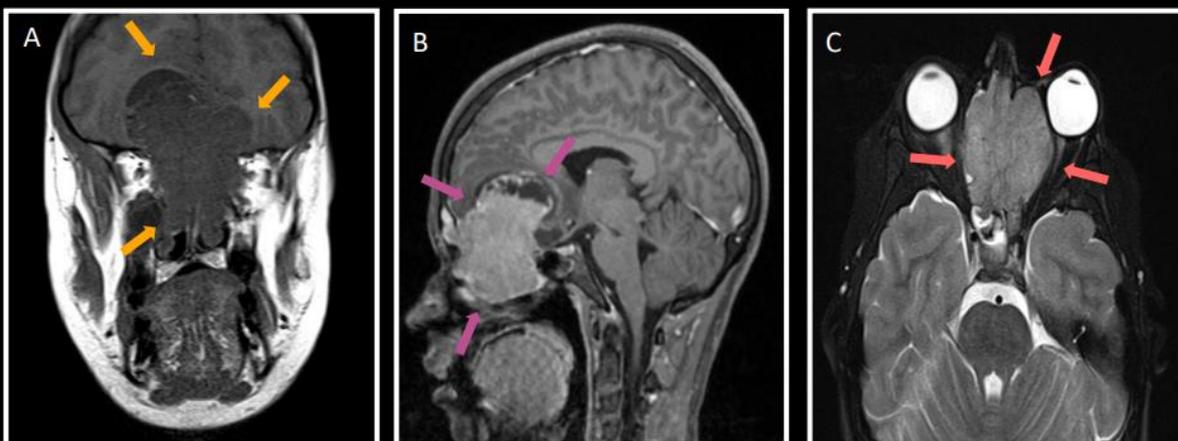


Figura 2 : Ressonância magnética do crânio no plano coronal e sagital ponderada em T1 **antes** (A) e **após** (B) a injeção de contraste e no plano axial ponderada em T2 (C) mostra volumosa lesão expansiva com sinal intermediário em T1 e T2, com realce pelo meio de contraste, acometendo as fossas nasais, células etmoidais e a fossa anterior do crânio na linha média, insinuando-se ao interior das órbitas, notadamente à esquerda, rechaçando o conteúdo orbitário e determinando proptose bilateral.

RELATO DO CASO

- Paciente do sexo feminino, 15 anos de idade, com **histórico de rabdmiossarcoma embrionário com anaplasia de órbita esquerda**, submetida a tratamento **quimiorradioterápico** até 2009.
- Permaneceu por mais de 10 anos em controle, procurando assistência médica, acompanhada de sua mãe, por queixa de **anosmia** de início há um mês associado a **cefaleia**, aumento da **protrusão de olho** esquerdo e **ptose**.
- Foram realizados exames de imagem e, considerando o **surgimento tardio** da massa descrita ao longo do controle evolutivo da lesão primária orbitária, bem como a **localização** e as **características intrínsecas** da nova lesão, foi sugerida a possibilidade de **neuroblastoma olfatório radioinduzido**.

RELATO DO CASO

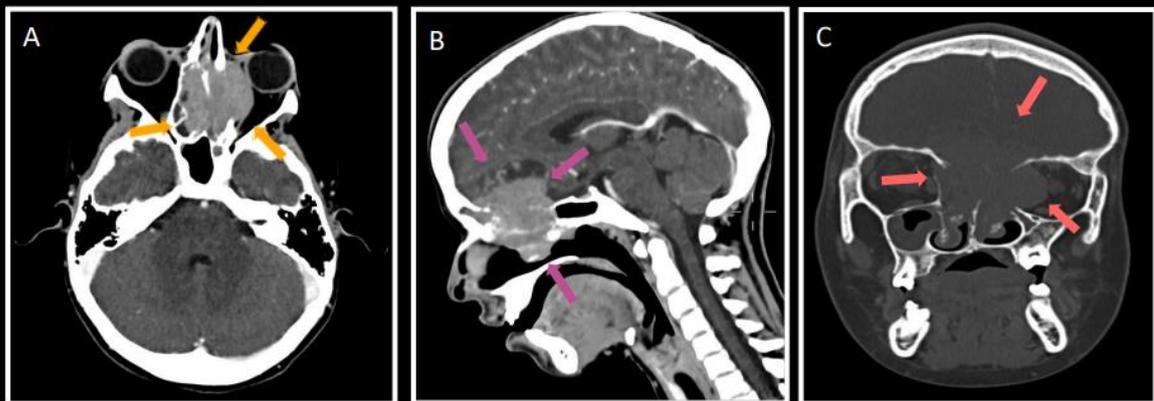


Figura 1: TC da base do crânio e das órbitas nos planos **axial (A)**, **sagital (B)** e **coronal (C)** após a injeção do meio de contraste evidenciou o surgimento de volumosa formação expansiva extra-axial, de contorno lobulado e limites parcialmente definidos, centrada na base craniana anterior, em situação mediana, determinando osteodestruição do etmoide, do plano esfenoidal e das fôveas etmoidais, com projeção nas fossas nasais e, através das lâminas papiráceas, em ambas as cavidades orbitárias, sobretudo na esquerda, onde rechaça o músculo reto medial e mantém contato com o globo ocular. Tal massa apresenta densidade de partes moles e impregnação difusa pelo contraste, exceto por cistos situados na periferia do componente de extensão intracraniano.

RELATO DO CASO

- O estudo histopatológico evidenciou **neuroblastoma olfatório**.
- Foi realizada a **ressecção total** do tumor e quimioterapia adjuvante, sendo programado o início de radioterapia.
- No entanto, após cirurgia de ressecção, evoluiu com **fístula líquórica**, sendo submetida a várias abordagens cirúrgicas.
- Em tomografia de controle foi observada área de captação de contraste no teto do seio maxilar direito, suspeita para **lesão recidivante**.

RELATO DO CASO

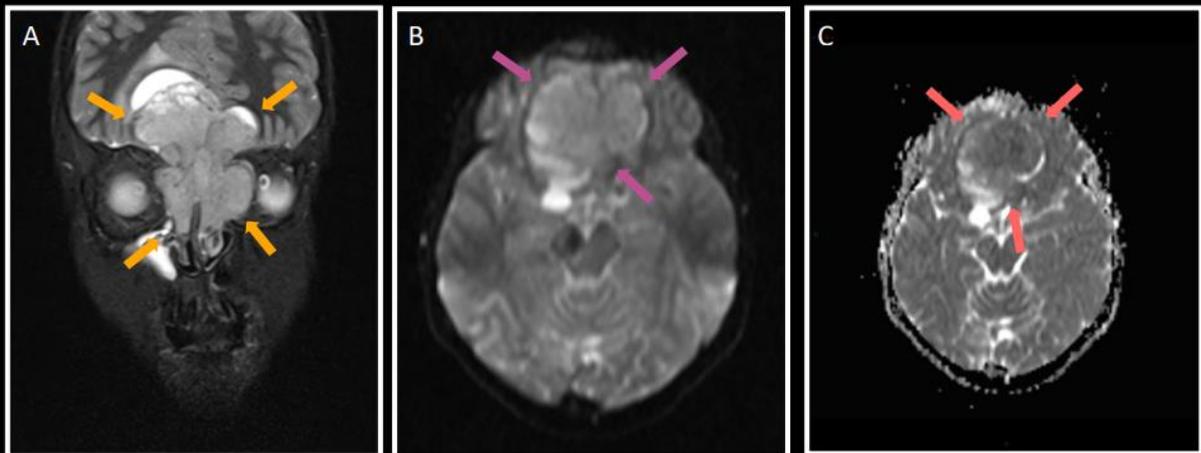


Figura 3: Ressonância magnética do crânio no plano coronal ponderada em **STIR** (A) evidencia os componentes císticos no polo mais superior da lesão, junto a interface com o parênquima frontal, o qual encontra-se marcadamente comprimido e com sinal hiperintenso à direita, sugerindo edema/infiltração perilesional. As imagens ponderadas em **difusão** (B) e **coeficiente de difusão aparente** (C) mostram restrição a difusão.

RELATO DO CASO

- Foi realizada endoscopia endonasal evidenciando lesão purulenta em permeio ao tumor, cujo estudo por congelação confirmou presença de **neuroblastoma olfatório no seio maxilar** direito, sendo iniciada **quimioterapia de resgate**.

RELATO DO CASO

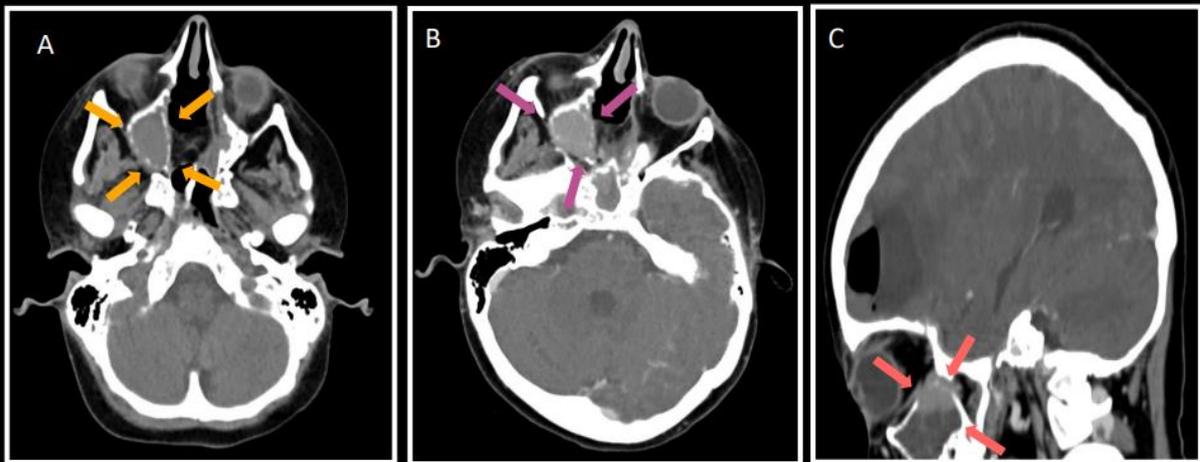


Figura 4: TC de crânio de controle no plano axial **antes** (A) e **após** a injeção do meio de contraste (B) e no plano **sagital** (C) evidenciou área de captação de contraste no teto do seio maxilar direito. O restante do seio maxilar direito encontra-se preenchido por secreção. Seio maxilar esquerdo hipoplásico.

DISCUSSÃO

- A **tomografia computadorizada** é útil para a avaliação do envolvimento ósseo, acometimento nodal regional e metástases à distância.
- Na TC, o neuroblastoma olfatório aparece como uma **massa homogênea** com densidade de partes moles e com **realce** pelo meio de contraste.
 - **Calcificações** podem estar presentes.
 - **Remodelamento ósseo** pode ocorrer nas lesões de baixo grau.
 - **Destruição óssea** está presente nos casos de doença mais avançada.

DISCUSSÃO

- A sintomatologia do **neuroblastoma olfatório** depende dos locais acometidos pelo tumor.
- Os sintomas mais comuns incluem **epistaxe, obstrução nasal, função olfatória diminuída, cefaleia e proptose**.
- Os **exames de imagem são essenciais** para o planejamento terapêutico, principalmente o cirúrgico.

DISCUSSÃO

- A **ressonância magnética** é útil para avaliar a extensão da lesão e identificar a invasão intracraniana e orbitária, assim como a disseminação perineural.
- Nas imagens ponderadas em **T1** apresenta **sinal intermediário**, podendo conter pequenos focos de hipersinal, que podem representar hemorragia ou muco.
- Nas imagens ponderadas em **T2**, apresenta **hipersinal** podendo apresentar hipointensidade heterogênea, que também pode representar hemorragia, muco ou calcificação.
- Comumente, as lesões apresentam **realce intenso e homogêneo** após a injeção do meio de contraste, exceto por áreas de necrose ou hemorragia que podem estar presentes.
- Apesar de sugestiva, a presença de **cistos intracranianos** não é diagnóstica de neuroblastoma olfatório.

DISCUSSÃO

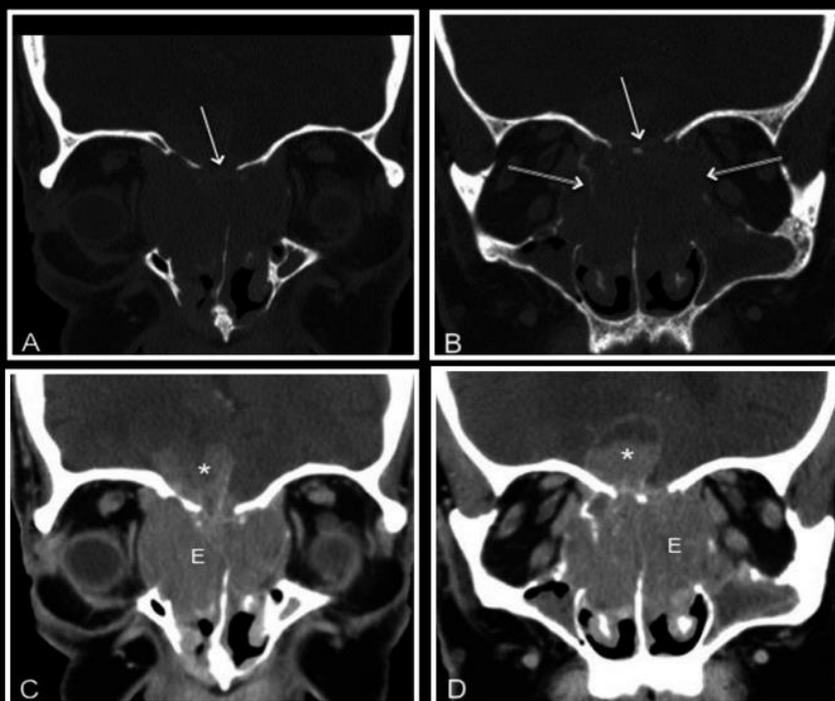


Figura 5: A tomografia computadorizada coronal da face em janela de osso (A, B) e de partes moles (C, D) demonstra neuroblastoma olfatório (E) que aumenta avidamente a cavidade nasal e se estende para as órbitas e intracranialmente (asterisco). A massa erodiu o assoalho da fossa craniana anterior (seta única) e a lâmina papirácea bilateralmente (seta dupla).

DISCUSSÃO

- O sistema Kadish é o sistema de estadiamento mais utilizado para classificar o neuroblastoma olfatório de acordo com sua extensão anatômica.

TABELA 1. SISTEMA DE ESTADIAMENTO SEGUNDO KADISH ET AL. E MORITA ET AL.

TIPO	EXTENSÃO
A	Tumor limitado à cavidade nasal.
B	Tumor estende-se da cavidade nasal para o seio paranasal.
C	Tumor estende-se além da cavidade nasal e seio paranasal, com envolvimento da lâmina cribiforme, base do crânio, órbita ou cavidade intracraniana.
D	Tumor com metástase cervical ou à distância.

Fonte: Adaptado de dados de Kadish et al. e Morita et al.

DISCUSSÃO

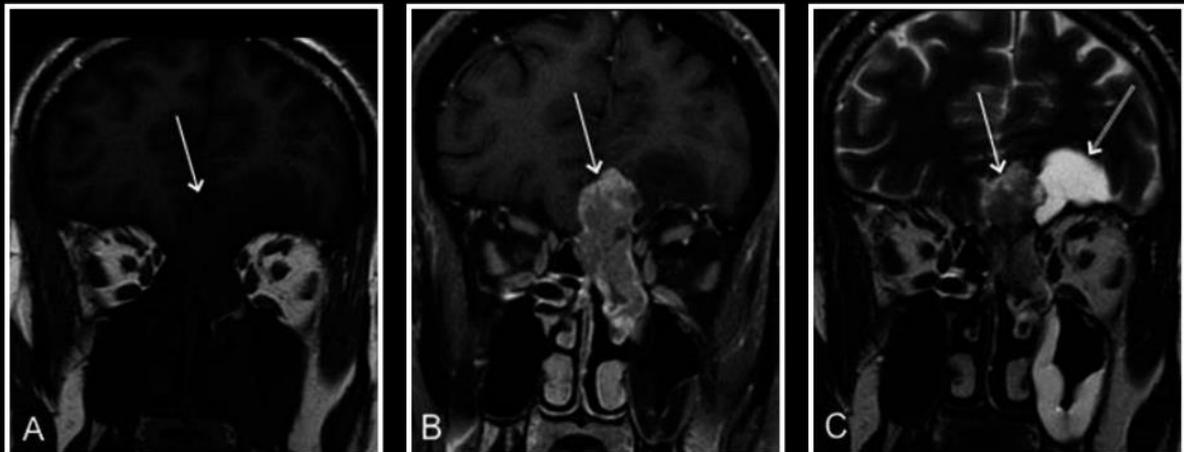


Figura 6: Imagens de ressonância magnética no plano coronal ponderadas em T1(A) , realçadas por contraste (B) e imagens ponderadas em T2 (C) demonstram uma baixa intensidade em T1 e uma massa da abóbada nasal com avidamente realce que se estende intracranialmente (seta). (C) A sequência ponderada em T2 mostra cisto peritumoral (seta dupla).

DISCUSSÃO

- O tratamento pode envolver **ressecção cirúrgica, quimioterapia e radioterapia**.
- Tumores de maiores dimensões são candidatos a quimioterapia neoadjuvante e radioterapia adjuvante.
- Pode ocorrer **recorrência local ou regional** após 10 a 15 anos do tratamento inicial, no entanto a maioria acontece mais precocemente, durante os primeiros anos.

CONCLUSÃO

- O conhecimento dos aspectos de imagem é fundamental para auxiliar a equipe médica no diagnóstico e no planejamento terapêutico do neuroblastoma olfatório.
- Descrevemos um caso de uma neoplasia radioinduzida rara em que a participação do radiologista teve um notável papel para o diagnóstico, planejamento terapêutico, seguimento e identificação de complicações pós-cirúrgicas.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Khanna L, Prasad SR, Yedururi S, Parameswaran AM, Marcal LP, Sandrasegaran K, Tirumani SH, Menias CO, Katabathina VS. Second Malignancies after Radiation Therapy: Update on Pathogenesis and Cross-sectional Imaging Findings.
2. Radiographics. 2021 May-Jun;41(3):876-894. doi: 10.1148/rg.2021200171. Epub 2021 Apr 23. PMID: 33891523.
3. Dublin AB, Bobinski M. Imaging Characteristics of Olfactory Neuroblastoma (Esthesioneuroblastoma). J Neurol Surg B Skull Base. 2016;77(1):1-5. doi:10.1055/s-0035-1564053.
4. Gebrim EMS, Chammas MC, Gomes RLE. Radiologia e diagnóstico por imagem: cabeça e pescoço. 1ª ed. Rio de Janeiro, RJ: Guanabara Koogan; 2010.
5. Guimarães MD, Chojniak R. Oncologia – Série CBR. Rio de Janeiro: Elsevier; 2015. 992 p.
6. Kadish S, Goodman M, Wang CC. Olfactory neuroblastoma: a clinical analysis of 17 cases. Cancer.1976;37(3):1571-6.
7. Monteiro, Eduardo Machado Rossi et al. Endoscopic treatment of esthesioneuroblastoma. Brazilian Journal of Otorhinolaryngology [online]. 2011, v. 77, n. 2 [Acessado 30 Agosto 2021], pp. 171-177. Disponível em: <<https://doi.org/10.1590/S1808-86942011000200006>>. Epub 25 Abr 2011. ISSN 1808-8686. <https://doi.org/10.1590/S1808-86942011000200006>.
8. Taneja, Atul Kumar et al. Esthesioneuroblastoma. Arquivos de Neuro-Psiquiatria [online]. 2009, v. 67, n. 3a [Accessed 30 August 2021], pp. 704-706. Available from: <<https://doi.org/10.1590/S0004-282X2009000400027>>. Epub 21 Aug 2009. ISSN 1678-4227. <https://doi.org/10.1590/S0004-282X2009000400027>.
9. Couto HG, et al. Neuroblastoma olfatório ectópico: estudo de caso e revisão da literatura. Rev Med Minas Gerais 2013;23(4):540–543.

CBR21

50º CONGRESSO
BRASILEIRO
DE RADIOLOGIA
E DIAGNÓSTICO
POR IMAGEM

**A VISÍVEL
DIFERENÇA**

8 A 12 DE OUTUBRO | 100% ONLINE

CERTIFICADO

CERTIFICADO

Certificamos que **ANA LUIZA BASILIO FRANÇA; HIGOR SIQUEIRA HONORATO; TANIA LEITE BATISTA; CAIO CESAR BRAGA LIMA; IRIS SOUZA CONRADO DE SANTANA; BRUNO BASILIO CARDOSO**, participaram na qualidade de autores do trabalho **NEUROBLASTOMA OLFATÓRIO RADIOINDUZIDO: UM RELATO DE CASO**, na subespecialidade PAINEL ELETRÔNICO no 50º Congresso Brasileiro de Radiologia e Diagnóstico por Imagem, realizado de 08 a 12 de outubro de 2021, em ambiente online.

Brasil, 12 de outubro de 2021.

