

TUMOR DE GLÂNDULA CERUMINOSA COM INVASÃO INTRACRANIANA

RELATO DE CASO

MÍRIAM C. M. DE CASTRO*, WALTER JOSÉ FAGUNDES-PEREYRA**, LAURO N. OLIVEIRA FILHO*,
CARLOS ALBERTO R. GUAXUPÉ***, NICODEMOS ALVES DE SOUSA*, ATOS ALVES DE SOUSA**

RESUMO - As glândulas ceruminosas são glândulas apócrinas modificadas encontradas na região profunda da derme que reveste a porção cartilaginosa do meato acústico externo. Os tumores originados dessas glândulas são raros. Existem controvérsias em relação ao termo ceruminoma, que nos parece impróprio. Na verdade, esses tumores são atualmente classificados como adenoma, adenocarcinoma, carcinoma adenóide cístico e adenoma pleomórfico. Relatamos o caso de uma mulher de 39 anos, apresentado-se com cefaléia, hipoacusia e zumbidos à direita, além de vertigem e náuseas. A TC de crânio evidenciou tumoração do ouvido médio, invadindo os limites ósseos e cartilaginosos, com extensão intracraniana. Foi submetida a cirurgia, com exérese parcial do tumor, seguida de radioterapia (6000 cG). A histologia mostrou tratar-se de carcinoma adenóide cístico de glândulas ceruminosas. A paciente apresentou no pós-operatório paralisia facial periférica à direita, mantendo os déficits anteriores. Após um ano da cirurgia encontra-se estável clinicamente.

PALAVRAS-CHAVE: ceruminoma, glândula ceruminosa, carcinoma adenóide cístico.

Tumor of ceruminous gland with intracranial invasion: case report

ABSTRACT - Ceruminous glands are modified apocrine glands, confined to the skin lining of the cartilaginous part of the external auditory meatus. Tumors arising from these glands are rare. Controversy exists regarding the term "ceruminoma". Actually this neoplasia should be classified as adenoma, adenocarcinoma, adenoid cystic carcinoma and pleomorphic ceruminous adenoma. We report a 39-year-old woman first seen at Santa Casa of Belo Horizonte, in 1998, presenting with headache, nausea, vertigo, hearing loss and tinnitus on the right for the past two years. CT scan showed a tumor eroding cartilaginous and bony limits with intracranial invasion. She was submitted to multidisciplinary treatment with surgery followed by radiotherapy (6000 cG). Histology showed a ceruminous adenoid cystic carcinoma. The patient manifested a right peripheral facial palsy and had no recovery of the previous deficits. After one year from surgery she is clinically stable.

KEY WORDS: ceruminoma; ceruminous gland; adenoid cystic carcinoma.

A pele que reveste o meato acústico externo é contígua com a da aurícula, e sua parte mais profunda, que cobre a cartilagem do meato até 8 mm, contém folículos pilosos, glândulas sebáceas e glândulas apócrinas modificadas denominadas glândulas ceruminosas. No restante da porção óssea, as estruturas acima descritas estão ausentes¹⁻⁸. Os tumores do conduto auditivo externo, excluindo aqueles

Santa Casa de Belo Horizonte e Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais: *Serviço de Otorrinolaringologia; **Serviço de Neurocirurgia; ***Serviço de Anatomia Patológica (Instituto Roberto Alvarenga). Aceite: 1-dezembro-1999.

Dr. Walter José Fagundes-Pereyra. - Rua N. Sra. da Conceição 402 - 30130-240 Belo Horizonte MG - Brasil.
E-mail: walterjf@net.em.com.br

do pavilhão que se estendem ao conduto, são raros¹⁻⁹. Entretanto, estes tumores são relativamente comuns em animais inferiores, especialmente cães e gatos^{2,4,10}.

Tendo em vista a raridade dessa moléstia e por não encontrarmos na literatura pesquisada outros relatos no país, decidimos pela apresentação do caso, analisando aspectos histopatológicos, clínicos, radiológicos e terapêuticos da doença, através de revisão da literatura.

CASO

MIPP, 39 anos, sexo feminino, leucoderma, com história de há aproximadamente dois anos e meio (março de 1997) ter iniciado a apresentar sensação de peso do lado direito da cabeça e pulsações no ouvido direito, semelhantes “às batidas do coração”. Seguiu-se diminuição da acuidade auditiva progressiva à direita, associada a episódios de vertigem e náuseas, sem relação com mudança de postura, além de cefaléia parietal direita, de forte intensidade, constritiva, contínua, que não cedia com analgésicos convencionais. Queixava-se ainda de sensibilidade aumentada na orelha e no couro cabeludo à direita. Evoluiu com piora progressiva da hipoacusia e do quadro vertiginoso. Ao exame físico geral não apresentava alterações. À otoscopia apresentava membrana timpânica abaulada e hiperemiada à direita, sem massa no conduto auditivo externo. O exame do nariz, da orofaringe e da laringe foi normal. Ao exame neurológico apresentava-se com a consciência preservada, com estrabismo convergente à direita e hipoestesia tátil-dolorosa, em território de V2, V3 e no pavilhão auricular à direita.

A audiometria mostrava hipoacusia profunda no ouvido direito, com ausência de discriminação vocal, sem curva à timpanometria e ausência do reflexo estapediano ipsilateral à direita e contralateral à direita e a esquerda. Sem alterações audiométricas à esquerda. A tomografia computadorizada do crânio (TC) mostrou tumoração no ouvido médio, volumosa, hiperdensa, hipercaptante, com infiltração óssea e invasão intracraniana, acometendo o seio cavernoso direito (Fig 1A, B e C). À angiografia cerebral observou-se que a lesão envolvia a artéria carótida direita, no segmento petroso (Fig 2).

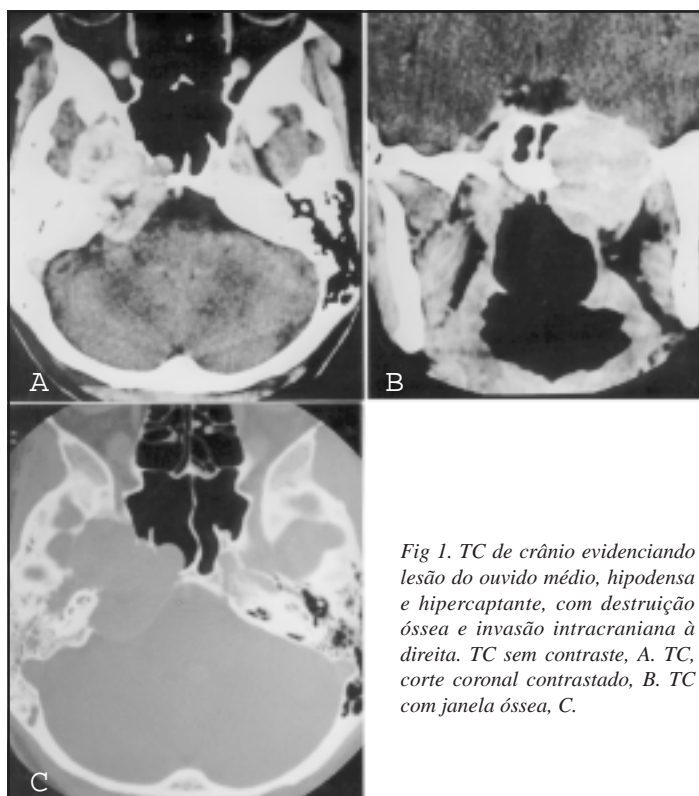


Fig 1. TC de crânio evidenciando lesão do ouvido médio, hipodensa e hipercaptante, com destruição óssea e invasão intracraniana à direita. TC sem contraste, A. TC, corte coronal contrastado, B. TC com janela óssea, C.

A avaliação clínica de “screening” para outros focos neoplásicos foi negativa. Foi inicialmente submetida a biópsia da lesão do ouvido direito, que mostrou tratar-se de neoplasia constituída de estroma fibro-hialinizado, envolvendo células epiteliais atípicas dispostas em blocos sólidos, fileiras e estruturas tubulares. Achados esses compatíveis com a diagnóstico de adenocarcinoma de glândulas ceruminosas.

Foi então optado por intervenção cirúrgica (otorrinolaringologia e neurocirurgia): craniectomia petrosa transmastóideia e translabiríntica direita para abordagem da lesão. A lesão apresentava-se amolecida, de coloração amarelada, muito volumosa, que invadia a artéria carótida interna, optando-se assim, pela exérese parcial do tumor.

O estudo histológico evidenciou neoplasia constituída de células epiteliais atípicas, dispostas em ilhotas, infiltrando estroma mixóide e tecido ósseo. A membrana eosinofílica que envolve as ilhotas, confere aspecto de “queijo suíço”, tratando-se portanto não de adenocarcinoma como sugerido pelos achados histológicos da biópsia mas sim, de carcinoma adenóide cístico de glândulas ceruminosas (Fig 3).

No pós-operatório, a paciente apresentou paralisia facial periférica à direita, sem alterações dos demais déficits pré-operatórios. Foi encaminhada a radioterapia, sendo submetida a 30 sessões, num total de 6000 cG, em seis semanas. Seis meses após a cirurgia, a paciente mantém anacusia e a paralisia facial periférica à direita, com índice de Karnofsky de 90%. A TC de controle mostra remanescente da lesão acometendo o ouvido médio e interno, com invasão intracraniana, acometendo a fossa temporal, com acometimento do seio cavernoso direito (Figs 4A e B). Após um ano de seguimento, a paciente encontra-se estável, sem novos déficits.

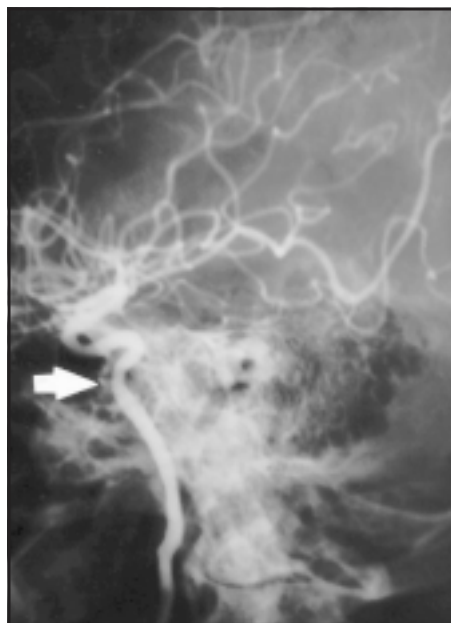


Fig 2. Angiografia cerebral mostrando estenose do segmento petroso da artéria carótida interna (seta).

DISCUSSÃO

Desde que o primeiro caso de ceruminoma foi relatado, por Haug, em 1894, os critérios histopatológicos para diagnóstico, a terminologia e a terapêutica são controversos, não existindo, ainda hoje, uma opinião unânime^{4,11}. A histogênese desse tumores ainda é incerta. Presume-se que a origem seja de glândulas ceruminosas, o que parece lógico; entretanto, é sabido que remanescentes ectópicos de glândulas salivares representam outra potencial fonte^{9,12}.

O termo ceruminoma imprime uma conotação errônea de lesão benigna; apesar disso, ele tem sido usado para englobar tanto as neoplasias benignas quanto as malignas. Mais da metade desses tumores são malignos, assim, parece-nos inapropriada a utilização de tal denominação¹⁻⁸. Além disso, o termo ceruminoma pode englobar variadas entidades, como adenoma, adenocarcinoma, carcinoma cístico adenóide, cilindroma, hidradenoma, dentre outros^{1,5}, o que acaba causando confusão na literatura³. Apesar de retirado das classificações mais recentes da Organização Mundial de Saúde, o termo ceruminoma tem sido defendido por alguns autores e amplamente utilizado^{4,6}. Johnstone et al. (1957)

Tabela 1. Classificação dos tumores do meato acústico externo de acordo com Wetli (1972).

Benignos
Adenoma
Adenoma pleomórfico
Malignos
Adenocarcinoma
Carcinoma adenóide cístico

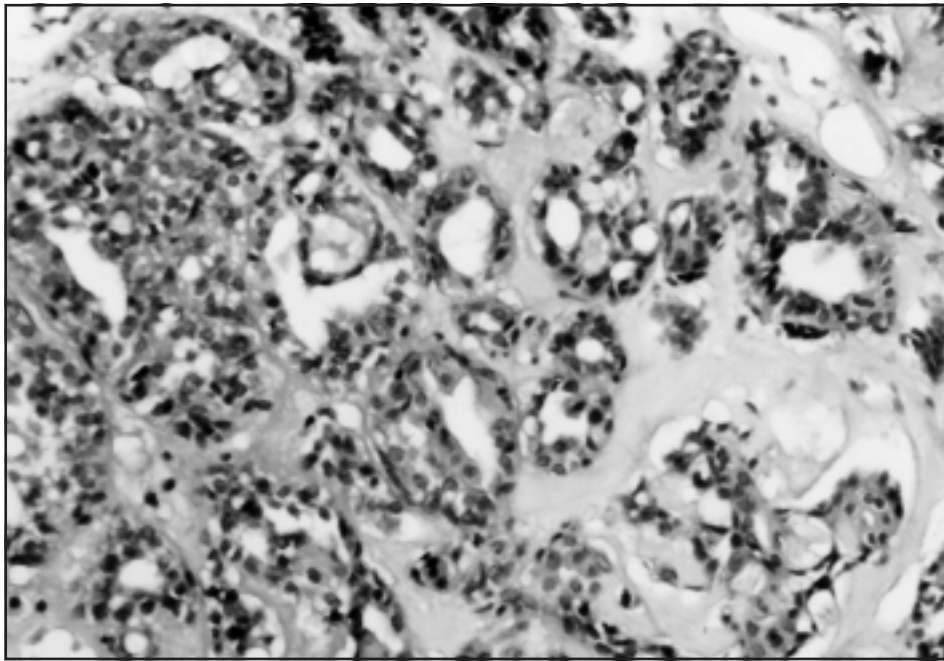


Fig 3. Estudo histológico mostrando ilhotas de células entremeadas de buracos (“queijo suíço”), com membrana eosinofílica, envolta e revestindo os espaços, (HE, 150 X).

observaram que as glândulas ceruminosas são idênticas às glândulas sudoríparas apócrinas do resto do corpo, exceto da vulva⁵. Assim, preferiram chamar tais tumores de “hidradenoma” do meato acústico externo². Wetli et al.^{1,13}, após revisão da literatura, propuseram uma classificação dividindo os tumores do meato acústico externo em quatro categorias, conforme mostra a Tabela 1. Por ordem decrescente de frequência temos: carcinoma adenóide cístico, adenoma, adenocarcinoma e adenoma pleomórfico³.

A maioria da literatura refere-se a casos isolados ou menos de dez casos, sendo que muitos são pobremente documentados, especialmente, do ponto de vista histológico². Pulec¹⁴ em 1977 publicou revisão com 37 casos e até março de 1995 havia aproximadamente 100 casos descritos na literatura¹⁻²⁰. Não foi encontrado qualquer caso descrito em periódicos nacionais.

Os pacientes usualmente apresentam-se com dor no ouvido, que pode ser crônica, massa no meato acústico e hipoacusia⁴. O diagnóstico frequentemente é tardio, quando o tumor já atingiu tamanho considerável¹⁷. As metástases podem ocorrer para os pulmões e gânglios linfáticos cervicais, sendo estas raras. Esse comportamento parece com o dos carcinomas adenóides císticos de glândulas salivares, em que as metástases ocorrem em mais de 50% dos casos. Pode ser difícil excluir o diagnóstico de metástase de outros sítios, portanto, quando uma massa no ouvido apresenta-se com características histológicas de carcinoma infiltrante, um foco metastático deve ser pesquisado⁵. Podem ainda, apresentar-se com invasão intracraniana¹¹, como no caso relatado.

O carcinoma adenóide cístico tem as mesmas características daqueles encontrados em outros sítios, como nas glândulas salivares, mama, vulva e pele. Existem caracteristicamente ilhotas de células entremeadas de buracos, o que dá aparência de “queijo suíço”. A membrana eosinofílica proeminente e espessada usualmente está presente envolta das ilhotas de células e revestindo os espaços. Em nosso caso, assim como no descrito por Iqbal & Newman¹ e por Mils e col.⁵ o tumor apresentou-se com número significativo de componentes tubulares, os quais podem levar a confusão,

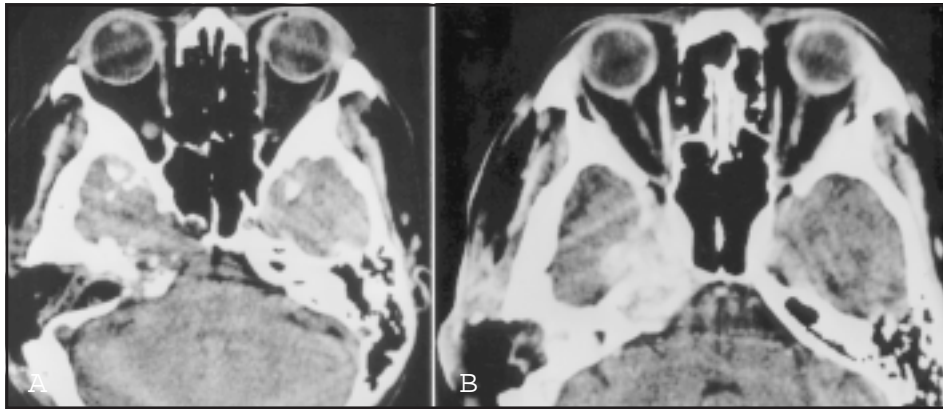


Fig 4. TC de crânio, após seis meses da cirurgia, mostrando exérese parcial do tumor. TC sem contraste, A. TC com contraste, B.

com o diagnóstico inicial equivocado de adenocarcinoma à biópsia. Deve-se portanto ter cautela com o material obtido através de biópsia, pois pode não ser representativo do todo, tendo em vista que alguns tumores possuem uma variedade de características em diferentes partes.

A cirurgia é a base do tratamento e pode requerer a colaboração de diferentes especialistas tais como, neurocirurgiões, cirurgiões plásticos e cirurgiões de cabeça e pescoço¹. Sua extensão pode variar de simples exérese local com parotidectomia², exérese do côndilo da mandíbula e do tecido acometido e mastoidectomia radical, a ressecção subtotal ou total do osso temporal em bloco com a articulação têmporo-mandibular, com ou sem a artéria carótida^{1,18}.

Um dos fatores limitantes à cirurgia é a anatomia do meato auditivo externo, que torna difícil a ressecção de todo o tumor com margem de segurança de tecidos não acometidos. A infiltração óssea, cartilaginosa, de vasos sanguíneos, da parótida e perineural, torna esses tumores praticamente irressecáveis. A radioterapia isoladamente tem pouco a oferecer, entretanto, pode ser útil, especialmente no alívio da dor e nas metástase, quando associada a cirurgia^{5,19,20}. Entretanto, a ressecção primária das metástases isoladas ainda é preferível. A quimioterapia para tais tumores, apesar de considerada por alguns autores¹², ainda não foi avaliada de maneira apropriada¹. O acompanhamento de tais pacientes deve ser regular e prolongado, tendo em vista o alto índice de recorrência destes tumores, especialmente se já invadem o tecido cartilaginoso ou ósseo^{1,2}. A disseminação intracraniana torna a cura improvável e a paralisia de qualquer dos nervos cranianos baixos torna o prognóstico desfavorável⁵. Segundo O'Neil e Parker (1957), todos os tumores de células ceruminosas, mesmo os benignos, são de mau prognóstico⁵, daí a sugestão de exérese radical de todas lesões.

Conclui-se que os tumores ceruminosos são raros e que o termo "ceruminoma" deve ser abolido, em favor de classificação baseada nos achados histológicos. A cirurgia e a radioterapia são as principais formas de tratamento, apesar das altas taxas de recorrência, motivo pelo qual tais pacientes devem ter acompanhamento rigoroso e prolongado.

REFERÊNCIAS

1. Iqbal A, Newman P. Ceruminous gland neoplasia: case report. *Br J Plast Surg* 1998;51:317-320.
2. Batsaski JG, Hardy GC, Hishiyama RH, Arbor A. Ceruminous gland tumors. *Arch Otolaryngol* 1967; 86:66-69.
3. Dehesdin D, Andrieu-Guitrancourt J, Hemet J, Cauchois P, Marie JP, Vinel V. Tumeurs glandulaires du conduit auditif externe. *Ann Oto-Laryngol (Paris)* 1993;110:70-74.
4. Millman B, Giddings N. Pathologic quis: case 2. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 120:770-773.
5. Mills RG, Douglas-Jones T, Willians RG. Ceruminoma. *J Laryngol Otol* 1995;109:180-188.

6. Arora YR. Ceruminoma of the external auditory meatus. *J Laryngol Otol* 1964;78:569-572.
7. Bignardi L, Grandi E, Merlo R, Aimoni C. Chirurgie fonctionnelle des ceruminomes de l'oreille externe et/ou moyenne. *R Laryngol* 1993;114:49-52.
8. Fenniche S, Haouet H, Mdimagh S, et al. Les tumeurs des glandes cérumineuses. *J Pathol* 1995;15:147-149.
9. McDonald M, Brophy BP, Raymond W. Intracranial invasion from a primary adenocarcinoma arising in the middle and external ear. *Aust N Z J Surg* 1995;65:454-456.
10. Collins RJ, Yu HC. Pleomorphic adenoma of the external auditory canal. *Cancer* 1989;64:870-875.
11. Anagnostou DG, Papademetriou DG, Segditsas TD. Ceruminous gland tumors. *Laryngoscope* 1974;84:438-443.
12. Dehner LP, Chen KTK. Primary tumors of the external and middle ear. *Arch Otolaryngol* 1980;106:13-19.
13. Wetli CV, Pardo V, Millard M, et al. Tumors of ceruminous glands. *Cancer* 1972;29:1168-1178.
14. Pulec J. Glandular tumors of the external auditory canal. *Laryngoscope* 1977;87:1-12.
15. Bolton DM, Peters JS. Endoscopic treatment of a giant ileal conduit calculus. *Aust N Z J Surg* 1995;65:456-457.
16. Graham MD, Sataloff RT, Wolf GT, Kemink JL, McGillicuddy JE. Total en bloc resection of the temporal bone and carotid artery for malignant tumors of the ear and temporal bone. *Laryngoscope* 1994;94:528-533.
17. Ward GE, Loch WE, Lawrence Jr. W. Radical operation for carcinoma of the external auditory canal and middle ear. *Am J Surg* 1951;82:169-178.
18. Wassef M, Kanavaros P, Polivka M, et al. Middle ear adenoma. *Am J Surg Pathol* 1989;13:838-847.
19. Goodwin WJ, Jesse RH. Malignant neoplasms of the external auditory canal temporal bone. *Arch Otolaryngol* 1980;106:675-679.
20. Wagenfeld DJH, Keane T, Van Nostrand AWP. Primary carcinoma involving the temporal bone. *Laryngoscope* 1980;90:912-919.