



RELATO DE CASO

## Extramedullary relapse of acute myeloid leukemia mimicking a necrotizing external otitis: could mononuclear leukocyte scintigraphy be the best diagnostic method?☆

### Recidiva extramedular de leucemia mieloide aguda mimetizando otite externa necrotizante: a cintigrafia com leucócitos mononucleares pode ser o melhor método diagnóstico?

Roberta Laurindo<sup>a</sup>, Sergio Souza<sup>b,\*</sup>, Jaqueline Moura<sup>a</sup>, Shiro Tomita<sup>a</sup>,  
Lea Barbosa da Fonseca<sup>b</sup>, Bianca Gutflen<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Serviço de Otorrinolaringologia, Departamento de Clínica Médica, Hospital Universitário Clementino Fraga Filho, Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

<sup>b</sup> Departamento de Radiologia, Laboratório de Marcação de Células e Moléculas, Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Recebido em 26 de janeiro de 2015; aceito em 23 de abril de 2015

## Introdução

A otite externa necrotizante (OEN) é uma doença infecciosa invasiva que envolve o conduto auditivo externo (CAE) cartilaginoso e/ou ósseo e que afeta particularmente pacientes imunocomprometidos.<sup>1</sup> Em geral, os pacientes se apresentam com uma otalgia renitente e desproporcional aos sinais clínicos e à otorreia purulenta. O diagnóstico de OEN se fundamenta em uma combinação de achados clínicos, laboratoriais

e imagiológicos.<sup>2</sup> Os instrumentos atualmente em uso para o diagnóstico de OEN são tomografia computadorizada (TC), ressonância magnética (IRM) e cintigrafia. A combinação de exames radiológicos com radionuclídeos é crucial, tanto no diagnóstico inicial como no seguimento da resposta ao tratamento.

## Relato de caso

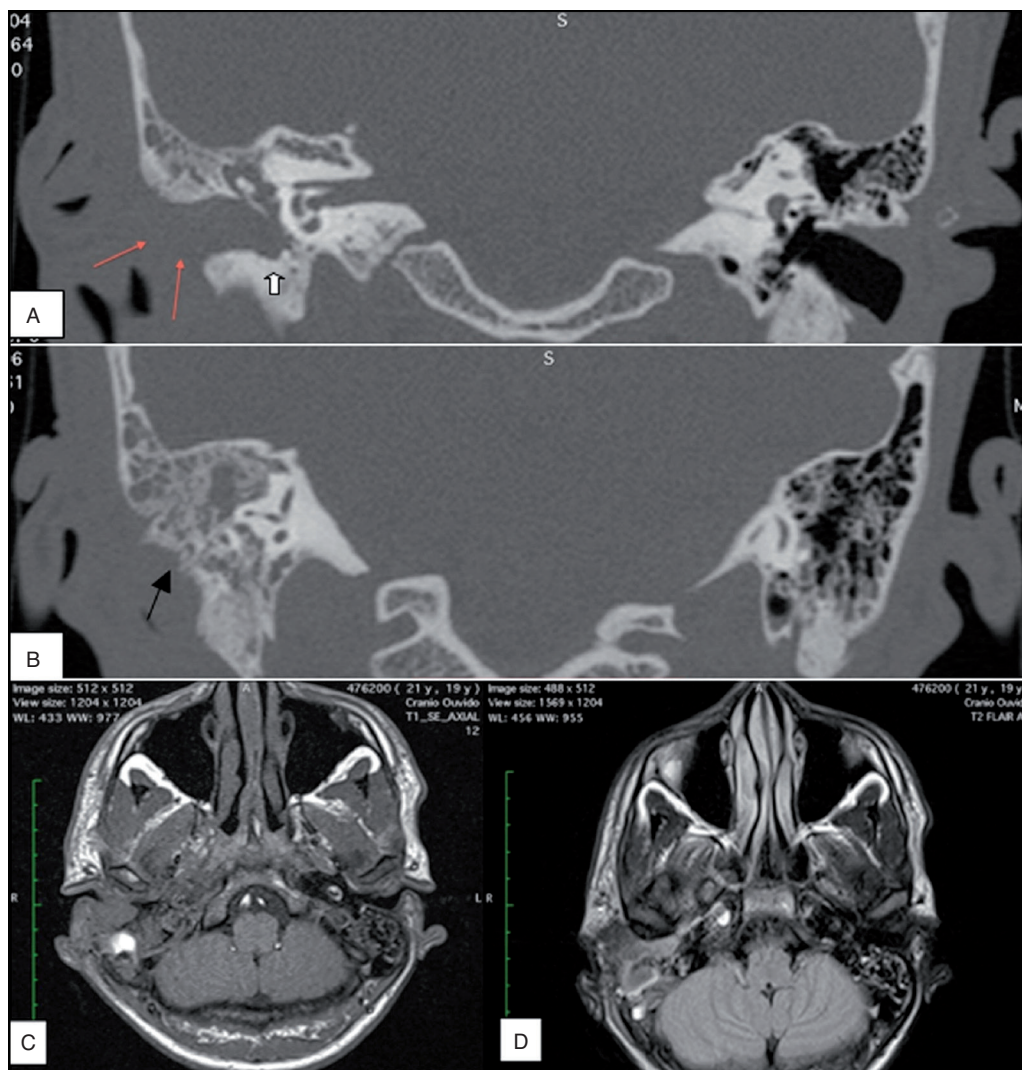
Paciente, homem, com 19 anos, diagnosticado com leucemia mieloide aguda (LMA) e em remissão se apresentou com otalgia intensa, plenitude aural, paralisia facial direita (com escore V na escala de House-Brackmann). Durante a otoscopia, foram observados edema da parede posterior do conduto auditivo externo e otorreia. A hipótese diagnóstica de OEN foi considerada, e o paciente foi tratado empiricamente com

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2015.04.003>

☆ Como citar este artigo: Laurindo R, Souza S, Moura J, Tomita S, da Fonseca LB, Gutflen B. Extramedullary relapse of acute myeloid leukemia mimicking a necrotizing external otitis: could mononuclear leukocyte scintigraphy be the best diagnostic method? Braz J Otorhinolaryngol. 2016;82:487-90.

\* Autor para correspondência.

E-mail: sergioalsouza@gmail.com (S. Souza).



**Figura 1** Imagens de TC de alta resolução das mastoide em projeção coronal (A-B). A, Erosão da parede posterior do conduto auditivo externo (CAE; seta branca) e espessamento e intensificação do tecido mole na região do CAE (seta vermelha). B, Erosão da cortical mastoidea (seta preta) e destruição do trabeculado ósseo. IRM das mastoide (C-D). C, Imagem axial ponderada em T1 demonstrando infiltração dos tecidos moles em torno do CAE, tecido subcutâneo e glândula parótida. D, Imagem FLAIR axial ponderada em T2 exibindo as cavidades timpânica e mastoidea, com captação de contraste pelo tecido com disseminação anteroinferior.

imipenem durante 12 dias. A resposta ao imipenem, foi insatisfatória, o que fez com que a equipe médica o substituísse por cefepima. Mesmo após a troca de medicação, não houve melhora dos sintomas.

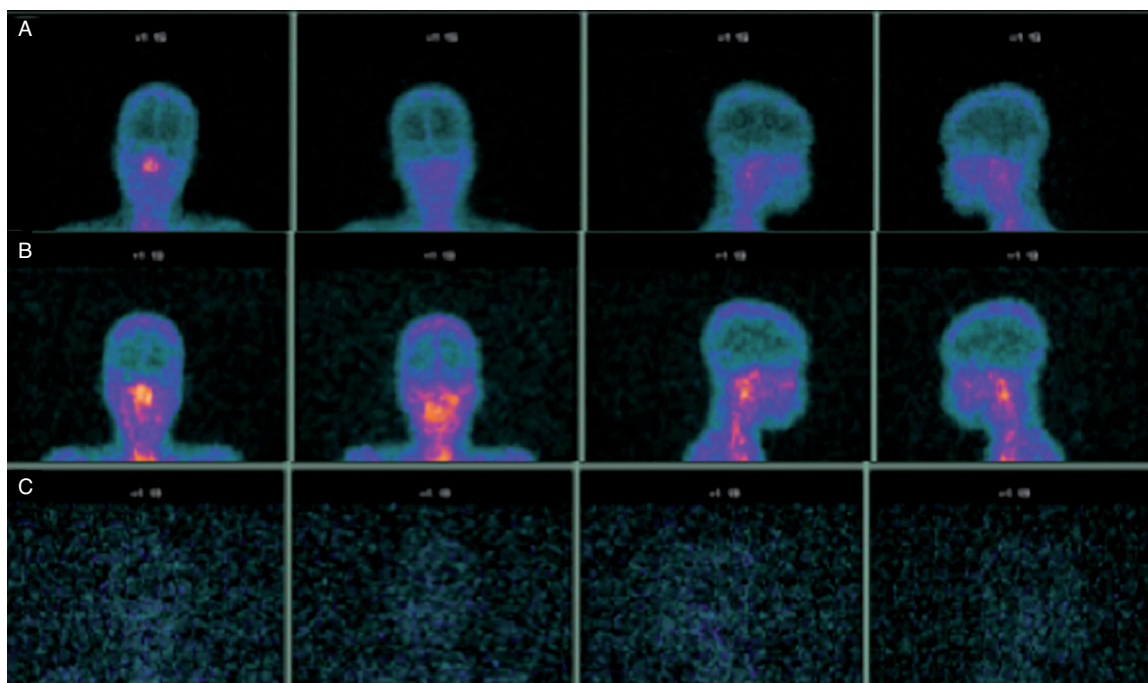
Exames complementares demonstravam níveis elevados de proteína C reativa, a TC mostrava opacificação das células mastoide, assim como erosão da parede posterior do CAE (fig. 1A-B). A IRM ponderada em T2 revelou intensificação pelo gadolínio no interior da cavidade timpânica e em torno do canal carotídeo, com prolongamento até o pavilhão auricular e os tecidos moles adjacentes (fig. 1C-D). Os achados da cintigrafia óssea com  $^{99m}\text{Tc}$ -MDP foram consistentes com um processo inflamatório/infeccioso no osso temporal. No entanto, a cintigrafia com leucócitos mononucleares marcados com  $^{99m}\text{Tc}$  não revelou qualquer evidência de processo inflamatório.

Diante desses resultados e da presença dos sintomas depois de seis semanas de antibioticoterapia, a equipe médica con-

siderou a hipótese de doença neoplásica (fig. 2). Em consequência dessa suspeita, o paciente foi submetido a uma timpanomastoidectomia. O exame histopatológico confirmou o diagnóstico de Sarcoma mioelóide (SM), um tipo de recorrência extramedular da LMA. Não foram notados sinais de doença na medula óssea. Iniciamos um protocolo de quimioterapia e observamos rápida melhora em termos de dor e também nos achados à otoscopia. Depois do tratamento, a paralisia facial regrediu para o escore III na escala de House-Brackmann. Foi recomendado um transplante heterólogo, com recuperação completa.

## Discussão

SM é uma condição rara, caracterizada pela ocorrência de um ou mais tumores compostos de células mioelóides imaturas em uma localização extramedular. É raro que essa doença



**Figura 2** Cintigrafia com leucócitos mononucleares marcados por  $^{99m}\text{Tc}$  (A-C). Cintigrafias planares obtidas 1, 3 e 24 horas após a administração dos leucócitos mononucleares marcados indicam que não ocorreu captação ao longo da topografia mastoidea durante o exame.

afete o osso temporal, sendo mais comumente observada em outros ossos, tecido mole, pele e sistema nervoso central.<sup>3</sup> Os sintomas de SM no osso temporal são perda da audição, vertigem, paralisia facial, zumbido, plenitude aural, otalgia e tumefação retroauricular e do conduto auditivo externo, possivelmente mimetizando otomastoidite ou OEN. Com frequência, os achados de estudos por imagem nos estágios iniciais de OEN são sutis; e mesmo em casos avançados, esses achados podem não ser identificados como OEN, a menos que o diagnóstico já esteja sendo considerado.

As imagens nucleares desempenham um papel importante no diagnóstico e seguimento de pacientes com OEN. Com efeito, as cintigrafias ósseas com uso de  $^{99m}\text{Tc}$ -MDP proporcionam informações mais apropriadas sobre a inflamação, por enfatizarem áreas com atividade osteoblástica. A cintigrafia óssea pode revelar resultados positivos antes da ocorrência de alterações radiológicas evidentes; também poderá ter utilidade na rápida detecção da doença. No entanto,  $^{99m}\text{Tc}$ -MDP não é específico para infecção, pois esse marcador também pode ser positivo para doença maligna e não detecta a disseminação pelos tecidos moles, sem envolvimento ósseo.<sup>4</sup> As cintigrafias ósseas também permanecem positivas depois da resolução da doença, não sendo úteis para a monitoração da resposta ao tratamento. Foi demonstrado que a cintigrafia com gálio-67 tem sensibilidade de 70% e especificidade de 93% para o diagnóstico de osteomielite, sendo a técnica investigativa de escolha para a monitoração da resposta ao tratamento. TC é eficiente na definição da extensão da destruição óssea na parede do conduto auditivo ou na base do crânio, por delinear os planos adiposos normais e corticais ósseas, e a importância da TC no diagnóstico de OEN já ficou devidamente estabelecida. IRM é considerada uma técnica mais sensível do que a TC para o delineamento dos

planos de tecido mole. Em sua maioria, as anormalidades da base do crânio exibem baixo sinal em imagens ponderadas para T1 e sinal intenso em imagens T2.<sup>5</sup>

A cintigrafia com leucócitos mononucleares marcados com  $^{99m}\text{Tc}$  é empregada no diagnóstico de infecção, osteomielite, rejeição de enxerto e febre de origem desconhecida. A técnica é ainda considerada como padrão para osteomielite pós-operatória ou pós-traumática crônica.<sup>6,7</sup> Até onde vai nosso conhecimento, esta é a primeira vez em que um paciente com suspeita de OEN foi submetido à cintigrafia com leucócitos mononucleares marcados com  $^{99m}\text{Tc}$ . No presente caso, a cintigrafia óssea foi positiva, TC demonstrou erosão do osso na parede do conduto auditivo e IRM foi compatível com resposta inflamatória. O único achado que não confirmou uma etiologia inflamatório-infecciosa foi a cintigrafia com leucócitos mononucleares marcados com  $^{99m}\text{Tc}$ , que foi mais compatível com etiologia neoplásica.

## Conclusão

OEN exibe uma série de apresentações clínicas e, em consequência, ampla gama de aspectos radiológicos. No presente caso, os achados clínicos e a maior parte dos exames radiológicos levaram nosso grupo a diagnosticar o paciente com OEN e a dar início ao tratamento. A cintigrafia com leucócitos mononucleares marcados com  $^{99m}\text{Tc}$  foi o único exame radiológico que foi compatível com os achados histopatológicos finais. Encontram-se em andamento estudos adicionais com o objetivo de determinar se a cintigrafia com leucócitos poderia ser melhor opção para o diagnóstico de OEN, em comparação com outros métodos mais comumente aplicados em nossa prática.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesses.

## Referências

1. Chandler JR. Malignant external otitis. *Laryngoscope*. 1968;78:1257-94.
2. Mani N, Sudhoff H, Rajapogal S, Moffat D, Axon PR. Cranial nerve involvement in malignant external otitis: implications for clinical outcome. *Laryngoscope*. 2007;117:907-10.
3. Murakami M, Uno T, Nakaguchi H, Yamada SM, Hoya K, Yamazaki K, et al. Isolated recurrence of intracranial and temporalbone myeloid sarcoma - case report. *Neurol Med (Tokyo)*. 2011;51:850-4.
4. Chen CN, Chen YS, Yeh TH, Hsu CJ, Tseng FY. Outcomes of malignant otitis: survival vs mortality. *Acta Otolaryngol*. 2010;130:89-94.
5. Patmore H, Jebreel A, Uppal S, Raine CH, McWhinney P. Skull base infection presenting with multiple lower cranial nerve palsies. *Am J Otolaryngol*. 2010;31:376-80.
6. Gutfilem B, Lopes de Souza SA, Martins FPP, Cardoso LR, Pinheiro Pessoa MCP, Fonseca LMB. Use of <sup>99m</sup>Tc-mononuclear leukocyte scintigraphy in nosocomial fever. *Acta Radiol*. 2006;47:699-704.
7. Horger M, Eschmann SM, Pfannenbergs C, Storek D, Dammann F, Vonthein R, et al. The value of SPET/CT in chronic osteomyelitis. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2003;30:1667-73.