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\textsuperscript{a}, Xue-Ju Wang\textsuperscript{b}, Dong-Dong Zhu\textsuperscript{a,*} e Cui-Da Meng\textsuperscript{a,*}

\textsuperscript{a} China-Japan Union Hospital of Jilin University, Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, Changchun, China
\textsuperscript{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\textsuperscript{1} em 1972. Esse tumor foi descrito como uma lesão cutânea inominada que apresentou um padrão trabeicular 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.\textsuperscript{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.\textsuperscript{3} A excisão estendida local é o principal tratamento recomendado para a doença regional e a radioterapia 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,
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 Wang6 e Li6 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
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 MW, Fiveash J, Heslin MJ, Bland KL, Beenken SW. Multimodality treatment of Merkel cell carcinoma: case series and literature review of 1024 cases. Ann Surg Oncol. 2001;8:204–8.
4. Manioud P, Mom T, Kemenyi JL, Fouilloux G, Lafaye M. Cutaneous neuroendocrine carcinoma of the external ear. 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.