Braz J Otorhinolaryngol. 2018;84(6):799–801

Brazilian Journal of
OTORHINOLARYNGOLOGY
www.bjorl.org

RELATO DE CASO

Diagnosis and comprehensive therapy for cutaneous neuroendocrine carcinoma of the external auditory canal: a case report and literature review☆

Diagnóstico e terapia abrangente para carcinoma neuroendócrino cutâneo do conduto auditivo externo: relato de caso e revisão da literatura

Qian Xiu[a], Xue-Ju Wang[b], Dong-Dong Zhu[a,*] e Cui-Da Meng[a,*]

[a] *China-Japan Union Hospital of Jilin University, Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, Changchun, China*
[b] *China-Japan Union Hospital of Jilin University, Department of Pathology, Changchun, China*

Recebido em 21 de janeiro de 2016; aceito em 8 de fevereiro de 2016
Disponível na Internet em 12 de abril de 2017

Introdução

O carcinoma neuroendócrino cutâneo (CNEC) é um tumor maligno agressivo, raro, que foi relatado pela primeira vez por Toker[1] em 1972. Esse tumor foi descrito como uma lesão cutânea incomum que apresentou um padrão trabecular de crescimento das células tumorais. O CNEC é também denominado carcinoma de células de Merkel porque, geralmente, acredita-se que seja originário das células de Merkel na camada basal da epiderme. Os locais mais comuns para o CNEC são a cabeça e o pescoço, em áreas como a cavidade nasal, os nódulos linfáticos e as glândulas salivares.[2] De acordo com estudos de revisão relevantes, recorrência local desenvolve-se em 25-30%, doença regional em 52-59% e doença metastática distante em 34-36% dos casos de CNEC.[3] A excisão estendida local é o principal tratamento recomendado para a doença regional e a radiação após a cirurgia e o esvaziamento eletivo do linfonodo podem minimizar a recorrência locorregional. Neste artigo, apresentamos um único caso de CNEC localizado no conduto auditivo externo – apenas quatro casos desse raro tumor nesse local foram relatados em todo o mundo, de acordo com nossa pesquisa. Este caso foi controlado com sucesso, com excisão local e radioterapia no período pós-operatório.

Relato do caso

Um homem de 26 anos apresentou-se com história de prurido no conduto auditivo externo direito havia um ano, perda de audição, dor intermitente e secreção aquosa havia um mês. O exame clínico revelou um nódulo de 1,04 cm de diâmetro,

DOI se refere ao artigo:
http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2016.02.005

☆ Como citar este artigo: Xiu Q, Wang X-J, Zhu D-D, Meng C-D. Diagnosis and comprehensive therapy for cutaneous neuroendocrine carcinoma of the external auditory canal: a case report and literature review. Braz J Otorhinolaryngol. 2018;84:799–801.

* Autores para correspondência.
E-mails: zhudd@jlu.edu.cn (D.-D. Zhu), mengcuida@163.com (C.-D. Meng).

A revisão por pares é da responsabilidade da Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial.

2530-0539/© 2017 Publicado por Elsevier Editora Ltda. em nome de Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

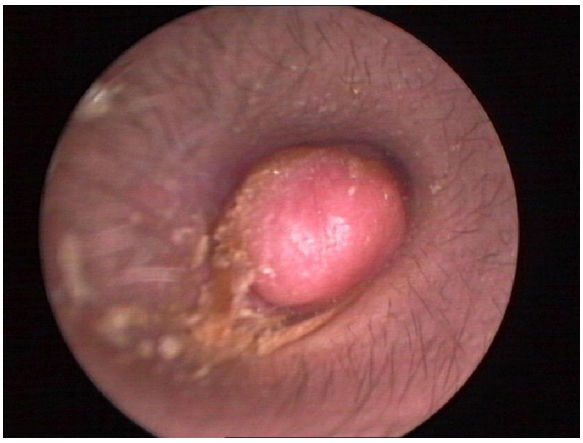

Figura 1 Endoscopia mostra um neoplasma rosado de forma ovalada com uma superfície lisa. A membrana timpânica estava coberta sem aderir à estrutura adjacente.

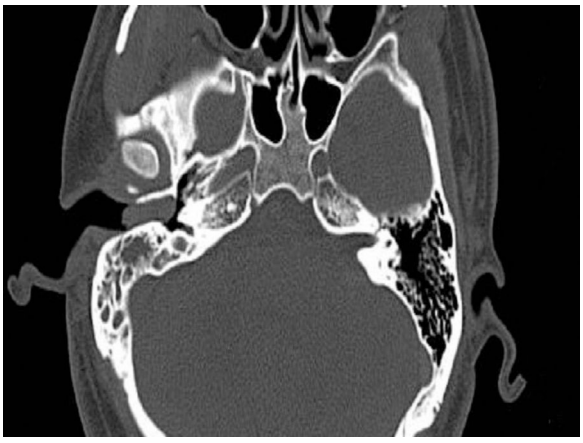

Figura 2 TC axial antes da cirurgia mostra uma faixa bem circunscrita de tumor sólido no conduto auditivo externo direito sem erosão óssea e uma área de média densidade no antro timpânico.

rosado, em formato oval e com superfície lisa, observado em seu conduto auditivo externo direito e cobria a membrana timpânica (fig. 1). A audiometria tonal mostrou perda condutiva pura, com perda de condução aérea de 30 dB. Tomografia computadorizada (TC) revelou uma faixa bem circunscrita de massa sólida no conduto auditivo externo direito sem erosão óssea e uma área de média densidade no antro timpânico (fig. 2). Quando o tumor foi excisado por meio de cirurgia endoscópica, um pouco de fluido rosado foi exsudado, embora uma membrana timpânica íntegra e parede normal do conduto tenham sido observadas. Os achados histopatológicos mostraram aninhamento, filamentos, glândula e proliferações trabeculares de células orbicular-ovaladas sob as camadas epiteliais escamosas; algumas células irregulares localizadas em torno do nicho apresentavam núcleos vesiculares, citoplasmas eosinofílicos e morfologias mitóticas (fig. 3). A imuno-histoquímica revelou coloração fortemente positiva para citoqueratina (CK) e enolase neurônio-específica (NSE) (fig. 4) e coloração moderadamente positiva para vimentina, mostrava um padrão consistente com tumores neuroendócrinos.

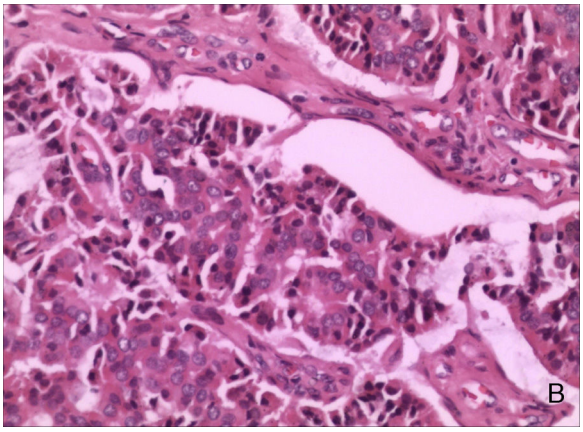

Figura 3 Núcleos vesiculares, citoplasma eosinofílico e fragmentos de alta densidade podem ser observados em algumas células (coloração hematoxilina-eosina, ampliação de 200×).

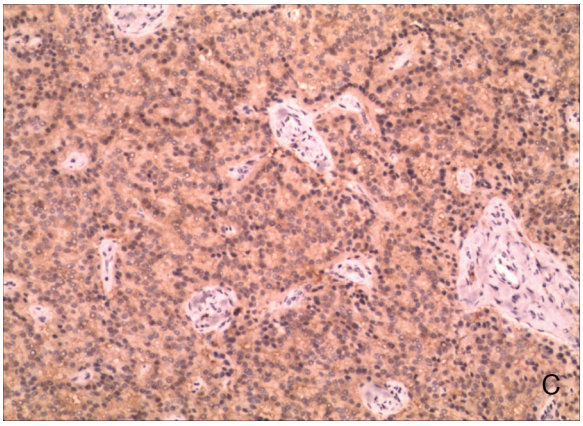

Figura 4 Imuno-histoquímica para enolase neurônio-específica (NSE) (ampliação de 100×).

Discussão

O CNEC é também denominado carcinoma de Merkel, pois a célula tumoral é derivada de células epidérmicas de Merkel. O foco principal do CNEC na orelha externa é muito raro. De acordo com nossa pesquisa, apenas 24 casos de CNEC em orelha externa foram relatados e apenas quatro casos foram encontrados no conduto auditivo externo.[4–6]

Em nosso paciente, os sintomas incluíam prurido, dor intermitente, secreção aquosa do conduto auditivo externo direito e perda auditiva devido à natureza neuroendócrina do CNEC, enquanto os casos de CNEC relatados por Wang[7] e Li[6] foram descritos como uma neoplasia indolor do conduto auditivo externo com perda auditiva. Um neoplasma orbicular-ovalado, rosado, firme e com uma superfície lisa é a morfologia característica do CNEC relatado em vários estudos, o que está de acordo com o nosso caso. Os exames clínicos (em particular, os resultados da TC) relatados por outros grupos mostraram perda auditiva condutiva e uma área de alta densidade em formato regular no conduto auditivo externo, o que está de acordo com o caso de nosso estudo.

O diagnóstico é geralmente tardio, porque as características clínicas da doença imitam as condições otológicas

mais comuns, como o carcinoma adenoide cístico.[8] Tumores malignos devem ser considerados se terapias com anti-inflamatórios não fornecerem alívio. Biópsias devem ser feitas especialmente quando a neoplasia apresentar uma orbicular-ovalada, de cor rosada e aparência firme, com uma superfície lisa que sangra após o mínimo contato. A taxa de diagnóstico pode ser melhorada se as características clínicas acima mencionadas receberem mais atenção.

O diagnóstico e o estadiamento do CNEC baseiam-se principalmente em exame histopatológico. A análise tecidual pode revelar uma distribuição trabecular de células moderadamente diferenciadas, mostrar proliferação agrupada na camada própria ou dérmica, núcleos pleomórficos e nucléolos imperceptíveis. Além disso, mitoses frequentes podem ser observadas em secções coradas com hematoxilina e eosina. Núcleos picnóticos, sugestivos de apoptose, também podem ser encontrados em fragmentos dispersos de células. Em nosso caso, a imuno-histoquímica revelou que as células tumorais expressaram citoqueratina, NSE e vimentina.

Uma excisão local ampla com uma margem clara é recomendada para o tratamento do CNEC, com quimioterapia e radioterapia adjuvantes. Para os pacientes que não podem toleram uma ampla excisão cirúrgica, a radioterapia radical pode ser usada isoladamente como uma abordagem curativa eficaz contra o CNEC, de acordo com Harrington.[9] A radioterapia adjuvante para os tumores primários e linfonodos regionais mostrou resultar em melhor controle regional local e sobrevida livre da doença.[10] Os quimioterápicos são usados em casos de doença localmente avançada ou para tumores que não podem ser totalmente ressecados, como um paliativo ou em caso de recorrência. Contudo, o uso de quimioterapia adjuvante está associado à redução da sobrevida em comparação com o não uso.[11] O tumor primário, em nosso caso de estudo, foi classificado como doença de estágio baixo, de modo que a excisão local foi aplicada sem a consideração de quimioterapia. Porém, o diagnóstico de CNEC era incerto até que uma biópsia pós-cirúrgica foi feita. Radioterapia adjuvante foi feita devido à preocupação com que as margens de ressecção não fossem seguras o suficiente. Neste caso, o acompanhamento durou 12 meses, sem observar recrudescimento ou metástase. Do nosso ponto de vista, uma terapia abrangente que inclui excisão local com proteção da estrutura funcional e radioterapia é uma abordagem nova e eficaz para tratar o CNEC, o que pode evitar a disfunção de estruturas anatômicas importantes depois de uma excisão ampla.

Conclusão

O carcinoma neuroendócrino cutâneo continua a ser um tumor agressivo, com um prognóstico ruim. O diagnóstico no pré-operatório e um estadiamento preciso são importantes para assegurar o tratamento adequado. Devido à raridade dessa doença, ainda não há um consenso sobre o diagnóstico e tratamento de CNEC no conduto auditivo externo. Ressaltamos que o CNEC deve ser considerado no diagnóstico diferencial quando um tumor arredondado e firme, com uma superfície lisa, for observado no conduto auditivo externo, sem sintomas ou com sintomas leves. A histopatologia é o diagnóstico mais confirmativo. A ressecção do tumor com radioterapia adjuvante é recomendada para a consideração e proteção de estruturas importantes.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Toker C. Trabecular carcinoma of the skin. Arch Dermatol. 1972;105:107–10.
2. Albores-Saavedra J, Batich K, Chable-Montero F, Sagy N, Schwartz AM, Henson DE. Merkel cell carcinoma demographics, morphology, and survival based on 3870 cases: a population based study. J Cutan Pathol. 2010;37:20–7.
3. Medina-Franco H, Urist MM, Fiveash J, Heslin MJ, Bland KI, Beenken SW. Multimodality treatment of Merkel cell carcinoma: case series and literature review of 1024 cases. Ann Surg Oncol. 2001;8:204–8.
4. Manipoud P, Mom T, Kemeny JL, Fouilloux G, Lafaye M. Cutaneous neuroendocrine carcinoma of the external ear canal. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac. 1994;111:111–4.
5. Litofsky NS, Smith TW, Megerian CA. Merkel cell carcinoma of the external auditory canal invading the intracranial compartment. Am J Otolaryngol. 1998;19:330–4.
6. Li YK, Chi FL, Wang SY, Wang WQ, Yang JM, Huang YB. Cutaneous neuroendocrine carcinoma of the external auditory canal: a case report and review of the literature. Case Rep Otolaryngol. 2012;2012:941065.
7. Wang LE, Zhang DX, Li YJ, Wang W. Neuroendocrine carcinoma in the auditory canal and middle ear. Chin Med J (Engl). 2012;125:3357–8.
8. Carvalho CP, Barcellos AN, Teixeira DC, Sales Jde O, Silva Neto R. Adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal. Braz J Otorhinolaryngol. 2008;74:794–6.
9. Harrington C, Kwan W. Outcomes of Merkel cell carcinoma treated with radiotherapy without radical surgical excision. Ann Surg Oncol. 2014;21:3401–5.
10. Agelli M, Clegg LX, Becker JC, Rollison DE. The etiology and epidemiology of Merkel cell carcinoma. Curr Probl Cancer. 2010;34:14–37.
11. Allen PJ, Bowne WB, Jaques DP, Brennan MF, Busam K, Coit DG. Merkel cell carcinoma: prognosis and treatment of patients from a single institution. J Clin Oncol. 2005;23:2300–9.