

Carcinoma adenoideo quístico en conducto auditivo externo: reporte de caso

Dra. Erika Celis-Aguilar^{1*}, Dr. Gaudencio Antonio Díaz-Pavón², Dr. Ángel Castro-Urquizo², Dra. Ana Karen Soto-Sañudo³, Dr. Francisco Javier Merino-Ramírez⁴

1. Médico adscrito de otorrinolaringología.
2. Residente de otorrinolaringología.
3. Residente de Anatomía Patológica.
4. Médico Adscrito Servicio de Anatomía Patológica.

Centro de Investigación y Docencia en Ciencias de la Salud de la Universidad Autónoma de Sinaloa y Hospital Civil de Culiacán

DOI <http://dx.doi.org/10.28960/revmeduas.2007-8013.v7.n2.004>

Recibido 22 de Diciembre 2016, aceptado 8 de Febrero 2017

RESUMEN

Los tumores malignos de oído son muy poco frecuentes, en el conducto auditivo externo la mayoría de las neoplasias se originan de la epidermis, sin embargo, las glándulas ceruminosas son exclusivas de esta zona. De acuerdo a la Organización Mundial de la Salud, los tumores de oído se dividen de acuerdo a su localización y a la estirpe histológica que correspondan. Los tumores malignos del conducto auditivo externo representan solo el 0.2% de todas las neoplasias de cabeza y cuello. El carcinoma adenoideo quístico del conducto auditivo externo tiene un curso clínico indolente con síntomas inespecíficos lo cual causa un diagnóstico tardío del tumor. Existen pocos casos reportados sobre el carcinoma adenoideo quístico del conducto auditivo externo. Presentamos el caso de una paciente femenina de 15 años de edad quien fue diagnosticada con carcinoma adenoideo quístico en conducto auditivo externo y espacio parafaríngeo (T4) tratada con quimioterapia y radioterapia.

Palabras claves: oído externo, carcinoma adenoideo quístico, neoplasias de glándulas ceruminosas, carcinoma de glándulas salivales, cáncer de cabeza y cuello.

ABSTRAC

Malignant tumors of the external auditory canal are infrequent, most of the tumors that arise from external auditory canal originate from the epidermis. Nonetheless, the ceruminous glands are only located on this site. According to de World Health Organization, these tumors can be classified by localization or correspondent histology. Malignant neoplasms of the external ear, only represent 0.2% of all the malignancies of head and neck. This disease has an indolent course with unspecific symptoms, which leads to a late diagnosis. There are a limited number of cases described with adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal. We report a case of a 15 years old female patient who was diagnosed with cystic adenoid carcinoma in the external auditory canal and parapharyngeal space (T4) treated with chemotherapy and radiotherapy.

Keywords: external auditory canal, adenoid cystic carcinoma, ceruminous glands neoplasms, salivary gland malignancies, head and neck cancer.

Introducción

Los tumores del conducto auditivo externo son tumores raros, con una incidencia de 1 a 6 pacientes por millón de habitantes/año. La presentación clínica más frecuente es el carcinoma escamocelelar seguido por el carcinoma adenoideo quístico.

Juntos conforman aproximadamente 0.2% de los tumores de cabeza y cuello. ¹ El carcinoma lular adenoideo quístico de cabeza y cuello es un tumor raro de las glándulas que en el conducto se origina de las glándulas ceruminosas. Otro origen descrito es el de las glándulas salivares menores². El comportamiento biológico de la enfermedad aún no se comprende bien y las estrategias de tratamiento aún no se estandarizan ya que el número de casos que se han reportado son escasos. El pronóstico a largo plazo es reservado,

*Correspondencia: Dra. Erika Celis-Aguilar, Eustaquio Buelna Núm. 91 col. Gabriel Leyva, Culiacán Sinaloa, México. Correo electrónico erikacelis@hotmail.com

aunque se estima que la supervivencia a 5, 10 y 15 años es de 90.3%, 79.9%, and 69.2% respectivamente.²

El carcinoma adenoideo quístico de oído externo al igual que en otras localizaciones cuenta con tres tipos histológicos principales, siendo el cribiforme y tubular de bajo grado y el sólido de alto grado. El tipo cribiforme es el de mayor prevalencia con 65.9% seguido del tipo tubular con 26.8% y por último el tipo sólido siendo alrededor del 7.3%.³

Los pacientes se presentan con síntomas inespecíficos lo que complica su diagnóstico temprano, entre los síntomas que se manifiestan comúnmente se encuentran hipoacusia, plenitud ótica, otalgia y otorrea. Es un tumor de crecimiento lento pero con gran capacidad para presentar metástasis a distancia e invasión perineural y ósea.⁴

El tratamiento de elección es resección quirúrgica con márgenes amplios, el principal objetivo es la resección completa del tumor, por la naturaleza invasiva del tumor en ocasiones se requiere de abordajes con resecciones amplias.⁵ La disección de cuello solo se indica si hay evidencia de enfermedad metastásica o en tumores de con alto grado. La radioterapia adyuvante es útil en tumores de alto grado o avanzados. La radioterapia por si sola permite el control local del tumor, pero no es curativo y la tasa de supervivencia es baja.⁶ Puede ser de utilidad en pacientes en quienes no sean candidatos a cirugía, en recidivas o en pacientes quienes no acepten la cirugía.

Caso clínico

Se trata de paciente femenino de 15 años la edad la cual acude a la consulta de otorrinolaringología por presentar parálisis facial izquierda de 7 meses de evolución manejada con terapia de rehabilitación mostrando mejoría parcial y posteriormente se acompaña de otalgia y plenitud ótica, el resto de los antecedentes personales patológicos, así como los antecedentes heredofamiliares fueron negados.

En la exploración física de oídos, se encontró una lesión ocupativa en conducto auditivo izquierdo de características gomosa y color rosado (Figura 1), La paciente había presentado una parálisis facial izquierda que remitió espontáneamente. Debido a los hallazgos encontrados en la exploración, se le solicitaron estudios de imagen. (Figura 2 y 3) con lesión evidente en conducto auditivo externo, oído medio, trompa de Eustaquio, ápex petroso y espacio parafaríngeo, isodensa, con erosión en pared lateral de seno esfenoidal izquierdo.

Figura 1. Otoscopia que muestra lesión ocupativa en la totalidad del canal auditivo externo.

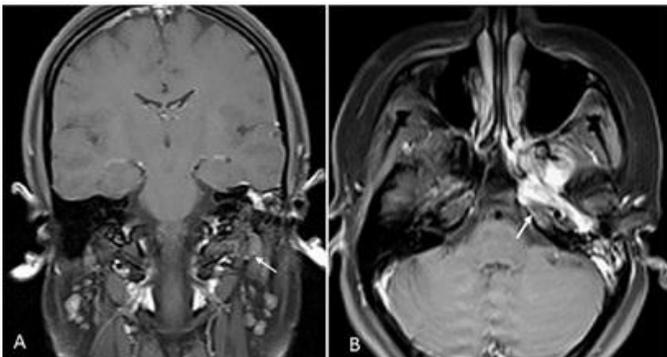


Se procede a la realización de toma de biopsia en quirófano con abordaje transcanal visualizando membrana timpánica y cadena osicular tomada por tumoración. Se realizó excisión completa de masa en conducto auditivo externo, la tumoración en oído medio no se resecó. Dos semanas posteriores a la cirugía presentó nuevamente parálisis facial izquierda la cual fue tratada con esteroides sistémicos y ejercicios faciales, la cual evolucionó a clasificación House-Brackman II.

Figura 2. Figura A: Se observa lesión ocupando conducto auditivo externo izquierdo, oído medio y extendiéndose por ápex petroso y seno esfenoidal, con invasión de estructuras y erosión sea. Figura B: Se observa en oído izquierdo con ocupación de densidad similar a tejidos blandos en conducto auditivo externo izquierdo así como en oído medio y celdillas mastoideas. Cadena osicular íntegra pero lateralizada, scutum íntegro, dehiscencia en pared de seno esfenoidal



Figura 3. Resonancia magnética nuclear: Lesión tumoral del espacio mucoso faríngeo invasivo izquierdo, con extensión al oído medio y a la fosa media del cráneo ipsilateral, sin descartar diseminación por el VII par craneal. Figura A: corte coronal. Figura B: corte axial.



El estudio histopatológico reportó un carcinoma adenoideo quístico patrón cribiforme, el cual histológicamente se compone por un tumor con proliferación de células basaloides las cuales se disponen de manera ordenada en la periferia formando quistes pequeños con diámetros variables, que contienen abundante material anfófilo amorfo (Figura 4). El estroma es escaso y adelgazado con escaso infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario. Las tinciones de inmunohistoquímica mostraron positividad para CD117, CK5/6 y P63 (figura 5).

Figura 4. Histología del Tumor patrón cribiforme. Figura A: Vista panorámica con crecimiento exofítico de la neoplasia sólida con áreas quísticas (5x). Figura B: Tumor con crecimiento en nidos de aspecto delimitado (10x). Figura C: Proliferación de células ductales y mioepiteliales de aspecto basaloides con núcleos hiper cromáticos y angulados, escaso citoplasma claro a eosinófilo. Espacios pseudoquísticos con contenido de glucosaminoglucanos (40x).

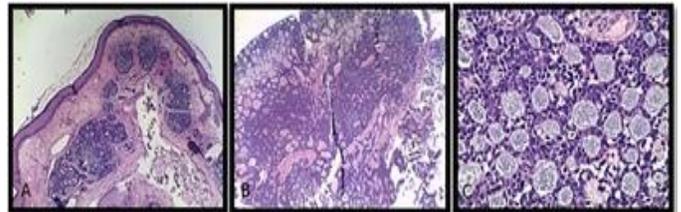
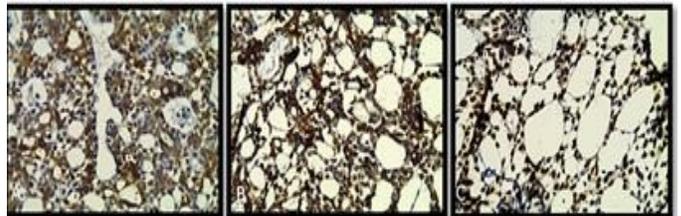


Figura 5. Inmunohistoquímica, Figura A: CD117 que muestra positividad fuerte alrededor de los pseudoquistes. Figura B: positivo para CK5/6. Figura C: positivo para P63.



Debido a la gran extensión de la patología (estadio T4) se decidió reservar el tratamiento quirúrgico agresivo e iniciar tratamiento por parte del servicio de oncología pediátrica con protocolo de quimioterapia (vincristina, cisplatino, dexametasona y adriamicina) y radioterapia. La paciente se encuentra estable, sin nuevo crecimiento tumoral. El conducto auditivo externo está libre de enfermedad. Sin embargo, un seguimiento a largo plazo es necesario.

Discusión

Los tumores malignos del oído externo son raros y representan solo el 0.2% de los tumores de cabeza y cuello, ⁷ siendo el más común el carcinoma epidermoide afectando alrededor de 1 por cada millón de habitantes al año, esto hace al carcinoma adenoideo quístico del conducto auditivo externo extremadamente raro, con poco más de cien casos reportados.^{3,8} Tiene como origen las células ceruminosas del canal auditivo externo, pero existen otras teorías sobre su origen como que son derivadas de tejido salivar², tejido sudoríparo ectópico o por atrapamiento de células ectodérmicas en el hueso temporal congénitamente. El crecimiento del tumor suele ser lento y silente en muchos casos o con síntomas inespecíficos, siendo avanzados en el momento del diagnóstico en muchas ocasiones. Shotton y colaboradores proponen 3 principales vías de diseminación del carcinoma adenoideo quístico hacia la base de cráneo: trompa de Eustaquio, nervios maxilares y carótida interna.⁹

Es común encontrar invasión perineural y ósea al momento del diagnóstico como observamos el caso de la paciente quien se presentó a nuestra consulta por una parálisis facial ipsilateral a la localización del tumor. Las metástasis a distancia no son raras. Ross Green y colaboradores reportan tasas de metástasis nodal del 13% en pacientes con carcinoma adenoideo quístico en conducto auditivo externo.¹⁰ Lo previo resultando similar a una revisión retrospectiva de 616 casos de carcinoma adenoideo quístico de cabeza y cuello donde el 10% de los casos presentaban metástasis nodal.¹¹

Este es más común en mujeres, con una relación de 2:1. Pueden aparecer a cualquier edad, aunque su máxima incidencia se encuentra en la quinta y la sexta décadas de la vida, ¹² en nuestra paciente tiene una presentación atípica en cuanto a la edad de aparición ya que esta fue muy temprana.

Los síntomas más frecuentes son plenitud ótica, otalgia, hipoacusia y otorrea, además en este caso se presentó con síntomas de infiltración perineural del nervio facial. Su crecimiento suele ser lento, esto hace que se diagnostique en estadios tardíos lo que dificulta el tratamiento.

Los principales subtipos histológicos son cribiforme que es el más frecuente y de mejor pronóstico, tubular siendo de buen pronóstico también y el sólido que es el de peor pronóstico. El tipo cri-

biforme es el de mayor prevalencia con 65.9% seguido del tipo tubular con 26.8% y por último el tipo solido siendo alrededor del 7.3%.³

En cuanto a su estadiaje se puede utilizar la clasificación TNM: T1.- Limitado al conducto, sin erosión ósea o afectación de tejidos blandos. T2.- Limitado al conducto auditivo, erosión ósea y afectación limitada de tejidos blandos (menor de 0,5 cm). T3.- Erosión ósea, límites menores de 0,5 cm, afectación del oído medio o mastoides. T4.- Erosión de la cóclea, meninges, parálisis facial, extensión mayor de 0,5 cm de tejidos blandos. La paciente de nuestro caso se presenta con un estadio T4, se observa parálisis facial además de que tiene una extensión amplia que llega hasta seno esfenoidal y espacio parafaríngeo.

Los marcadores inmunohistoquímicos más útiles en el diagnóstico son: CK7 y CD 117. La metástasis a distancia en los carcinomas adenoideos quísticos de cabeza y cuello se han reportado aproximadamente en el 48 % de los pacientes en la siguiente proporción: pulmón (67,9 %), hueso (10,7 %), riñón (10,7 %), cerebro (7,1 %) e hígado (3,6 %).¹³ Los predictores negativos se basan en hallazgos de márgenes positivos, metástasis a distancia, invasión ósea e invasión perineural. Cuando resulta positivo a cualquiera de los parámetros anteriores da un porcentaje de supervivencia del 97 % a 1 año, del 82 % a 10 años y del 50 % a 15 años.¹⁴

El tratamiento de elección es la mastoidectomía con resección de márgenes amplios, para evitar

la invasión perineural, ósea y las recurrencias locales. En estadios avanzados se pueden utilizar abordajes extendidos con resección amplia para evitar recidivas. La radioterapia puede ser útil usada en conjunto con la cirugía, sobre todo en tumores de alto grado o estadios avanzados como el caso de nuestra paciente. La radioterapia por si sola permite el control local del tumor, pero no es curativo y la tasa de supervivencia es baja.

Chen y colaboradores encontraron que la cirugía con radiación mejoraba el control local en estos pacientes comparado con cirugía únicamente. Además, con tasas de control local a 5 y 10 años de 88% y 77% respectivamente.¹⁵ La radioterapia como modalidad puede ser de utilidad en pacientes en quienes no sean candidatos a cirugía, en recidivas o en pacientes quienes no acepten la cirugía.

Por otra parte, de manera interesante Ross Green y colaboradores realizaron un estudio de cohorte en el cual se obtuvieron mejores tasas de supervivencia a 5 años con resección quirúrgica, como modalidad de tratamiento comparado con cirugía combinado con radioterapia.¹⁰ Dichos resultados nos indican la necesidad de una mayor investigación en el tratamiento de este tipo de tumores.

En otro estudio retrospectivo de 74 pacientes con carcinoma adenoideo quístico en cabeza y cuello encontraron que la radioterapia posoperatoria no mejoraba las tasas de control local. Sin embargo,

es necesario la realización de estudios aleatorizados controlados para definir el tratamiento óptimo en carcinoma adenoideo quístico.¹⁶

En una revisión de casos de adenoideo quístico de cabeza y cuello se encontró que la quimioterapia en el mejor de los casos solo estabilizaba la enfermedad sin una evidencia de curación. Se recomendó su uso en estadios avanzados o con metástasis.¹⁷

Presentamos el caso de una paciente con carcinoma adenoideo quístico en el conducto auditivo externo izquierdo, es difícil determinar si la extensión ocurrió del conducto auditivo externo a parafaringeo o si del espacio parafaringeo se diseminó a ápex petroso, trompa de Eustaquio, siendo finalmente el sitio donde se diagnosticó: el conducto auditivo externo. Uno de los diagnósticos diferenciales de neoplasias malignas en conducto auditivo externo debe ser carcinoma adenoideo quístico. El tratamiento que se recomienda en casos avanzados es radioterapia y quimioterapia.

Conclusión

El origen del carcinoma adenoideo quístico del conducto auditivo externo es aun controversial, sin embargo se ha propuesto que se originan de glándulas sudoríparas ecrinas o glándula ectópica salival. Suele diagnosticarse en etapas avanzadas debido a su gran potencial de crear invasión perineural y metástasis a distancia. Estamos ante un caso de carcinoma adenoideo quístico con presentación de edad inusual (15

años) con afección a conducto auditivo externo y extensión a espacio parafaringeo e involucro del nervio facial (Estadio T4). Los estadios avanzados deben tratarse con radioterapia y quimioterapia.

Referencias

1. Ouaz K, Robier A, Lescanne E, Bobillier C, Morinière S, Bakhos D. Cancer of the external auditory canal. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases*. 2013; 130(4):175-182.
2. Ellington C, Goodman M, Kono S, Grist W, Wadsworth T, Chen A, Owonikoko T, Ramalingam S, Shin D, Khuri F, Beitler J, Saba N. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Cancer*. 2012; 118(18): 4444-4451.
3. Liu S, Kang B, Nieh S, Chang J, Wang C. Adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal. *J Chin Med Assoc*. 2012; 75 (6): 296-300.
4. Tinoco P, Lourenço L, Silva D, Do Carmo F, Oliveira J. Cystic Adenoid Carcinoma of the External Auditory Meatus with Mastoid Involvement. *Intl Arch Otorhinolaryngol*. 2009; 13 (2):221-225.
5. Chang C, Shu M, Lee J, Leu Y, Chen Y, Lee K. Treatments and outcomes of malignant tumors of external auditory canal. *Am J Otolaryngol*. 2009; 30(1):44-48.
6. Silverman D, Carlson T, Khuntia D, Bergstrom R, Saxton J, Esclamado R. Role for Postoperative Radiation Therapy in Adenoid Cystic Carcinoma of the Head and Neck. *The Laryngoscope*. 2004; 114(7): 1194-1199.
7. Moody SA, Hirsch BE, Myers EN. Squamous Cell Carcinoma of the External Auditory Canal:

- An Evaluation of a Staging System. *The Am J Otol.* 2000, 21(4):582-588.
8. Thompson L. Update From the 4th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumours: Tumours of the Ear. *Head Neck Pathol.* 2017; 11(1): 78-87.
 9. Gormley WB, Sekhar LN, Wright DC, Olding M, Janecka IP, Snyderman CH et al. Management and long term outcome of adenoid cystic carcinoma with intracranial extension: A neurosurgical perspective. *Neurosurgery.* 1996; 38(6):1105- 1113.
 10. Green R, Megwalu, U. Adenoid cystic carcinoma of the external ear: a population based study. *Am J Otolaryngol.* 2016; 37(4):346-350
 11. Min R, Siyi L, Wenjun Y, Ow A, Lizheng W, Minjun D, et al. Salivary gland adenoid cystic carcinoma with cervical lymph node metastasis: a preliminary study of 62 cases. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2012; 41: 952–7.
 12. Dong F, Gidley P, Ho T, Luna M, Ginsberg L, Sturgis E. Adenoid Cystic Carcinoma of the External Auditory Canal. *Laryngoscope.* 2008; 118(9): 1591-1596.
 13. Spiro RH. Distant metastasis in adenoid cystic carcinoma of salivary origin. *Am J Surg.* 1997; 174(5):495-498.
 14. Bonaparte J, Trites J, Hart R, Taylor SM. Survival when treating adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal: quantitative assessment of case reports. *J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009; 38: 468-76.
 15. Chen A, Bucci M, Weinberg V, Garcia J, Quivey J, Schechter N, et al. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck treated by surgery with or without postoperative radiation therapy: Prognostic features of recurrence. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2006; 66(1): 152-159.
 16. Kokemueller H, Eckardt A, Brachvogel P, Hausamen J. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck—a 20 years experience. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2004; 33(1): 25-31.
 17. Coca-Pelaz A, Rodrigo JP, Bradley PJ, Vander Poorten V, Triantafyllou A, Hunt JL, et al. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck—an update. *Oral oncology.* 2015; 51(7): 652-661.