

Reporte de caso



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Reportes de caso

Adenocarcinoma de glándulas ceruminosa: reporte de un caso

Ceruminous gland adenocarcinoma: a case report

Juanita María Beltrán-Henríquez*, Johanna Ximena Valderrama-Penagos**,
Leonardo Elías Ordóñez-Ordóñez***, Ximena Cortes****.

* Otorrinolaringóloga. Universidad Militar Nueva Granada. Bogotá, Colombia. ORCID 0000-0002-1424-0641.

** Residente de otorrinolaringología. Universidad Militar Nueva Granada. Bogotá, Colombia. ORCID 0000-0001-8695-0522.

*** Otólogo-neurotólogo, Hospital Militar Central. Docente, Universidad Militar Nueva Granada. Bogotá, Colombia.
ORCID 0000-0002-1410-5706.

**** Patóloga, Hospital Militar Central. Docente, Universidad Militar Nueva Granada. Bogotá, Colombia.
ORCID 0000-0002-9441-8197.

Forma de citar: Beltrán-Henríquez JM, Valderrama-Penagos JX, Ordóñez-Ordóñez LE, Cortes X. Adenocarcinoma de glándulas ceruminosa: reporte de un caso. Acta otorrinolaringol. cir. cabeza cuello. 2023;51(1):72-76. DOI.10.37076/acorl.v51i1.658

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 09 de marzo de 2023

Evaluado: 15 de marzo de 2023

Aceptado: 20 de marzo de 2023

Palabras clave (DeCS):

Neoplasias del oído, conducto auditivo externo, cerumen.

RESUMEN

El adenocarcinoma de glándula ceruminosa es una neoplasia poco frecuente del conducto auditivo externo; en la literatura se ha descrito únicamente a través de reportes de caso, por lo que no se dispone de consensos ni guías de manejo. Presentamos el caso de un paciente masculino de 57 años que presenta adenocarcinoma de glándula ceruminosa confirmado por inmunohistoquímica. El tratamiento se basó en el manejo quirúrgico con resección ampliada de la lesión, con lo cual se obtuvieron bordes negativos durante el procedimiento y la consecuente reconstrucción de piel con colgajo en el mismo tiempo quirúrgico

Correspondencia:

Dr. Leonardo Elías Ordóñez-Ordóñez

E-mail: otleor@gmail.com

Dirección: Hospital Militar Central, transversal 3 # 49-00, Bogotá, Colombia

Teléfono celular: +57 13486868

ABSTRACT

Key words (MeSH):

Ear neoplasms, ear canal, cerumen.

Ceruminous gland adenocarcinoma is an uncommon neoplasm of the external auditory canal; the disease has been described in the literature through case reports, therefore consensus or guidelines about treatment does not exist. We present the case of a 57-year-old male patient, with diagnosis of ceruminous adenocarcinoma based on the results of immunostaining. The patient underwent surgery for treatment with extended resection of the lesion, obtaining negative margins during the procedure and the consequent reconstruction of the skin with a flap at the same time.

Introducción

Las neoplasias de canal auditivo externo (CAE) representan aproximadamente el 1 % de los tumores de cabeza y cuello (1), entre ellos se encuentra el adenocarcinoma de glándulas ceruminosas, que es una rara entidad con baja incidencia. Se estima que los tumores malignos en esta localización comprenden el 0,00025 % de las neoplasias glandulares del CAE y el 2,4 % de todos los tumores del oído (2). Además, las características histopatológicas y el pronóstico de esta patología no están del todo esclarecidas, por lo que el manejo resulta ser controversial e incierto. Se debe considerar como una posibilidad diagnóstica en la evaluación de pacientes con lesiones de tejidos blandos en el CAE y otitis media crónica asociado a la presencia de pólipos (3).

Se ha descrito una mayor incidencia entre la quinta y sexta década de la vida y afecta en la misma proporción a hombres y mujeres. El origen de los adenocarcinomas del CAE pueden ser a partir de glándulas ceruminosas, glándulas sebáceas, invasión directa de la parótida o metástasis de otro tejido glandular. La mayoría de estos carcinomas están confinados al CAE, sin embargo, se ha descrito la extensión al oído medio (4). Se comportan usualmente como tumores de crecimiento lento, moderadamente agresivos con tendencia a la invasión local y aún no se conocen factores de riesgo que predispongan al desarrollo de estas neoplasias (5).

A continuación, se presenta el caso de un paciente con adenocarcinoma de glándulas ceruminosas del CAE.

Caso clínico

Paciente masculino de 57 años con un antecedente de exposición a una onda expansiva en 1997, quien requirió la cirugía (manejo extrahospitalario) del oído izquierdo en 2011 por una otitis media crónica colesteatomatosa, posteriormente presentó otorrea e hipoacusia conductiva, por lo que se documentó un colesteatoma recidivante; por esta razón, en 2014 fue llevado a una mastoidectomía radical revisional del oído izquierdo más timpanoplastia tipo III más meatoconchoplastia.

En 2017, durante su control por otología, refiere otorrea con nueva evidencia de recidiva de colesteatoma e hipoacusia conductiva moderada a grave izquierda, razón por la que se realiza un tercer tiempo quirúrgico para la mastoidectomía radical revisional del oído izquierdo más la desfuncionaliza-

ción de oído medio y la colocación de un implante de oído medio; esto evidenció, intraoperatoriamente, una lesión que ocupaba el CAE proveniente de la pared posterior del mismo y un mucocele de la cavidad de mastoidectomía con biopsia por congelación que descartaba malignidad y con reporte de patología de adenoma ceruminoso.

Durante las valoraciones siguientes, el paciente cuenta con evolución satisfactoria, pero reconsulta al servicio de urgencias en junio de 2020 debido a un cuadro clínico de dos meses de otalgia izquierda asociada con picos febriles y la aparición de lesiones redondeadas retroauriculares (**Figura 1**), con paresia facial posterior reportada al ingreso como House Brackmann II/VI; por este motivo, se hospitalizó al paciente para el manejo antibiótico endovenoso por una otomastoiditis complicada izquierda y estudio complementario.



Figura 1. Examen físico inicial: paciente con lesiones retroauriculares redondeadas, la mayor de 1 cm de diámetro en su aspecto longitudinal, sin secreción hemática ni purulenta a la punción. Imágenes del paciente tomadas con el consentimiento informado.

La tomografía de oídos al ingreso reportó cambios posquirúrgicos y engrosamiento de la cavidad de mastoidectomía (**Figura 2**). No se realizó la resonancia magnética dada la presencia del implante de oído medio.

Las imágenes A, B y C evidencian cortes coronales y las imágenes D, E y F muestran cortes axiales en la ventana ósea con los correspondientes cambios posquirúrgicos, ocupación parcial por material de densidad de tejidos blandos a nivel de

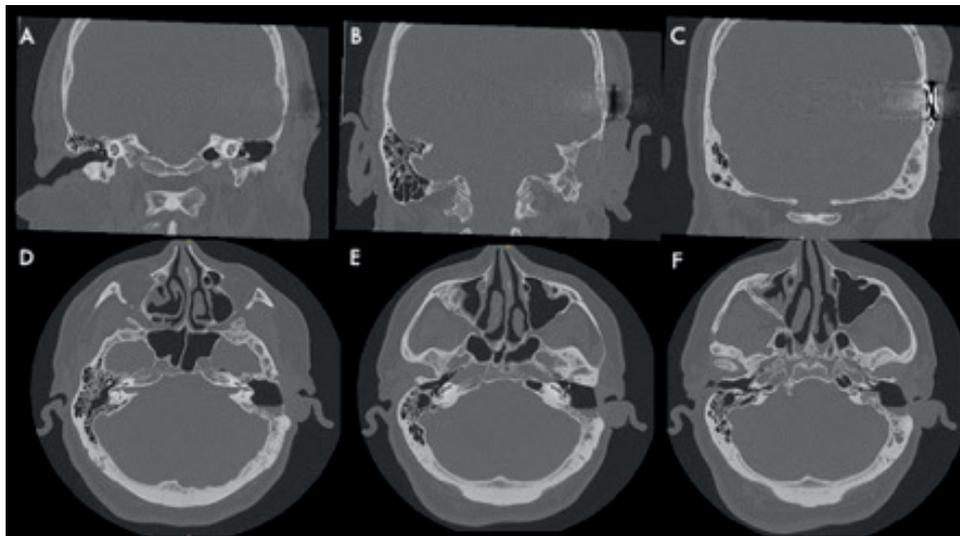


Figura 2. Tomografía de oídos al ingreso al servicio de urgencias. Imágenes del paciente tomadas con el consentimiento informado.

la cavidad de mastoidectomía izquierda, las lesiones retroauriculares descritas en la piel y el implante de oído medio en posición sobre el capitel del estribo.

El paciente continuó con una evolución tórpida y fue llevado a un nuevo procedimiento quirúrgico revisional, en el que se realizó la resección del fragmento de piel retroauricular comprometido por la lesión, con reporte histopatológico de adenocarcinoma de glándula ceruminosa moderadamente diferenciado infiltrante a la dermis reticular positivo para CK7, CAM 5/2, GATA3, GCDFP-15 y con índice proliferación celular de 20 % con Ki67 (Figura 3). En este caso, microscópicamente, como aparece en la Figura 3A, se identifica un tumor constituido por glándulas apiñadas con revestimiento por células con núcleos atípicos, algunos con nucléolo y abundante citoplasma eosinofílico apocrino. Con los estudios de inmunohistoquímica hay positividad para CK7, GATA, EMA y CEA. En la Figura 3B se muestra la reactividad para CK7 y la ausencia de marcación con CK5/6 (Figura 3C), lo cual puede significar la ausencia de células basales.

Con el diagnóstico de adenocarcinoma de glándula ceruminosa, se programa al paciente para una petrosectomía subtotal más resección ampliada de piel en la región retroauricular izquierda, así como el retiro del implante del oído medio izquierdo (Figura 4) y la reconstrucción del defecto de piel con colgajo, procedimiento realizado en conjunto con cirugía plástica. Durante la cirugía se tomaron biopsias por congelación para lograr la resección completa del tumor y márgenes negativos. No se pudo continuar el seguimiento del paciente porque falleció luego de su egreso debido a complicaciones asociadas con la infección por el virus SARS-CoV-2.

Discusión

Históricamente, antes de su clasificación actual, los tumores del CAE se denominaban ceruminomas. No fue sino

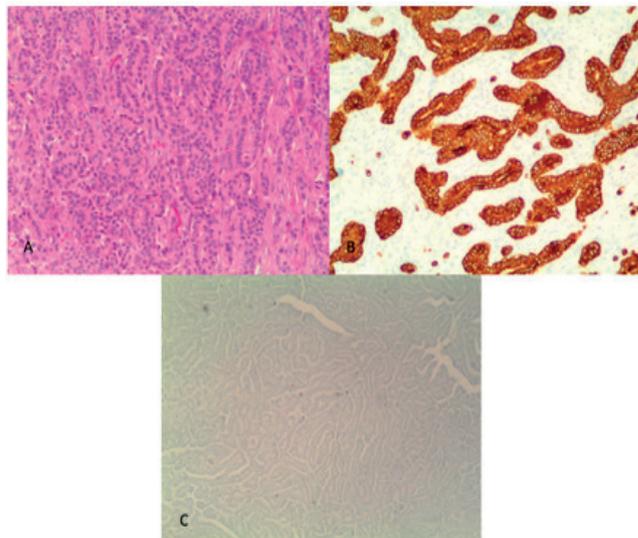


Figura 3. Patología de la lesión de piel retroauricular izquierda. A. Adenocarcinoma ceruminoso en el que se identifican glándulas con citoplasma apocrino en un estroma fibroso. B. Estudio de inmunohistoquímica con CK7 reactivo en tumores de esta localización. C. Estudio de inmunohistoquímica con CK5/6 en el que se identifica la ausencia de células basales, que permite el diagnóstico diferencial con los adenomas. Imágenes del paciente tomadas con el consentimiento informado.

hasta 1972 cuando Wetli y colaboradores propusieron un sistema que dividía las neoplasias a este nivel en: adenomas ceruminosos, adenocarcinomas ceruminosos, carcinomas adenoide-quísticos o adenomas pleomórficos, los cuales generaban un diagnóstico diferencial. Para 1995, Miller y colaboradores afirmaron que el adenoma y el adenocarcinoma ceruminoso surgían claramente de las glándulas ceruminosas, las cuales son glándulas apocrinas, modificadas y localizadas en la dermis profunda de la porción cartilaginosa del CAE (4, 6). Esta propuesta fue admitida por la Organización Mundial de la Salud (OMS), que abolió el término ceruminoma (6).

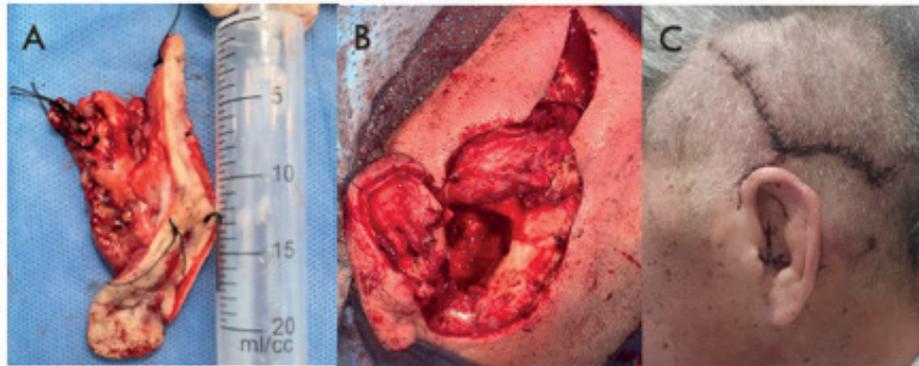


Figura 4. Procedimiento quirúrgico para la resección de un adenocarcinoma de glándula ceruminosa izquierda. A. Resección de la lesión tumoral del oído izquierdo reparada con sedas para estudio histopatológico. B. Abordaje para la resección ampliada y la rotación del colgajo de piel. C. Evolución posoperatoria 10 días después del procedimiento. Imágenes del paciente tomadas con el consentimiento informado.

El adenocarcinoma de glándula ceruminosa es una patología cuyo tratamiento y resultados no son generalizados, debido a su poca frecuencia de presentación, la información al respecto se basa en reportes de caso (6). Usualmente inicia con lesiones benignas o adenomas, los cuales pueden estar presentes y ser asintomáticos por muchos años (2). Clínicamente, los pacientes se presentan con otalgia, hipoacusia conductiva y masa en el CAE, que se origina lateral a la unión óseo-cartilaginosa (6). También puede encontrarse plenitud aural, otorrea y otorragia. En tanto que los síntomas son poco específicos y variables, las lesiones no pueden ser diferenciadas de otras neoplasias del CAE, por lo que el diagnóstico se basa en los hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos.

La presentación del adenocarcinoma de glándula ceruminosa es la de un tumor no encapsulado que infiltra tejidos blandos y hueso, y microscópicamente se observa como un adenocarcinoma con citoplasma apocrino, pero idéntico a los de otras localizaciones como la glándula salival o las glándulas sudoríparas; por esta razón, es muy importante una adecuada correlación con la clínica y los hallazgos imagenológicos. Los hallazgos de inmunohistoquímica son muy similares a los de un tumor de glándulas de anexos cutáneos; sin embargo, la ausencia de marcación con CK5/6 es sugestiva de la ausencia de células basales, las cuales están presentes en los adenocarcinomas de glándulas ceruminosas, y permitirá un diagnóstico diferencial entre estas dos entidades que son morfológicamente similares (7) (ver Figura 3C).

Las imágenes diagnósticas son fundamentales; la TC ayuda a detectar erosión ósea, extensión de la lesión, excluir neoplasias primarias de la parótida o tumores del oído medio. Por otra parte, la resonancia magnética nuclear permite evaluar la extensión a tejidos blandos y las características de los tejidos comprometidos (4).

El tratamiento se basa en la resección ampliada en bloque del CAE junto con el tejido óseo circundante y el cartílago. En la literatura se reportan factores que se han asociado con un mal pronóstico, incluyendo la resección incompleta con márgenes positivos en la cirugía inicial, la extensión ósea, la invasión perineural y la recurrencia local (2, 4). El

compromiso regional y a distancia es raro y la mayoría de las recurrencias son locales a pesar de realizar resecciones quirúrgicas amplias (5). La radioterapia no modifica necesariamente el desenlace, aunque puede proporcionar una mayor supervivencia global en los pacientes con adenocarcinoma de glándula ceruminosa. El papel de la quimioterapia no se ha evaluado extensamente (4).

Conclusiones

El adenocarcinoma de glándula ceruminosa es una patología inusual del CAE que debe ser considerada por el otorrinolaringólogo ante un paciente con una lesión tipo masa a este nivel, asociado con otalgia e hipoacusia. El diagnóstico de esta neoplasia se da a partir de los marcadores de inmunohistoquímica que permiten diferenciarla de otros tumores apocrinos. En la actualidad, el tratamiento se basa en el manejo quirúrgico, sin embargo, se precisa de mayores estudios para establecer los resultados y el pronóstico.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores no declaran ningún conflicto de interés.

Financiación

El presente reporte de caso no requirió financiación.

Aspectos éticos

Para esta publicación se garantiza la confidencialidad del paciente, así como la protección de sus datos. Las imágenes tomadas y presentadas se autorizaron bajo la firma de un consentimiento informado.

REFERENCIAS

1. Wada K, Tsuda T, Hanada Y, Mori K, Nishimura H. A Case of Ceruminous Adenocarcinoma Not Otherwise Specified (NOS) in the External Auditory Canal. *Ear Nose Throat J.*

- 2022;101(4):NP149-NP152. doi: 10.1177/0145561320954128
2. Crain N, Nelson BL, Barnes EL, Thompson LD. Ceruminous gland carcinomas: a clinicopathologic and immunophenotypic study of 17 cases. *Head Neck Pathol.* 2009;3(1):1-17. doi: 10.1007/s12105-008-0095-9
3. Selcuk A, Ensari S, Cetin MA, Sak SD, Dere H. Ceruminous gland carcinoma of the external auditory canal presenting as chronic otitis media. *B-ENT.* 2007;3(4):195-9.
4. Jan JC, Wang CP, Kwan PC, Wu SH, Shu HF. Ceruminous adenocarcinoma with extensive parotid, cervical, and distant metastases: case report and review of literature. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008;134(6):663-6. doi: 10.1001/archotol.134.6.663
5. Nagarajan P. Ceruminous Neoplasms of the Ear. *Head Neck Pathol.* 2018;12(3):350-61. doi: 10.1007/s12105-018-0909-3
6. Ruhl DS, Tolisano AM, Swiss TP, Littlefield PD, Golden JB. Ceruminous adenocarcinoma: An analysis of the Surveillance Epidemiology and End Results (SEER) database. *Am J Otolaryngol.* 2016;37(2):70-3. doi: 10.1016/j.amjoto.2015.11.005
7. El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Sllotweg PJ. *WHO Classification of Head and Neck Tumors.* 4.a edición. Lyon: IARC; 2017.