

Adenoma carcinoide de oído medio

Middle Ear Carcinoid Adenoma

Macarena Karle P¹, Lara Fernández R², Iván Gallegos M³, Carlos Stott C².

RESUMEN

Las neoplasias primarias de oído medio son poco frecuentes y más aún lo es el adenoma de oído medio. Se plantea que el tumor se origina de células pluripotenciales endodérmicas indiferenciadas que están presentes en la mucosa. El adenoma carcinoide está compuesto por dos tipos de células: exocrinas y neuroendocrinas, estas últimas son capaces de liberar granulaciones y neuropéptidos que se detectan en la inmunohistoquímica.

La mayoría se presentan con síntomas vagos de la esfera otológica, siendo raras las manifestaciones sistémicas de síndrome carcinoide. No existe examen físico característico ni patrón imagenológico. Se debe hacer diagnóstico diferencial con colesteatoma y otros tumores de oído medio. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico y el tratamiento de elección es quirúrgico dado el potencial destructivo local.

Se presentan en este artículo dos casos de adenoma carcinoide de oído medio.

Palabras clave: Adenoma, carcinoide, oído medio.

ABSTRACT

Primary neoplasms of the middle ear are rare and even more so is the middle ear adenoma. It is stated that the tumor originates from undifferentiated endodermal stem cells that are present in the mucosa. Carcinoid adenoma is comprised of two cell types; exocrine and neuroendocrine cells, the latter are able to release neuropeptides and granulations that can be detected in immunohistochemistry.

Most cases present with vague symptoms of the otologic sphere, being less common the systemic manifestations of carcinoid syndrome. There is no physical examination or characteristic imaging pattern. Differential diagnosis must be done with cholesteatoma and other middle ear tumors. The definitive diagnosis is anatomopathological and the treatment of choice is surgery given the local destructive potencial.

Two cases of middle ear carcinoid adenoma are presented in this article.

Key words: Adenoma, carcinoid, middle ear.

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias primarias de oído medio son poco frecuentes y más aún lo es el adenoma de oído medio

(AOM). Hyams¹ fue el primero en describirlo en 1976. Luego Murphy y cols² lo denominó tumor carcinoide por su diferenciación neuroendocrina. Las neoplasias glandulares de oído medio poseen diferenciación tanto

¹ Médico Cirujano.

² Médico. Departamento de Otorrinolaringología, HCUCH.

³ Médico Anatomopatólogo. HCUCH.

epitelial como neuroendocrina. Se diagnostican con mayor frecuencia en tracto gastrointestinal, pulmón y páncreas pero también pueden desarrollarse en el oído medio aunque éste último es bastante raro ya que normalmente no hay células neuroendocrinas en este lugar³⁻⁸. Durante mucho tiempo se debatió que ambas entidades eran diferentes, pero estudios recientes apoyan la teoría que representan el mismo tumor con diferentes grados de diferenciación glandular y neuroendocrino⁴⁻⁶. Existen alrededor de 100 casos publicados en la literatura hasta la fecha⁷. A continuación se presentan 2 casos clínicos de adenoma carcinoide de oído medio.

CASO CLÍNICO 1

Paciente sexo femenino de 32 años sin antecedentes mórbidos previos, consulta en Hospital Clínico de Universidad de Chile por cuadro de 2 años de evolución caracterizado por hipoacusia, tinnitus pulsátil y otalgia izquierda. Al examen físico destaca un tímpano abombado con masa blanquecina en hemitímpano posterior.

La audiometría evidencia hipoacusia de conducción en oído izquierdo con PTP 41,6 dB vía aérea y 5 dB vía ósea. En la impedanciometría se observa una curva "B" con reflejo acústico negativo en oído izquierdo. Oído derecho normal al examen físico y audiométrico. La TC de oídos muestra hallazgos compatibles con mucosa inflamatoria crónica a nivel de oído izquierdo con ocupación de celdillas mastoideas. Ingresa para timpanotomía exploradora. En el intraoperatorio destaca la presencia de un tumor de oído medio de aspecto encefaloideo, blanquecino sangrante, se envía a biopsia rápida la que informa tejido epiteloide. Se realiza antrostomía que se extiende hacia aditus y ático, no se realiza mastoidectomía ya que se encontraba limpia. Los huesecillos se encontraban parcialmente erosionados. Se realiza biopsia amplia del tumor que se envía a estudio. El examen histopatológico confirma proliferación epiteloide con células dispuestas en nidos y trabéculas con células de núcleos ovoides de cromatina fina, sin evidente actividad mitótica, con citoplasma bien delimitado, eosinofílico y granular. En la inmunohistoquímica destaca positividad para pancitokeratina y cromogranina A, negatividad para sinaptofisina y S-100 e índice de proliferación con Ki-67 de menos

del 1% en células neoplásicas. Estos hallazgos morfológicos e inmunohistoquímicos son concordantes con adenoma carcinoide del oído medio. En un segundo tiempo, se realiza cirugía radical modificada de oído izquierdo. Se reseca yunque y cabeza del martillo, preservando estribo y manubrio del martillo. Se elimina el tumor de toda la caja, trompa, hipotímpano, ventana oval, redonda y receso del facial. El nervio facial y canal lateral se encontraban indemnes. Paciente actualmente en controles periódicos, sin evidencia de recurrencia ni complicaciones.

CASO CLÍNICO 2

Paciente de sexo masculino de 27 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos, refiere historia de larga data de hipoacusia oído izquierdo asociado a episodios de otitis media serosa recurrente que requirieron punción timpánica aspirativa y tubos de ventilación en cuatro oportunidades. En los últimos dos meses previos a consultar en nuestro centro, se agrega otalgia intermitente que cede parcialmente con analgésicos. No refiere otros síntomas de la esfera otológica. Al examen físico destaca una ocupación retrotimpánica por una masa blanquecina, la que se observa también en la TC como tejido de densidad de partes blandas. Se realiza timpanotomía exploradora, confirmando la presencia de un tumor de consistencia firme que ocupa toda la caja timpánica. Se toma biopsia rápida que informa tumor epitelial. Se reseca toda la porción timpánica del tumor y se realiza aticotomía con resección de yunque y cabeza del martillo conservando estribo. El paciente evoluciona con remisión del dolor y cuadros de otitis media serosa.

DISCUSIÓN

El término para denominar este tipo de tumor ha sido tema de debate entre los diferentes autores. Actualmente se consideran sinónimos de una misma entidad los términos carcinoide, adenoma, adenocarcinoide, tumor neuroendocrino y tumor anficrinos de oído medio, con distintos grados de diferenciación glandular o neuroendocrino⁶⁻⁹⁻¹⁰. Están compuestos por dos tipos de células: exocrinas y neuroendocrinas, éstas últimas son capaces de liberar granulaciones y neuropéptidos que se detectan en la inmunohistoquímica. Se plantea

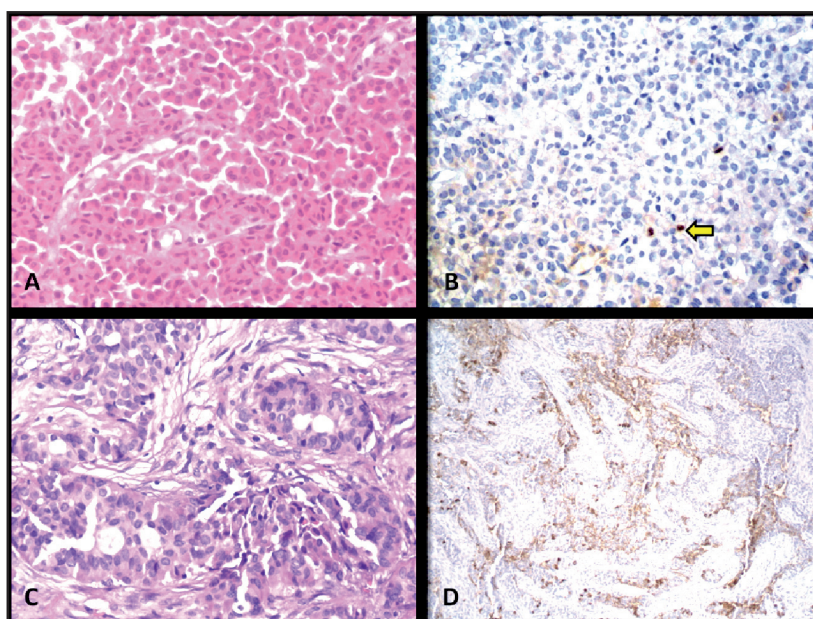


Figura 1. A y B: Tumor caso n°1. A: Patrón de crecimiento en nidos con celularidad homogénea, de leve atipia nuclear (HE x 200). B: Inmunohistoquímica para Ki67 en menos del 1%, flecha marca núcleo positivo (Ki67 x 200). C y D: tumor caso n°2. C: Patrón de crecimiento en trabéculas con focales lúmenes (HE x 400). D: Inmunohistoquímica para sinaptofisina, positividad granular en citoplasma de células neoplásicas (sinaptofisina x 100).

que el tumor AOM, se origina de células pluripotenciales endodérmicas indiferenciadas que están presentes en la mucosa, similar a lo que ocurre con las células de Kulchitsky en el pulmón^{6,11,12}.

Se presenta en ambos sexos por igual, con un rango etario que varía entre los 14 y 80 años (media de 37 años)⁵⁻⁷. Como la mayoría de los AOM son benignos o no agresivos, su sintomatología no es específica, por lo tanto se puede presentar como hipoacusia de conducción (90%), plenitud ótica, tinnitus, otalgia y más infrecuentemente otorrea y parálisis facial. La duración de los síntomas varía entre 1 mes a 20 años, con una media de 39 meses^{4-6,11-13}. Las manifestaciones sistémicas de síndrome carcinoide son extremadamente raras^{3,4-14,15}. En el examen físico destaca la presencia de una masa blanco grisácea o roja, con tímpano abombado o intacto la mayoría de las veces⁵⁻¹¹. Dentro de los diagnósticos diferenciales cabe destacar el paraganglioma, schwannoma, colesteatoma, tumor glómico, otitis media crónica, adenocarcinoma papilar, hamartoma, rhabdomyosarcoma⁵⁻¹¹⁻¹³⁻¹⁵. En las imágenes no existe un patrón característico del tumor, los huesecillos generalmente son rodeados por la masa

sin producir erosión ósea, esto puede ser de utilidad para diferenciarlos de los colesteatomas¹³.

El patrón histológico puede ser sólido, acinar, insular o trabecular. Las células son habitualmente uniformes, de tipo cuboidal o cilíndricas. Los núcleos son redondos u ovalados con un patrón de cromatina tipo "sal y pimienta", con nucléolos poco prominentes. La actividad mitótica es muy baja y no se observa necrosis. En la inmunohistoquímica se encuentran marcadores epiteliales positivos como citoqueratinas y marcadores neuroendocrinos como cromogranina A, sinaptofisina, CD56 y enolasa. Pueden teñir vimentina, pero negativos para S-100⁵⁻⁶⁻¹³⁻¹⁶.

El AOM es clínicamente benigno pero según su histología se considera de bajo grado de malignidad por lo que su tratamiento de elección es la resección completa del tumor la que debe ser determinada según los hallazgos clínico-radiológicos, incluyendo la cadena de huesecillos si está comprometida. Si no se realiza la resección de los huesecillos afectados la probabilidad de recurrencia es mayor⁶⁻¹¹. No hay evidencia que la timpanotomía transcanal sea mejor que el abordaje retroauricular pero por lo general se prefiere esta última, tampoco existe evidencia que

el tratamiento con quimioterapia, somatostatina o análogos sea de utilidad⁴⁻¹¹. La radioterapia ha sido utilizada en casos que el tumor es inoperable, pero su rol es actualmente controversial ya que podría causar transformación maligna y metástasis⁶⁻⁹⁻¹¹⁻¹⁶. La tasa de recurrencia es de 22% y se presenta en promedio 11 años después del tratamiento (rango entre 13 meses a 33 años) y de los pacientes con enfermedad recurrente, el 9% desarrolla metástasis linfática regional en parótida y cuello de forma tardía. Actualmente existen sólo 2 casos reportados con metástasis a distancia (hígado y ósea)¹⁶⁻¹⁷. Hay solo un estudio que avala el uso de octeótrido para el seguimiento de metástasis³.

CONCLUSIÓN

El AOM es una neoplasia infrecuente de oído medio con histología de bajo grado y curso clínico indolente. Debe ser considerado ante la presencia de masa retrotimpánica asociado a síntomas inespecíficos. El tratamiento de elección es la cirugía con la resección de los huesecillos y su seguimiento a largo plazo es necesario por la presentación tardía de recurrencias y muy ocasionalmente de metástasis.

BIBLIOGRAFÍA

1. HYAMS VJ, MICHAELS L. Benign adenomatous neoplasm (adenoma) of the middle ear. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1976; 1: 17-26.
2. MURPHY GF, PILCH BZ, DICKERSIN GR, GOODMAN ML, NADOL JB JR. Carcinoid tumor of the middle ear. *Am J Clin Pathol* 1980; 73: 816-23.
3. NIKANNE E, KANTOLA O, PARVIAINEN T. Carcinoid tumor of the middle ear. *Acta Otolaryngol* 2004; 124(6): 754-7.
4. RAMSEY MJ, NADOL JB JR, PILCH BZ, MCKENNA MJ. Carcinoid tumor of the middle ear: Clinical features, recurrences, and metastases. *Laryngoscope* 2005; 115: 1660-6.
5. BERNS S, PEARL G. Middle ear adenoma. *Arch Pathol Lab Med* 2006; 130: 1067-9.
6. 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(5): 543-55.
7. BAKHOS D, LESCANNE E, FETISSOF F, ROBIER A & MORINIÈRE S. Neuroendocrine adenoma of the middle ear: A case study. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology* 2007; 264(12): 1525-8.
8. SAHAN M, YILDIRIM N, ARSLANOGLU A, KARSLIOGLU Y & KAZIKDASS KC. Carcinoid tumor of the middle ear: Report of a case. *American Journal of Otolaryngology* 2008; 29(5): 352-6.
9. DUDERSTADT M, FÖRSTER C, WELKOBORSKY HJ & OSTERTAG H. Adenomatous tumors of the middle ear and temporal bone: Clinical, morphological and tumor biological characteristics of challenging neoplastic lesions. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology* 2012; 269(3): 823-31.
10. DEVANEY KO, FERLITO A, RINALDO A. Epithelial tumors of the middle ear—are middle ear carcinoids really distinct from middle ear adenomas? *Acta Otolaryngol* 2003; 123(6): 678-82.
11. SALIBA I, EVRARD AS. Middle ear glandular neoplasms: Adenoma, carcinoma or adenoma with neuroendocrine differentiation: A case series. *Cases J* 2009; 2: 6508.
12. MANNI JJ, FAVERLY DR, VAN HAELEST UJ. Primary carcinoid tumors of the middle ear. Report on four cases and a review of the literature. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992; 118: 1341-7.
13. AOKI M, MIZUTA K, UEDA N, YAMADA N, ITO Y, KATO H & HIROSE Y. Surgical treatment by partial petrosectomy for a middle ear carcinoid with progressive extension: A case report and review of the literature. *International Journal of Otolaryngology* 2010.
14. WANG E, GONG W & DA J. Carcinoid tumors in the middle ear: A case report and literature review. 2006.
15. CHAN KC, WU CM, HUANG SF. Carcinoid tumor of the middle ear: A case report. *Am J Otolaryngol* 2005; 26(1): 57-9.
16. FUNDAKOWSKI CE, CHAPMAN JR & THOMAS G. Middle ear carcinoid with distant osseous metastasis. *The Laryngoscope* 2013; 123(3): 779-82.
17. GAAFAR A, EREÑO C, IGNACIO LJ, FERNÁNDEZ DLA, GRANDE J, SALAZAR J & BILBAO FJ. Middle ear carcinoid tumor with distant metastasis and fatal outcome. *Hematology/Oncology and Stem Cell Therapy* 2008; 1(1): 53.

Dirección: Lara Fernández Ruiz
Santos Dumont 999, Independencia, Santiago, Chile
E mail: lfernandezr@gmail.com