

Brazilian Journal of
OTORHINOLARYNGOLOGY

www.bjorl.org.br



RELATO DE CASO

Neuroendocrine adenoma of the middle ear confused with congenital cholesteatoma[☆]

Adenoma neuroendócrino de orelha média confundido com colesteatoma congênito

Yee Hyuk Kim^a, Sang Heun Lee^{b,*}, Da Jung Jung^c

^a Departamento de Otorrinolaringologia, Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Faculdade de Medicina, Catholic University of Daegu, Daegu, Coreia

^b Departamento de Otorrinolaringologia, Daegu Veterans Hospital, Daegu, Coreia.

^c Departamento de Otorrinolaringologia, Cirurgia de Cabeça e Pescoço, School of Medicine, Kyungpook National University, Daegu, Coreia

Recebido em 29 de outubro de 2012; aceito em 23 de março de 2013

Introdução

Adenomas neuroendócrinos de orelha média (ANEOM) são tumores raros.¹⁻⁴ Enquanto as células neuroendócrinas são comumente encontradas nos pulmões e no trato gastrointestinal, elas não são normalmente encontradas na mucosa da orelha média (OM).¹⁻⁶ Apesar de, inicialmente, terem a sua origem creditada ao sistema de células neuroendócrinas, sabe-se, atualmente, que os tumores neuroendócrinos podem originar-se de tecido que não possui essas células, como a mucosa da OM, já que esses tumores surgem das células-tronco pluripotentes com capacidade de diferenciação neuroendócrina.^{1,5}

Apresentação de caso

Paciente do sexo feminino de 27 anos com um histórico de três meses de plenitude auricular direita. A paciente procurou um hospital local, e sua doença foi diagnosticada como um colesteatoma congênito, e encaminhada ao nosso hospital. Após otoscopia, constatou-se que a membrana timpânica (MT) direita estava abaulada em decorrência de uma massa esbranquiçada no interior da orelha média (fig. 1A). A

audiometria tonal liminar revelou limiaries aéreo e ósseo de 20 e 12,5dB HL, respectivamente, no lado direito. Contudo, os limiaries em 4 kHz e 8 kHz se encontravam aumentados. A tomografia computadorizada (TC) mostrou densidade de partes moles na cavidade da OM, com evidências de destruição óssea (fig. 1B).

Foi realizada uma timpanomastoidectomia simples. Durante a cirurgia, uma massa mole, esbranquiçada e bem encapsulada foi encontrada preenchendo a caixa timpânica e envolvendo o estribo. A bigorna e o estribo foram removidos para possibilitar uma completa ressecção do tumor. A platina do estribo foi reposicionada e a bigorna remoldada, para, então, ser posicionada na platina do estribo. As amostras do material retirado eram moles, mas relativamente mais resistentes que o colesteatoma, e sem a presença de queratina.

Os resultados histopatológicos revelaram uma neoplasia neuroendócrina bem diferenciada. A microscopia óptica de rotina revelou uma proliferação de pequenas células monótonas dispostas em trabéculas. Não foram encontradas áreas de necrose, atipia nuclear e mitose (fig. 1C). As colorações imuno-histoquímicas foram positivas para cromogranina, sinaptofisina, enolase específica do neurônio, vimentina, CD 56 e citoqueratina (fig. 1D-E).

DOI se refere ao artigo: 10.5935/1808-8694.20140036

[☆]Como citar este artigo: Kim YH, Lee SH, Jung DJ. Neuroendocrine adenoma of the middle ear confused with congenital cholesteatoma. Braz J Otorhinolaryngol. 2014;80:180-1.

* Autor para correspondência.

E-mail: corin9525@hanmail.net (S.H. Lee).

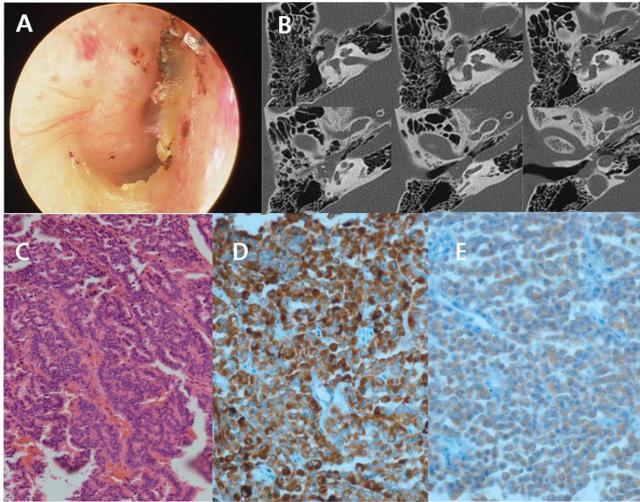


Figura 1 A, O achado otoscópico pré-operatório mostra uma massa esbranquiçada atrás da membrana timpânica. B, O corte axial pré-operatório da TC do osso temporal mostra densidade de partes moles na cavidade da orelha média. C, O tumor é trabecular, alinhado por várias camadas de células pequenas e monótonas, com uma secreção intraluminal eosinofílica (H&E stain $\times 200$). D, A coloração imuno-histoquímica para cromogranina mostra forte positividade nas células tumorais (cromogranina $\times 400$). E, A coloração imuno-histoquímica para sinaptofisina mostra forte positividade nas células tumorais (synaptophysin $\times 400$).

O diagnóstico final foi revisto, passando de colesteatoma congênito à ANEOM. A paciente não apresentou nenhum sintoma relacionado à síndrome carcinoide. Foram realizadas TCs de tórax e abdominal e avaliação das catecolaminas urinárias e seus metabólitos para pesquisar metástases à distância e tumor carcinoide simultâneo em outros órgãos. As catecolaminas e seus metabólitos estavam em seus limites normais, e as TCs de tórax e abdominal não revelaram nenhuma lesão tumoral. A paciente foi acompanhada por 30 meses, sem evidências de recorrência.

Discussão

ANEOM pode ser confundido com *glomus* timpânico e colesteatoma congênito, como é o caso da nossa paciente. É difícil considerar a possibilidade de ANEOM antes do exame histológico final, pois as manifestações clínicas e os achados radiológicos não são específicos.

O diagnóstico histopatológico de ANEOM é feito principalmente com base na microscopia óptica com coloração hematoxilina-eosina, e é confirmado por investigação imuno-histoquímica.^{1,2} Na coloração imuno-histoquímica, os marcadores epiteliais incluem citoqueratinas, e os marcadores neuroendócrinos, cromogranina, sinaptofisina, enolase específica do neurônio, vimentina e CD56.5 Angouridakis et al. sugeriram que o ANEOM seja positivo para os marcadores epiteliais e neuroendócrinos, e o tumor carcinoide da OM negativo para marcadores epiteliais e positivo para os marcadores neuroendócrinos.⁶ Saliba et al. relataram que ANEOM foi positivo para imuno-histoquímica, e que não houve evidências de metástase, e que o tumor carcinoide da OM foi positivo para imuno-histoquímica, sem evidências de metástase ou síndrome carcinoide.⁵ No caso apresentado, as células tumorais foram positivas para o marcador epitelial e para os marcadores neuroendócrinos. Não houve diagnóstico de metástase e síndrome carcinoide. Portanto, neste caso, o tumor é melhor descrito pelo termo ANEOM.^{5,6}

Considerações finais

ANEOMs não são comuns, e seu diagnóstico é feito pela presença ou ausência de marcadores imuno-histoquímicos, metástase e síndrome carcinoide.

Conflitos de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Referências

1. Sahan M, Yildirim N, Arslanoglu A, Karlioglu Y, Kazikdass KC. Carcinoid tumor of the middle ear: report of a case. *Am J Otolaryngol.* 2008;29:352-6.
2. Ferlito A, Devaney KO, Rinaldo A. Primary carcinoid tumor of the middle ear: A potentially metastasizing tumor. *Acta Otolaryngol.* 2006;126:228-31.
3. 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.
4. Chan KC, Wu CM, Huang SF. Carcinoid tumor of the middle ear: a case report. *Am J Otolaryngol.* 2005;26:57-9.
5. Saliba I, Evrard AS. Middle ear glandular neoplasms adenoma, carcinoma or adenoma with neuroendocrine differentiation: a case series. *Cases J.* 2009;2:6508.
6. Angouridakis N, Hytiroglou P, Markou K, Bouzakis A, Vital V. Middle ear adenoma/ carcinoid tumor: a case report and review of the literature. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord).* 2009;130:199-202.