

Adenoma ceruminoso con extensión intracraneal. Comunicación de un caso y revisión de la bibliografía

Ana Fernanda Hernández Moreno,* Francisco Manuel Sánchez Ortega,** Joel Cruz Hernández***

RESUMEN

Se comunica el caso de un paciente de 59 años de edad con padecimiento de un año de evolución, caracterizado por dolor en la región retroauricular derecha, de tipo punzante, con irradiación a la hemicara, el oído y el hombro ipsilaterales. Refirió acúfeno de tonalidad aguda, intermitente, con duración de segundos, aumento del volumen de tres meses de evolución en la cara lateral derecha del cuello, y extensión a la región mastoidea e hipoacusia derecha lentamente progresiva. Acudió al servicio de Otorrinolaringología por otorragia derecha de moderada cantidad que cedió con la colocación de Gelfoam® y se hospitalizó para completar su estudio. En la exploración física se encontró el oído derecho con el conducto auditivo externo ocupado por una lesión violácea en el tercio externo y medio, no pulsátil y con sangrado activo. El cuello tenía una lesión en el triángulo posterior derecho de 2 x 3 cm y con extensión a la región mastoidea. Los estudios de imagen demostraron una lesión heterogénea originada en el oído externo con extensión a los mastoides, el cuello e intracraneal. Se realizó abordaje retrosigmoideo con craneotomía posterior en conjunto con el servicio de neurocirugía, con resección de la lesión y reporte de patología de adenoma ceruminoso.

Palabras clave: oído externo, adenoma ceruminoso, ceruminoma, conducto auditivo externo, abordaje retrosigmoideo, craneotomía posterior.

ABSTRACT

The case of a 59-year-old male with pain at retroauricular area of the right side, with extension to ipsilateral ear, shoulder and half of the face; tinnitus for a few seconds, during one year. Increment of size in lateral right face and extension to mastoid area, slowly progressive right hypoacusis during three months. He was admitted to otorhinolaryngology service with otorragic of the right side which stopped with Gelfoam®. Physical evaluation: Right external ear canal showed a bleeding purple mass. Second mass at the right posterior neck triangle approximately of 2 x 3 cm, with extension to mastoid. Image research showed a mass which origin was at the external ear with mastoid, neck and intracranial involvement. The patient underwent to a retrosigmoid approach with posterior craniotomy, after surgical resection the complete mass was obtained. Pathologic report showed ceruminous adenoma.

Key words: external ear, ceruminous adenoma, ceruminoma, external ear canal, posterior craniotomy, retrosigmoid approach.

Entre los pioneros en la investigación clínica y patológica del adenoma ceruminoso, existe controversia sobre su origen maligno o benigno;¹ de acuerdo con las diferentes revisiones, que incluyen las más actuales, se concluye que es una enfermedad benigna del conducto auditivo externo, de difícil diagnóstico diferencial con neoplasias malignas.²

En la actualidad se define como una neoplasia rara en humanos, es más común en felinos y caninos.³ Corresponde a 5.7% de las neoplasias de oído en humanos y es problemática debido a la variedad clínica, manifestaciones histológicas y nomenclatura descriptiva. Hageman⁴ fue el único en reportar un caso con extensión intracraneal;⁵ y en cuanto a las dimensiones, no se han reportado mayores de 3 cm.

* Médico residente de tercer año de la especialidad.

** Médico adscrito al servicio.

*** Médico adscrito, profesor adjunto y jefe del servicio. Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, México, DF.

Correspondencia: Dra. Ana Fernanda Hernández Moreno. Centro Médico Nacional 20 de Noviembre. Félix Cuevas 540, colonia Del Valle, CP 03229, México, DF.

Correo electrónico: afernanda@yahoo.com

Recibido: septiembre, 2008. Aceptado: octubre, 2008.

Este artículo debe citarse como: Hernández MAF, Sánchez OFM, Cruz HJ. Adenoma ceruminoso con extensión intracraneal. Comunicación de un caso y revisión de la bibliografía. Rev Esp Med Quir 2009;14(2):88-92.

La versión completa de este artículo también está disponible en: www.nietoeditores.com.mx

Se considera a Haug⁶ el primero en reportar un caso clínico, llamado ceruminoma, sin una adecuada definición, lo que provocó la advención de variedad y confusión entre los futuros casos reportados; así surgió del término hidradenoma,⁷ por Johnstone y Lennox en 1957, para hacer referencia a la misma lesión en el reporte de un nuevo caso. Posteriormente, en 1964, Arora afirmó que el ceruminoma provenía de glándulas sudoríparas apocrinas modificadas.¹ Crowley (1964) hizo referencia a que los tumores de glándulas ceruminosas y los provenientes de glándulas sudoríparas del resto de la economía se trataban de padecimientos diferentes. Wetli y colaboradores, en 1972, fueron los primeros en describir cuatro tipos distintos de ceruminoma y, a su vez, Pulec, en 1977, agregó a este concepto el término carcinoma mucoepidermoide, como posible tumor derivado de glándulas ceruminosas, diferenciándolo del ceruminoma.⁸ El término de adenoma ceruminoso fue definido por Moss⁹ en 1987 como un tumor benigno bien diferenciado, con proliferación de glándulas histológicamente similares a las glándulas ceruminosas normales. Recientemente, en 2004, Thompson² lo definió, con bastante similitud a Moss, como una neoplasia benigna bien diferenciada, localizada, ocasionalmente con componente quístico, y proliferación papilar glandular, histológicamente similar a las glándulas ceruminosas; unificó todos los términos durante lo largo de la historia dentro de una revisión.

Este padecimiento es un proceso inespecífico, con una histiogénesis presuntiva, entre tres diferentes posibilidades: anomalías embrionarias, remanentes ectópicos de glándulas salivales, o bien, anomalías de la glándula ceruminosa.

La clasificación es de difícil consenso por su complejidad, lo que dificulta el diagnóstico preciso y el diferencial. Se han reportado diferentes sinónimos para una misma enfermedad,² así como diferentes clasificaciones; el cuadro 1 reúne las que, a consideración del autor, tienen menor complejidad.

El diagnóstico clínico se realiza por un cuadro inespecífico (cuadro 2), que puede evolucionar durante 10 a 30 años, aunque algunos autores refieren un tiempo entre el inicio de los síntomas y la primera consulta médica de 5 a 40 años, relacionado con el tamaño de la lesión y el grado de obstrucción del conducto auditivo externo.

Cuadro 1. Nomenclatura para neoplasias ceruminosas del conducto auditivo externo

<i>Neoplasia benigna</i>	<i>Neoplasia maligna</i>
Adenoma ceruminoso	Adenocarcinoma ceruminoso
Adenoma ceruminoso pleomórfico	Carcinoma ceruminoso adenoideo quístico
Siringocistoadenoma ceruminoso papilífero	Carcinoma ceruminoso mucoepidermoide

Cuadro 2. Cuadro clínico

Masa	33%
Hipoacusia	11%
Parálisis facial	1%
Otorrea	3%
Otalgia*	2%
Otorragia*	1%
Ulceración	3%
Sin síntomas	2%

* Alta probabilidad de malignidad.

Se ha encontrado una predisposición por igual entre el sexo masculino y femenino, con una incidencia mayor de afección del lado izquierdo, con mayor frecuencia en la quinta década de la vida.

El diagnóstico patológico se basa en dos tipos de estructuras con cuatro tipos diferentes de patrón de crecimiento (cuadro 3). La estructura macroscópica es una masa polipoidea roja carmín, firme, parda, blanca a rosa, con superficie quística al corte y ocasionalmente ulcerada; la estructura microscópica es de glándulas y quistes delimitados por proliferación tubuloglandular de células ceruminosas internas, con citoplasma dorado o amarillo-marrón, secundario a gránulos de pigmento ceroide y lipoproteína intraluminal. Los datos microscópicos sugerentes de malignidad son: invasión perineural,

Cuadro 3. Clasificación según el patrón de crecimiento

<i>Patrón</i>	<i>Frecuencia (%)</i>
Sólido	6
Glandular	37
Infiltrante	11
Papilar	8

actividad mitótica, pleomorfismo nuclear profundo y necrosis tumoral.³

El diagnóstico inmunohistoquímico se basa en la medición de anticuerpos y marcadores de membrana, con diferente porcentaje de reacciones positivas (cuadro 4).

Cuadro 4. Panel inmunohistoquímico

<i>Anticuerpo</i>	<i>Porcentaje de reacciones positivas</i>
Citoqueratina	100
Proteína S-100 (células basales)	95
CD117	95
Antígeno epitelial de membrana	91

El diagnóstico diferencial incluye, en primer lugar, el adenocarcinoma ceruminoso con características infiltrativas y mitosis atípica. En segundo lugar se encuentra el adenoma neuroendocrino del oído medio y posteriormente lo conforman el adenoma pleomórfico parotídeo, meningioma y paraganglioma.⁶

El tratamiento por excelencia es el quirúrgico, basado en la escisión completa.^{2,10} No existe un consenso sobre márgenes quirúrgicos de tejido sano, algunos autores como Crowley afirman que éste debe retirarse. En cuanto a la recurrencia, se ha concluido que es nula si la neoplasia es resecada antes de que exista erosión ósea o rebase los límites del cartílago; en caso de que ocurra, se considera enfermedad residual.²

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 59 años de edad, originario de Chihuahua. Negó tabaquismo, etilismo y toxicomanías. Refirió carga genética positiva para cáncer de colon, artritis reumatoide e hipertiroidismo, así como el antecedente de traumatismo craneoencefálico nueve años previos en la región malar derecha para el que recibió tratamiento conservador, sin complicaciones ni secuelas. Tenía hipertensión arterial sistémica bajo tratamiento. Seis meses previos a su ingreso sufrió parálisis facial, la cual desapareció de manera espontánea a los 10 días. Sin antecedentes de alergias, transfusiones, ni cirugías.

Inició su padecimiento actual un año previo a su ingreso con dolor en la región retroauricular derecha,

de tipo punzante, intensidad 10/10 con irradiación a la hemicara, el oído y el hombro ipsilaterales; cedió parcialmente a la administración de antiinflamatorios no esteroides. Refirió acúfeno de tonalidad aguda, intensidad 5/10, intermitente con duración de segundos que cedió de manera espontánea, no interfería con el sueño ni con las actividades de la vida diaria. Tenía otorragia derecha, intermitente, de moderada cantidad, que cedió de manera espontánea; aumento de volumen de tres meses de evolución en la cara lateral derecha del cuello, que se extendió a la región mastoidea, con dolor retroauricular. Tenía hipoacusia derecha lentamente progresiva, sin alteraciones en la discriminación fonémica. Negó vértigo, otorrea, así como algún otro síntoma otorrinolaringológico o neurológico.

A la exploración física del oído derecho, el conducto auditivo externo mostró una lesión violácea en el tercio externo y medio, no pulsátil, que disminuía la luz en 50%, friable, con sangrado activo, extensión al piso y la pared posterior. La membrana timpánica era parcialmente valorable en el cuadrante anterosuperior. El cuello tenía una lesión en el triángulo posterior de lado derecho, con extensión a la punta mastoidea, dimensiones de 2 x 3 cm, bordes regulares, fija a planos profundos, dolorosa a la palpación, no pulsátil, de consistencia pétrea, sin cambios en la coloración o la temperatura en la superficie.

Se realizó una acumetría que reportó un Weber lateralizado a la derecha en todas las frecuencias. En el oído derecho, Rinne negativo y Schwabach alargado.

Análisis de laboratorio: hemoglobina, 13.8; hematocrito, 42.4; leucocitos, 10,000; glucosa, 78; creatinina, 1.1; Na, 136; K, 3.8; Ca, 8.64; P, 3.40; Mg, 1.8; tiempo de protrombina, 16 = 89%.

Estudios de imagen: se realizaron tomografías en fase simple y contrastada de oído, así como del cuello (figuras 1-3) donde se observó densidad de tejidos blandos ligeramente hiperdensa, heterogénea, que ocupaba el oído externo y medio derecho, y dañaba parcialmente la cadena osicular, sin afección al oído interno y con extensión al cuello; desplazando lateralmente al músculo esternocleidomastoideo y la región parotídea. En la resonancia magnética (figura 4) se observó una lesión hipointensa en T1 e isointensa en T2 en comparación con el parénquima cerebral, con extensión intracraneal

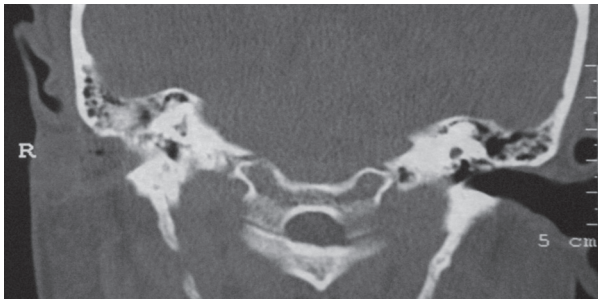


Figura 1. Tomografía computada de oído, corte coronal, técnica para hueso.

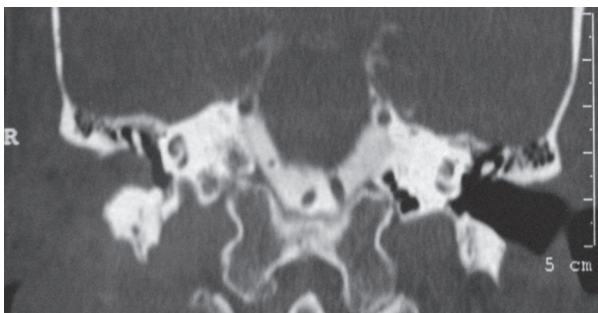


Figura 2. Tomografía computada de oído, corte coronal, nivel del oído medio.

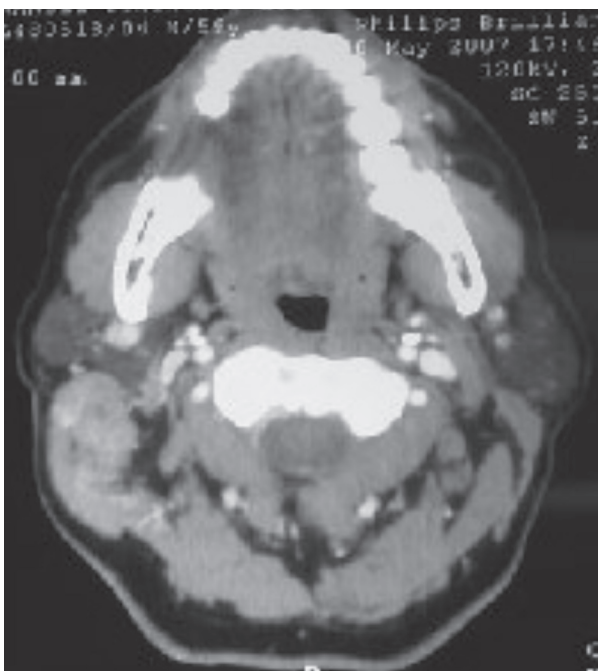


Figura 3. Tomografía computada contrastada de cuello, corte axial, nivel del piso de la boca.

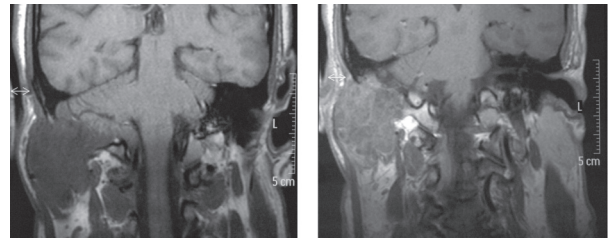


Figura 4. Resonancia magnética fase T1 y T2 con gadolinio, corte coronal.

de componente extradural y sin infiltración al parénquima cerebral, la cual reforzó ante medio de contraste de manera heterogénea (figura 5).

Se realizó el tratamiento quirúrgico en conjunto con el servicio de neurocirugía, que consistió en un abordaje retrosigmoideo y craneotomía posterior, en la que se encontró una lesión violácea, de consistencia ahulada, no friable, la cual condicionó la erosión de la región mastoidea y con extensión posterior al seno sigmoideo de manera extradural, e inferior al cuello con extensión a la fascia parotídea en su lóbulo superficial; sin extensión visceral, erosión de la porción cartilaginosa y ósea del conducto auditivo externo, con integridad de la cadena oscicular. Se resecó por completo una lesión color marrón con zonas blancas-nacaradas de aspecto fibroso, consistencia renitente, zonas violáceas de apariencia hemorrágica, con áreas quísticas y sin áreas de ulceración. Se envió la muestra al servicio de patología que reportó proliferación tubuloglandular de células ceruminosas con áreas quísticas y citoplasma dorado; con moderada reacción inflamatoria crónica tipo cuerpo extraño, acompañada de células gigantes y multinucleadas (figura 6), por lo que se solicitó un panel inmunohistoquímico que dio positivo para proteína S-100, citoqueratina y antígeno epitelial de membrana, se reportó como diagnóstico adenoma ceruminoso. La evolución del paciente durante tres años, evaluada por métodos de imagen, fue satisfactoria y sin reporte de recidivas hasta la fecha.

DISCUSIÓN

El adenoma ceruminoso es un tumor de las glándulas ceruminosas de origen benigno; sin embargo, tiene un

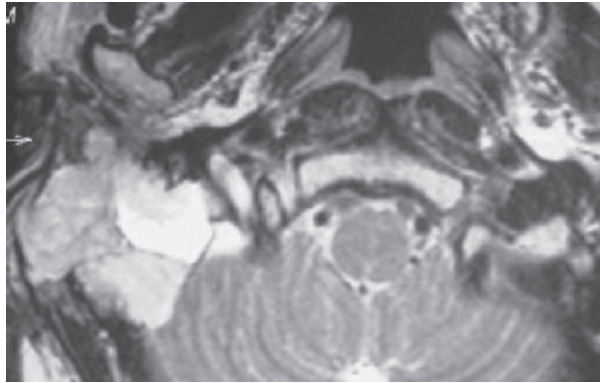


Figura 5. Resonancia magnética, fase T2, corte axial.

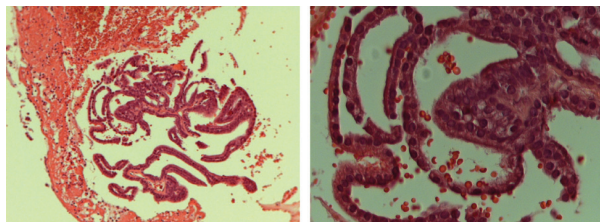


Figura 6. Estructura microscópica donde se observa una proliferación tubuloglandular de células ceruminosas.

comportamiento destructivo y de histiogénesis presuntiva e inespecífica. Su incidencia es extremadamente rara y sólo se han reportado algunos casos en la bibliografía, de los cuales sólo uno hace referencia a extensión intracranial. Son de crecimiento lento y con cuadro clínico variable según el tamaño de la lesión, por lo cual éste es inespecífico, y puede evolucionar en un periodo de 10 a 30 años. La mayoría de los casos cursa con hipoacusia de tipo conductivo, lo que facilita el diagnóstico. El tra-

tamiento por excelencia se basa en la escisión quirúrgica de la lesión, aunque no existe un consenso de márgenes quirúrgicos. Las recurrencias se estiman nulas cuando la resección completa ha sido exitosa. Las recidivas son consideradas escisiones incompletas de la cirugía previa. Es necesario unificar los criterios para su clasificación y, de acuerdo con ello, el tratamiento. El pronóstico se considera favorable cuando la localización de la lesión permite la resección completa de la misma.

REFERENCIAS

1. Habib MA. Ceruminoma in association with other sweat gland tumours. *J Laryngol Otol* 1981;95:415-20.
2. Thompson LD, Nelson BL, Barnes EL. Ceruminous adenomas: a clinicopathologic study of 41 cases with a review of the literature. *Am J Surg Pathol* 2004;28(3):308-18.
3. Moisan PG, Watson GL. Ceruminous gland tumors in dogs and cats: a review of 124 cases. *J Am Anim Hosp Assoc* 1996;32:449-53.
4. Hageman ME, Becker AE. Intracranial invasion of a ceruminous gland tumor: a follow-up of 12 years. *Arch Otolaryngol* 1974;100:395-7.
5. Saito R, Kodaki K, Shiobara R, et al. Ceruminoma with intracranial invasion: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1990;30:1034-7.
6. Garin P, Degols JC, Delos M, et al. Benign ceruminous tumours of the external ear canal. *J Otolaryngol* 1999;28:99-101.
7. Hawke M, Van Nostrand P. Eccrine hidrocystoma of the external ear canal: a case report. *J Otolaryngol* 1987;16:43-45.
8. Arato J, Michel RP, Baxter JD. Ceruminoma. *J Otolaryngol* 1980;9:482-6.
9. Moss R, Labay G, Mehta N. Ceruminoma revisited. *Am J Otol* 1987;8:485-8.
10. Bignardi L, Grandi E, Merlo R, et al. Functional surgery of ceruminoma of the external and/or middle ear. *Rev Laryngol Otol Rhinol* 1993;114:49-52.