

Casos Clínicos

Tumor neuroendocrino de oído medio: reporte de dos casos

Neuroendocrine tumor of the middle ear: report of two cases

Tumor neuroendócrino de ouvido médio: relato de dois casos

Dr. Rodrigo Endrek ⁽¹⁾, Dr. Luciano Mendonça ⁽²⁾, Dra. Liliana Tiberti ⁽³⁾

Resumen

El tumor neuroendocrino o carcinoide de oído medio es de rara presentación, de características indolentes, crecimiento lento y con bajo potencial de malignidad. Se relaciona con síntomas locales como sensación de oído tapado e hipoacusia que puede durar meses o incluso años. El patrón histológico está constituido por células neoplásicas con citoplasma eosinófilo dispuestos en nidos y cordones. La resección completa del tumor y de la cadena osicular es el tratamiento primario.

Se presentan dos casos de pacientes femeninas de 69 y 50 años, que consultaron por sensación de oído tapado de varios años de evolución como síntoma principal, y con el antecedente de haber sido tratadas como otitis media con efusión sin mejoría clínica. Se estudió a ambas con tomografía computada y resonancia magnética. Se realizó una biopsia y se diagnosticó un tumor neuroendocrino de oído medio.

Palabras clave: tumor neuroendocrino, oído medio, biopsia, tinción inmunohistoquímica, cirugía.

Abstract

The neuroendocrine or carcinoid tumor of the middle ear is a rare presentation, with indolent characteristics, slow growth, and low malignant potential. It is related to local symptoms such as a feeling of aural fullness and hearing loss that can last for months or even years. The histological pattern is defined by neoplastic cells with eosinophilic cytoplasm arranged in nests and cords. Complete resection of the tumor and the ossicular chain is the primary treatment.

Two female cases are presented, aged 69 y 50, who consulted for aural fullness with several years of evolution as main symptom, and with a history of having been treated for otitis media with effusion without clinical improvement. Both were studied with computed tomography and magnetic resonance imaging. A biopsy was performed. A neuroendocrine tumor of the middle ear was diagnosed.

Keywords: neuroendocrine tumor, middle ear, biopsy, immunohistochemical stains, surgery.

Resumo

O tumor neuroendócrino ou carcinoide da ouvido médio é uma apresentação rara, com características indolentes, crescimento lento e baixo potencial maligno. Está relacionado a sintomas locais, como sensação de ouvido entupido e perda auditiva, que podem durar meses ou até anos. O padrão histológico é constituído por células neoplásicas com citoplasma eosinofílico dispostos em ninhos e cordões. A ressecção completa do tumor e da cadeia ossicular é o tratamento primário.

São apresentados dois casos de doentes do sexo feminino, com idades compreendidas entre os 69 e os 50 anos, que consultaram por sensação de ouvido tapado como sintoma principal, com vários anos de evolução e com história de tratamento de otite média com efusão sem melhoria clínica. Ambos foram estudados com tomografia e ressonância magnética. Foi realizada biópsia e diagnosticado tumor neuroendócrino de ouvido médio.

Palavras-chave: tumor neuroendócrino, orelha média, biópsia, coloração imuno-histoquímica, cirurgia.

⁽¹⁾ Médico residente de otorrinolaringología.

⁽²⁾ Médico especialista en otorrinolaringología, médico de planta del staff de sector de otología.

⁽³⁾ Médica especialista en otorrinolaringología, coordinadora de otología.

Servicio de otorrinolaringología del Hospital Británico de Buenos Aires. CABA, Argentina.

Mail de contacto: rodrigoendrek@gmail.com

Fecha de envío: 9 de enero de 2022 - Fecha de aceptación: 25 de febrero de 2022.

Introducción

Los tumores neuroendocrinos de oído son neoplasias primarias poco comunes. Murphy⁽¹⁾ y Bell⁽²⁾ han descripto este tipo de tumor bajo varias denominaciones: adenoma de oído medio, tumor carcinoide, adenocarcinoide, entre otros. El síntoma más común es la hipoacusia conductiva unilateral y la sensación de oído tapado⁽³⁾ y, en menor proporción, el acúfeno y vértigo. Imagenológicamente, el tumor puede presentarse en una tomografía computada (TC) como un tejido de densidad de partes blandas en el hueso mastoideo, puede remodelar la cadena osicular, pero sin generar destrucción ósea.⁽²⁾ La resonancia magnética (RM) es útil para valorar la extensión del mismo hacia fosa posterior⁽⁴⁾; suele constatarse iso- o hiperintenso con realce de gadolinio en T2. El diagnóstico de este tumor se realiza fundamentalmente a través del análisis de la histología e inmunohistoquímica con marcadores tumorales.⁽⁵⁾ El tratamiento primario es la resección completa incluyendo la cadena osicular.⁽²⁾

A continuación, se presentan dos casos de pacientes femeninas de 69 y 50 años, con diagnóstico de tumor neuroendocrino de oído medio; ambas tratadas quirúrgicamente.

Caso 1

Se presenta una paciente femenina, de 69 años, que consultó por hipoacusia progresiva y acúfeno pulsátil en oído izquierdo de 3 años de evolución, asociado a supuración del mismo oído en el último año. En el examen otomicroscópico se evidenció una lesión de aspecto polipoide multilobulado, no pulsátil, roja, sangrante al tacto, que emergía del oído medio a través de la membrana timpánica (Figura 1). La audio-



Figura 1. Otomicroscopía izquierda.

metría tonal evidenció una hipoacusia mixta de 50 dB promedio en el oído comprometido.

Se realizó una TC de ambos oídos y peñascos, en la cual se constató la mastoides izquierda con celillas dilatadas y ocupadas por material con densidad intermedia y otras áreas mastoideas de aspecto esclerótico; fenómenos erosivos sobre la cadena osicular, antro mastoideo y caja timpánica. La RM mostró la ocupación del oído medio y antro mastoideo, levemente hiperintensa en T1 y con poco realce con contraste, e hiperintensa en T2 (Figura 2). Se solicitó, además, una angiografía digital debido a la pulsatilidad referida por la paciente. En la misma no se evidenció alteración vascular.

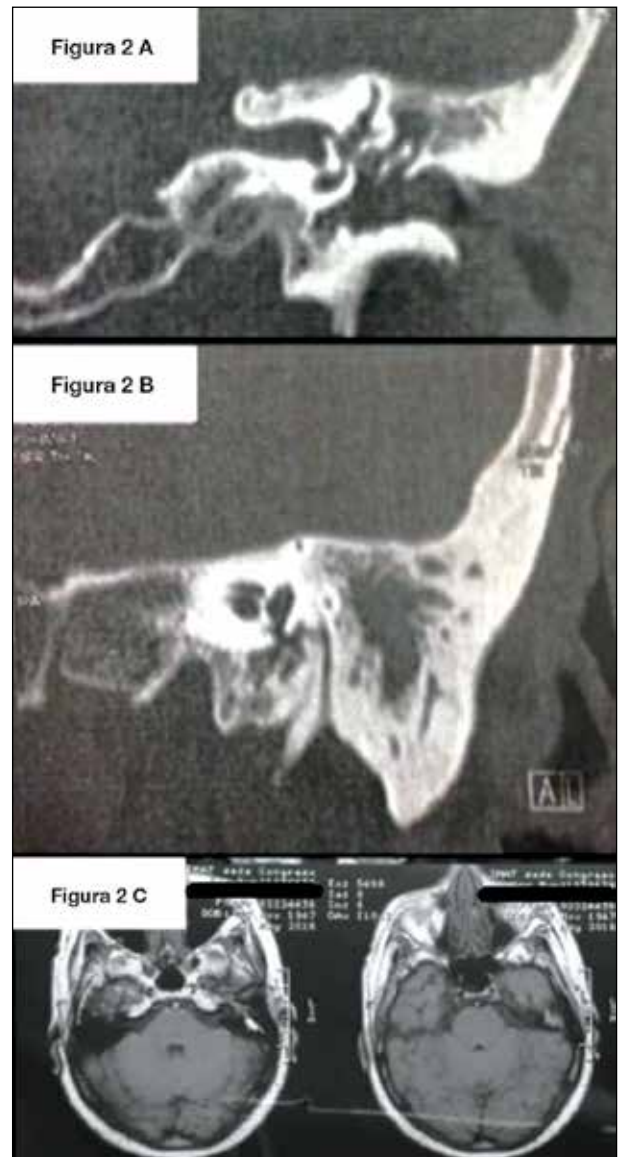


Figura 2. A y B) Tomografía computada de oído y peñasco izquierdo. C) Resonancia magnética de ambos oídos.

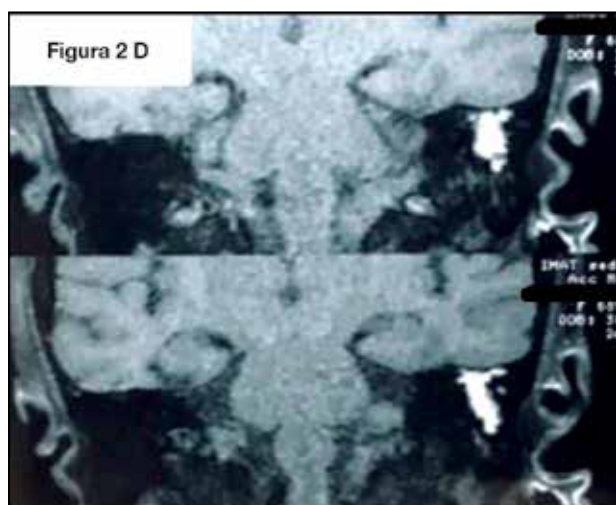


Figura 2. D) Resonancia magnética de ambos oídos.

La paciente fue intervenida quirúrgicamente. Se realizó una mastoidectomía radical con amplio fresado del hueso timpanal; se constató la lesión y se resecó la totalidad de esta al igual que la cadena osicular, respetando la platina del estribo. La muestra fue enviada a estudio anatomopatológico. El resultado fue un adenoma de oído medio.

En los controles hasta el año posterior a la cirugía, la paciente refirió mejoría subjetiva de su acúfeno. A la otoscopia el oído estaba seco y no se evidenciaron signos de recidiva.

Caso 2

Una mujer de 50 años consultó por presentar sensación de oído tapado derecho de característica intermitente, de 6 años de evolución. La misma fue tratada en varias oportunidades como una otitis media con efusión sin mejoría sintomática ni resolución del cuadro. Al examen otomicroscópico se evidenció una lesión ocupante retrotimpánica, congestiva, no pulsátil, visible en los cuadrantes posteriores de la membrana timpánica derecha. En las pruebas acúsmicas instrumentales se objetivó

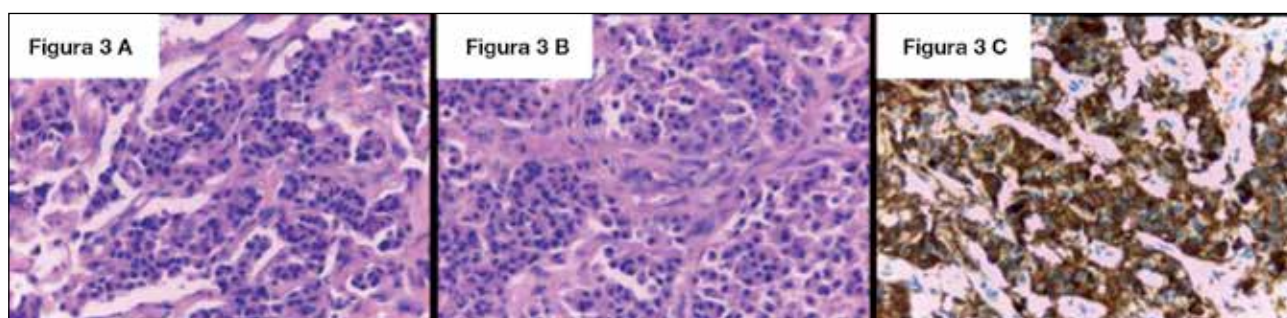
lateralización a derecha en la prueba de Weber, y Rinne positivo bilateral.

Se solicitó una audiometría tonal, logaudiometría, timpanometría, impedanciometría y reflejos acústicos. Se constató una hipoacusia neurosensorial bilateral leve para las frecuencias medias y agudas, con desplazamiento de la curva logaudiométrica a derecha para el oído derecho; presión de oído medio conservada para ambos oídos, pero con disminución de la complacencia del oído derecho y reflejos ipsilaterales negativos del oído derecho.

Se complementó su estudio con TC y RM de ambos oídos (técnica de difusión y AngioRM). En la TC se observó una imagen de densidad intermedia en hipo- y mesotímpano, con ocupación también epitimpánica que englobaba parcialmente a la cadena osicular y tomaba contacto con la porción timpánica de nervio facial. No se constató erosión de la cadena ni compromiso del scutum. En la RM, se objetivó la ocupación por contenido espontáneamente hiperintenso en la secuencia T1, sin evidenciarse signos de restricción aguda con difusión, ni refuerzos anormales tras la inyección de contraste paramagnético. Se sugirió la posibilidad de un adenoma de oído medio.

La paciente fue intervenida quirúrgicamente. Se evidenció una lesión de aspecto blanquecino, de consistencia dura en el cuadrante posterosuperior del oído medio, no infiltrante y que rodeaba la cadena osicular. Se resecó la totalidad de la misma respetando la cadena osicular (ya que la paciente presentaba la audición conservada).

El resultado anatomopatológico informó una proliferación neoplásica de bajo grado con inmunofenotipo neuroendócrino, compatible con tumor carcinóide. Microscópicamente se constató dicha proliferación constituida por células neoplásicas de núcleos redondos a ovales y citoplasma eosinófilo que se disponían en nidos y cordones (Figura 3). Se realizó inmunomarcación determinando posi-



vidad para citoqueratina (CK), cromogranina y sinaptofisina. Presentó un Ki67 de 1%.

Se realizó un ateneo multidisciplinario en el que se determinó que la paciente continuaría en seguimiento, considerando la naturaleza del tumor, la sintomatología local, la ausencia de adenopatías regionales, el procedimiento quirúrgico realizado y el bajo porcentaje de proliferación celular medido a través de marcadores proteínicos (Ki67). En el posoperatorio, la paciente presentó mejoría de la sensación de oído tapado. Actualmente, se encuentra en seguimiento por los servicios de otorrinolaringología y oncología.

Discusión

El tumor neuroendócrino se relaciona con síntomas locales como la sensación de oído tapado e hipoacusia, que pueden durar meses o incluso años.⁽⁶⁾ En los casos presentados, y similar a lo hallado por Almuhaná⁽⁷⁾, la sintomatología se presenta durante un largo período de tiempo, y se indica tratamiento en repetidas oportunidades con corticoides orales e inhalados y antibióticos; se plantea también la posibilidad de miringotomías al sospecharse un cuadro de otitis media crónica con efusión.

En concordancia con lo publicado por Isenring⁽⁸⁾, el patrón histológico está constituido por células neoplásicas con citoplasma eosinófilo dispuestos en nidos y cordones. La positividad para citoqueratina, cromogranina y sinaptofisina, asociada al tipo de lesión presente en las imágenes (sin erosión ósea, sin signos de restricción aguda ni patrón permeativo), permiten confirmar la estirpe del tumor al igual que descartar otros posibles diagnósticos, como el tumor glómico, el neurinoma del acústico y el meningioma, entre otros.⁽⁹⁾

La resección completa del tumor y de la cadena osicular es el tratamiento primario del tumor neuroendócrino de oído medio, según lo hallado en la bibliografía.^(2,11) Ello coincide con los casos reportados: en el primer caso la resección fue de la lesión y

cadena osicular, respetándose la platina del estribo, y en el segundo caso se resecó la totalidad de la lesión respetando la cadena osicular ya que la audición estaba preservada.

Conclusión

El tumor carcinoide o neuroendócrino de oído medio es de rara presentación, características indolentes, crecimiento lento y bajo potencial de malignidad. La resección completa del tumor y de la cadena osicular es el tratamiento de elección.

Los autores no manifiestan conflictos de interés.

Bibliografía

1. Murphy GF, Pilch BZ, Dickersin GR, Goodman ML, Nadol JB Jr. Carcinoid tumor of the middle ear. *Am J Clin Pathol.* 1980 Jun; 73(6): 816-23.
2. Bell D, El-Naggar AK, Gidley PW. Middle ear adenomatous neuroendocrine tumors: a 25-year experience at MD Anderson Cancer Center. *Virchows Arch.* 2017 Nov; 471(5): 667-672.
3. Pelosi S, Koss S. Adenomatous tumors of the middle ear. *Otolaryngol Clin North Am.* 2015; 48(2): 305-15.
4. Cardoso F, Monteiro EM, Lopes L, Avila M, Scarioli B. Adenomatous tumors of the middle ear: a literature review. *Int Arch Otorhinol* 2017; 21(03): 308-12.
5. Saliba I, Erorard AS. Middle ear glandular neoplasms: adenoma, carcinoma or adenoma with neuroendocrine differentiation: a case series. *Cases J.* 2009; 2: 6508.
6. Manni JJ, Faverly DRGS, Van Haelst UJGM. Primary carcinoid tumors of the middle ear. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992; 118: 1341-7.
7. Almuhaná K. Neuroendocrine adenoma of the middle ear with the history of otitis media and carcinoma of the cheek: A case report. *BMC Research Notes.* 2014; 7:532.
8. Isenring D, Pezier TF, Vrugt B, Huber AM. Middle Ear Adenoma: Case Report and Discussion. *Case Reports in Otolaryngology*, 2014; 2014: 342125.
9. Barnes L. (2008). *Surgical Pathology of the Head and Neck: Volume 2 (3rd ed.)*. CRC Press. Boca Raton, EE. UU.
10. Torske KR, Thompson LD. Adenoma versus carcinoid tumor of the middle ear: a study of 48 cases and review of the literature. *Mod Pathol* 2002; 15: 543-55.
11. Katabi N. Neuroendocrine Neoplasms of the Ear. *Head and neck pathology.* 2018; 12(3): 362-6.