

# Caso clínico

## Adenocarcinoma del saco endolinfático: un caso raro de tumor petroso reportado anteriormente como adenoma ceruminoso con extensión intracranal

Sandra Lucía Velázquez Rodríguez,\* Diana Rubí Acosta Martínez,\* Vianney García Román,\* Francisco Manuel Sánchez Ortega,\*\* Joel Cruz Hernández\*\*\*

### Resumen

Los tumores del saco endolinfático son tumores adenomatosos del hueso temporal con un patrón papilar característico, que pueden confundirse histopatológicamente con otros tumores del oído medio. Los tumores adenomatosos del hueso temporal son lesiones benignas de carácter destructivo, y los adenocarcinomas papilares son lesiones invasoras que inducen destrucción ósea, sobre todo en la región petromastoidea, por lo que se considera que se originan dentro del saco endolinfático. Un gran número de tumores del hueso temporal pueden simular un tumor del saco endolinfático; el más común es el paraganglioma, seguido de: papiloma de plexos coroides, meningioma papilar, tumor de glándulas ceruminosas, carcinoma tiroideo o renal metastásico, entre otros. Se comunica el caso de un paciente de 62 años de edad, con un tumor en el oído medio derecho que se extendía al conducto auditivo externo y la porción superior del triángulo posterior del cuello; también mostraba invasión intracranal. Se le realizó un abordaje retrosigmoideo y craniectomía posterior derecha en mayo de 2007 para extirpar la lesión, que histológicamente correspondió a adenoma ceruminoso. Durante el seguimiento sufrió actividad tumoral en el lecho quirúrgico en cuatro ocasiones, mismas en las que se le extirparon las lesiones mediante abordaje retrosigmoideo. En todos los casos se trató de adenoma ceruminoso. En marzo de 2010 experimentó nueva actividad tumoral, por lo que fue intervenido. Se encontró adenocarcinoma de saco endolinfático. Se describe el caso y se revisa la bibliografía.

### Abstract

The endolymphatic sac tumors (ELST) are rare papillary tumors of the temporal bone that can be diagnosed as other middle ear tumors because their similar histology. The adenomatous tumors are benign lesions that arise from the epithelium of the middle ear with a destructive pattern, papillary adenocarcinomas are invasive tumors that induce bone destruction on petromastoid plate, and this is why its origin is presumed to be the endolymphatic region. Many temporal bone tumors can simulate an ELST, for example choroid plexus papilloma, papillary meningioma, ceruminous gland tumors, metastatic thyroid or renal cell carcinoma and paraganglioma. We report the case of a 62 year-old patient with a middle and external ear tumor extended to posterior neck triangle and intracranial area, who underwent retrosigmoid approach and posterior craniotomy on May 2007. Ceruminous adenoma was reported. He had tumoral activity four times during the follow up with retrosigmoid resection on September 2007, June 2008, May 2009 and March 2010. Ceruminous adenoma was reported in all of them, but the latest with endolymphatic sac tumor. We present a case report and overview literature about endolymphatic sac tumors.

#### Palabras clave:

adenocarcinoma, saco endolinfático, tumor petroso, adenoma ceruminoso, extensión intracranal.

#### Key words:

endolymphatic sac tumors, petrosus tumor, ceruminous adenoma, intracranial extension.

## Introducción

Los tumores del saco endolinfático son tumores adenomatosos del hueso temporal con un patrón papilar característico, que pueden confundirse histopatológicamente con adenomas o adenocarcinomas del oído medio.<sup>1</sup>

Los tumores adenomatosos del hueso temporal son raros. Las neoplasias adenomatosas del oído medio son lesiones benignas destructivas, de acuerdo con sus características clínicas e histopatológicas. Asimismo, los adenocarcinomas papilares del hueso temporal son lesiones invasoras cuyo sitio de origen se desconoce, aunque los indicios apuntan al saco endolinfático, debido a la destrucción ósea observada en la región petromastoidea.<sup>2</sup> El adenocarcinoma puede aparecer de manera aislada o como parte de la enfermedad de Von Hippel-Lindau, padecimiento genético que se distingue por angiomas retinales, hemangioblastomas en el sistema nervioso central, feocromocitoma y tumores renales y pancreáticos vinculados con el gen supresor codificado en 3p25.<sup>3</sup>

Los tumores del saco endolinfático afectan preferentemente a mujeres de 20 a 60 años de edad.<sup>4</sup> En algunos estudios se menciona un intervalo de edad más amplio, con una media de 40 años.<sup>5</sup>

Se manifiestan clínicamente con hipoacusia unilateral o bilateral por obstrucción del conducto endolinfático, con el consecuente hidrops y destrucción del órgano de Corti. La hipoacusia comienza de manera insidiosa y se agrega acúfeno y vértigo en la medida en que el tumor crece y afecta estructuras del oído interno.<sup>4</sup>

Desde el punto de vista histológico, los tumores del saco endolinfático son muy vascularizados, polipoideos, con áreas quísticas, crecimiento papilar y destrucción de tejidos blandos y hueso. Por lo regular, no se observan mitosis.<sup>2</sup> Los estudios de inmunohistoquímica muestran actividad para S100 y citoqueratina; en menor grado, también son positivas las tinciones para membrana epitelial y vimentina.<sup>4,5</sup>

Los datos microscópicos sugerentes de malignidad son: invasión perineural, actividad mitótica, pleomorfismo nuclear profundo y necrosis tumoral.<sup>6</sup>

Los tumores del saco endolinfático, descritos por Heffner en 1989, se manifestaron en el paciente con hipoacusia unilateral lentamente progresiva, acúfeno y grados variables de vértigo y parálisis facial; mediante técnica de imagen, se apreció destrucción ósea en la porción posteromedial del hueso temporal.<sup>1</sup>

Desde el punto de vista histológico, este grupo de tumores muestra un patrón papilar y quístico, con racimos de células delineadas por una sola capa de células cuboides y columelares, y espacios delimitados por células aplanadas o cuboides. Las células contienen núcleos suaves orientados hacia la base con citoplasma vacuulado. El estroma varía de celular a hialino y se encuentra muy vascularizado.<sup>5</sup> Las áreas quísticas pueden confundirse con regiones coloides de tumores metastásicos tiroideos o renales.<sup>7</sup>

## Caso clínico

Un hombre de 62 años acudió, en otoño de 2007, con cuadro de un año de evolución que se distinguía por otalgia y acúfeno derechos y aumento de volumen de 4 x 4 cm en la región mastoidea derecha, el cual era de bordes irregulares, blando, fijo a planos profundos, y llegaba a la porción superior del triángulo occipital. A la otoscopia se observó una lesión en el piso del tercio interno del conducto auditivo externo de color violáceo que no obstruía la luz, membrana íntegra y transmembrana normal; la otoscopia izquierda no mostró alteraciones.

La tomografía de oídos reveló erosión en el ápex mastoideo derecho, cavidades timpánicas integrales, sin densidades, oídos internos sin alteraciones y golfo de la yugular normal (Figuras 1 y 2). La tomografía del cuello indicó densidad de tejidos blandos en el espacio parafaríngeo derecho posestiloideo, heterogénea y dependiente de la vena yugular, que había desplazado lateralmente la parótida (Figura 3). En la resonancia magnética de la fosa posterior y el cuello se encontró una lesión en el espacio parafaríngeo posestiloideo, de bordes irregulares, hipointensa en la secuencia T1 e isointensa en T2, que llegaba a la región mastoidea y aparentemente a la fosa posterior, de 4 x 4 cm (Figuras 4 y 5).

\* Médicos residentes de cuarto año de la especialidad de otorrinolaringología.

\*\* Médico adscrito al Servicio de Otorrinolaringología.

\*\*\* Jefe del Servicio de Otorrinolaringología.

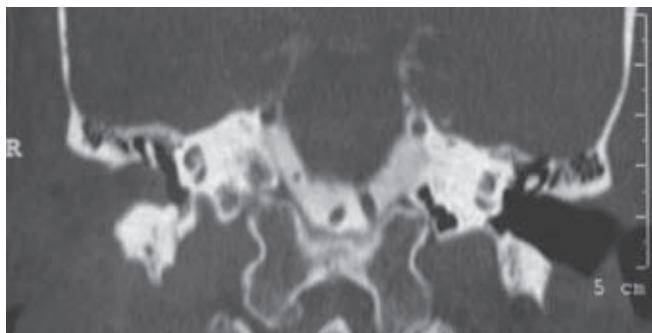
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE, México, DF.

Recibido: julio, 2011. Aceptado: septiembre, 2011.

Este artículo debe citarse como: Velázquez-Rodríguez SL, Acosta-Martínez DR, García-Román V, Sánchez-Ortega FM, Cruz-Hernández J. Adenocarcinoma del saco endolinfático: un caso raro de tumor petroso reportado anteriormente como adenoma ceruminoso con extensión intracranal. An Orl Mex 2011;56(4):199-204.



**Figura 1.** TC de oído, corte coronal; técnica para hueso.

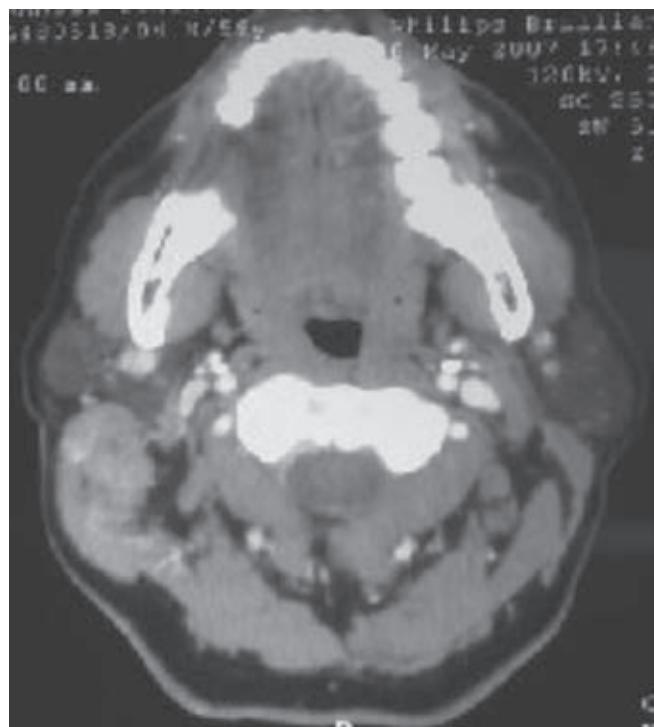


**Figura 2.** TC de oído, corte coronal; oído medio.

Se realizó abordaje retrosigmoideo con extensión al cuello y craniectomía posterior, en la que se resecó por completo la lesión y se ligó la yugular interna derecha. El reporte transoperatorio fue de lesión vascular benigna; en el definitivo, se corroboró adenoma ceruminoso (Figura 6).

A los 10 meses, se le formó una lesión protruyente y sanguínea en el conducto auditivo externo derecho y comenzó a sufrir hipoacusia de naturaleza progresiva. En la resonancia magnética de control, se visualizó una lesión heterogénea de 3.5 x 1.5 cm en la región mastoidea, que desplazaba al hemisferio cerebeloso derecho. Se eligió una intervención retrosigmoidea para resear el tumor, que resultó ser adenoma ceruminoso. Después del procedimiento quirúrgico, el paciente sufrió parálisis facial derecha, que actualmente es grado IV en la escala de House-Brackman (Figura 7).

Un año más tarde, acudió debido a un nuevo tumor friable y sanguíneo del conducto auditivo externo, hipoacusia y sensación vertiginosa intermitente. En la TC de oídos, se observó el conducto auditivo externo derecho ampliado debido a densidad de tejidos blandos que se extendía a la cavidad timpánica, con cambios posoperatorios previos y expansión hacia la región clival, que desplazaba el hemisferio cerebeloso sin afectarlo. En la resonancia magnética, se apreció una lesión en el conducto auditivo externo que llegaba a la región mastoidea y la fosa posterior, sin dañar el cerebelo, y al cuello, donde afectó el esternocleidomastoideo derecho. La lesión era heterogénea en las secuencias T1 y T2, con regiones de hiperintensidad,



**Figura 3.** TC contrastada de cuello, corte axial; piso de la boca.

después de reforzar parcialmente con gadolinio. Se resecó el tumor y se encontró erosión en la región clival. El estudio histopatológico indicó adenoma ceruminoso.

Acudió en marzo de 2010 con nueva actividad tumoral en el conducto auditivo externo derecho y sobre la cicatriz retrosigmoidea, con otorragia, prurito local y plenitud ótica (Figura 8).

Se hizo una nueva resección quirúrgica, en la que se observó adenocarcinoma de saco endolinfático (Figuras 9 a 11).

## Discusión

Los adenomas del oído medio se desarrollan a partir del epitelio respiratorio que los recubre; deben distinguirse clínicamente de otros tumores de oído medio, como el colesteatoma, el paraganglioma yugular, el ceruminoma, el adenocarcinoma, el carcinoma de células escamosas, el meningioma y el schwannoma. De manera histopatológica, se debe diferenciar de tumores mixtos, carcinoma adenoideo quístico y adenocarcinoma. Existe una amplia variedad de neoplasias malignas glandulares que se originan en la mucosa del oído medio o mastoides.<sup>2</sup> Los adenocarcinomas primarios se observan microscópicamente como células epiteliales columelares con citoplasma eosinofílico y patrón glandular o configuración papilar. Se describen con un patrón de crecimiento lento y muy baja incidencia de metástasis.

En 1989, Heffner<sup>1</sup> evaluó 20 casos de tumores temporales papilares quísticos, con características histológicas de ade-

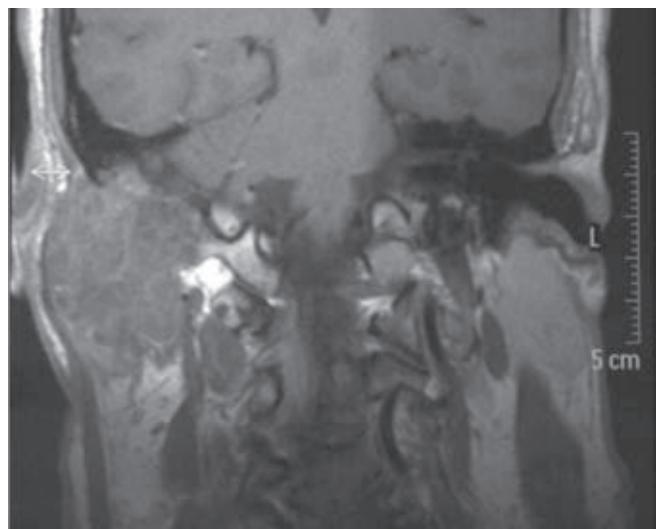
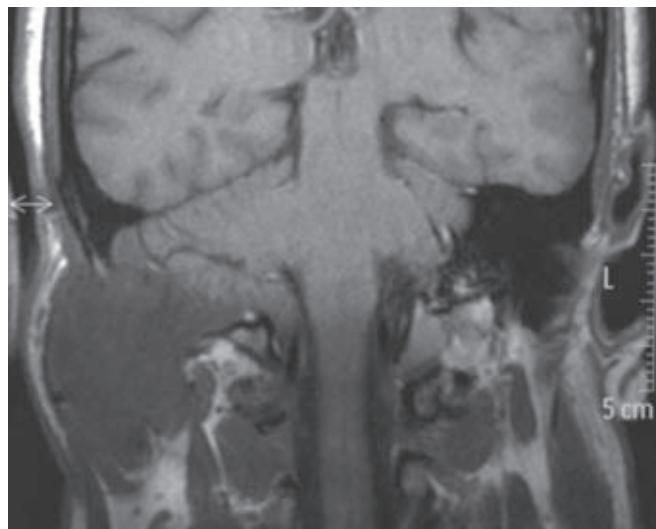


Figura 4. Resonancia magnética, secuencia T1 y T2 con gadolinio; corte coronal.

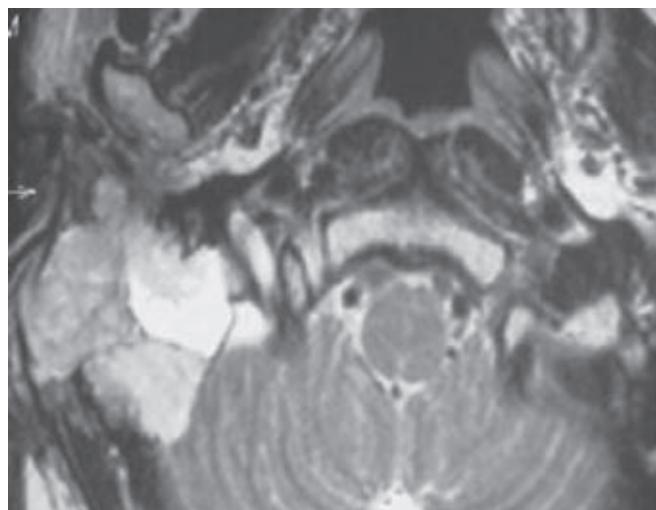


Figura 5. Resonancia magnética, secuencia T2; corte axial.

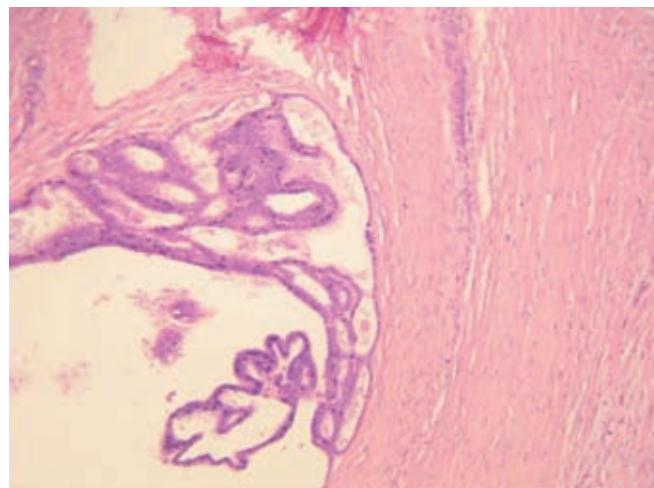


Figura 6. Microfotografía que muestra lesión compuesta por glándulas regulares y células miopiteliales.

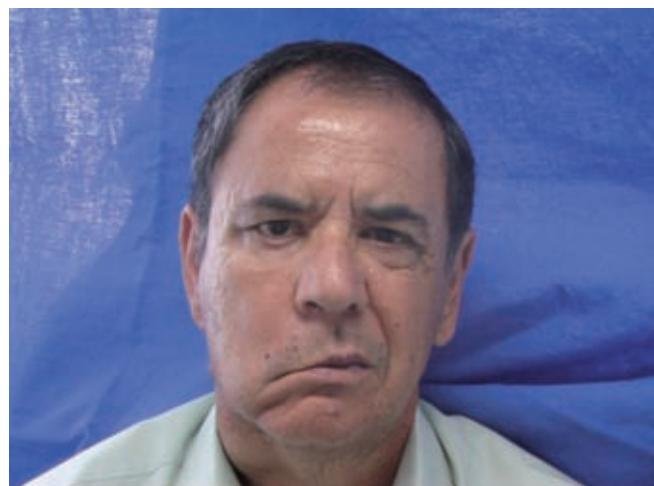


Figura 7. Parálisis facial derecha grado IV de la escala House-Brackman.

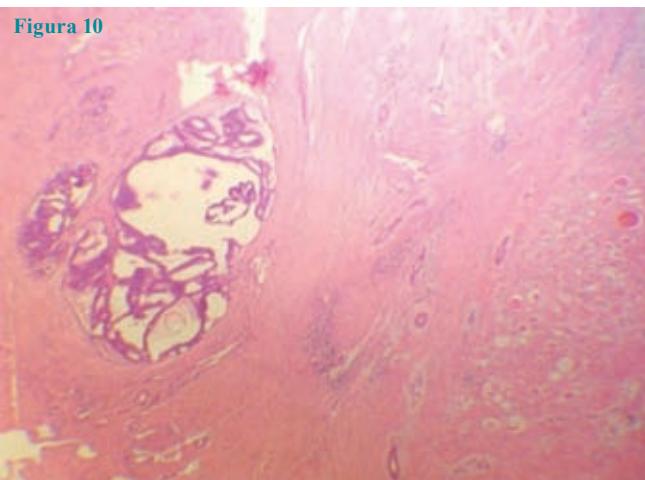
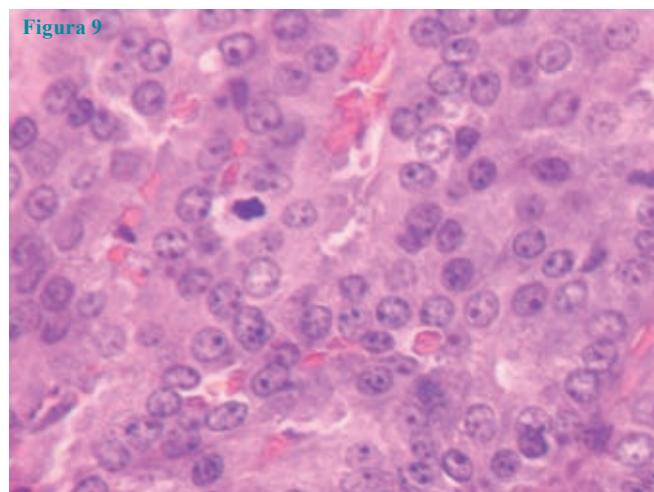
carcinoma papilar de bajo grado. En este estudio, se observó que los tumores destruían la porción posterior del hueso temporal y algunos se extendían a la fosa posterior. Los límites de edad fueron 15 y 71 años; el síntoma predominante fue la hipoacusia unilateral y la duración de los síntomas varió de 6 meses a 18 años; el patrón de crecimiento fue lento.

Las imágenes radiológicas mostraban lesiones erosivas en la porción posteromedial del hueso temporal, en el ápex petroso, con extensión de 17 de ellas hacia la fosa posterior, como en el caso de este paciente. La dimensión de las lesiones fue de 4 a 6 cm. Se encontraron tumores vascularizados en nueve casos.

Los reportes patológicos fueron: tumor de glándula ceruminosa, papiloma de plexo coroideo, carcinoma papilar tiroideo metástasico, adenocarcinoma de bajo grado o bien diferenciado, carcinoma metástasico de células renales,



**Figura 8.** Lesión friable que ocupa todo el conducto auditivo externo; se extiende hacia la región retroauricular y a la porción superior del triángulo posterior del cuello. Se observa cicatriz de abordajes retrosigmaideos sin alteraciones.



**Figuras 9 y 10.** Microfotografías teñidas con hematoxilina y eosina. Se aprecia el detalle celular de tipo cúbico, con atipia nuclear y bordes celulares indistintos.

paraganglioma, quiste leptomenígeo y tumor adenomatoso papilar. La característica histológica general en todos ellos fue neoplasia papilar quística.

Las proliferaciones quísticas o papilares estaban delineadas por una sola capa de células cuboides, con escaso pleomorfismo o mitosis. Muchos tumores tenían amplias zonas de fibrosis, hemorragia y cambios reactivos.<sup>1</sup>

Por lo anterior, Heffner concluyó que los tumores descritos eran de crecimiento lento; sin embargo, dado su patrón destructivo y crecimiento infiltrante, prefirió denominarlos adenocarcinomas de bajo grado. También observó que los tumores que él refirió y los descritos en la bibliografía parecen ser del mismo tipo y misma localización, y se caracterizan por erosionar la cara posteromedial del hueso petroso.<sup>8-10</sup>

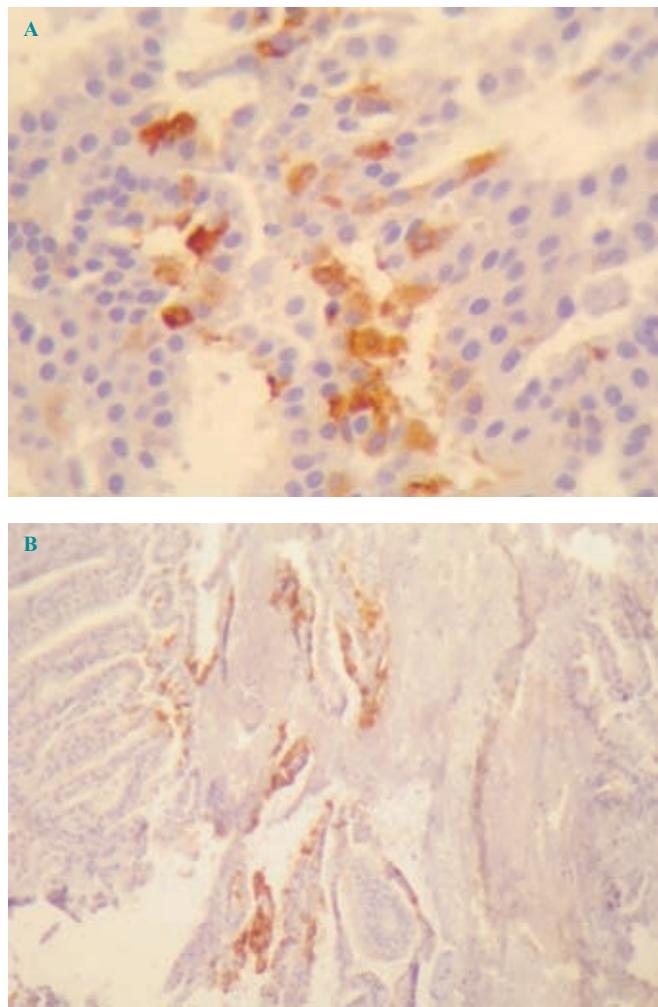
Después del diagnóstico histológico de adenocarcinoma en el hueso temporal, es necesario hacer estudios para descartar un adenocarcinoma primario en otro lugar. Los sitios comunes de

neoplasia primaria que dan metástasis al hueso temporal son: mama, pulmón, riñón, estómago y glándula tiroides.

Como auxiliares diagnósticos se encuentran la TC y la imagenología por resonancia magnética, las cuales ayudan a visualizar las estructuras retrolaberínticas afectadas por el tumor.

Los hallazgos específicos se comentan en algunos artículos, en los que se indica que la tomografía computada muestra el daño óseo en la porción posteromedial del hueso petroso, anteromedial al seno sigmoideo, con destrucción de la pared posterior del hueso temporal y calcificaciones intratumorales. En la resonancia magnética se visualiza una lesión con áreas hemorrágicas o quísticas hiperintensas en las secuencias T1 y T2. Con la aplicación de gadolinio, la mayor parte de los tumores dan señal heterogénea en T1.<sup>11</sup>

El tratamiento de elección es la resección total de la lesión, previa biopsia que corrobore el diagnóstico.<sup>10</sup> Es frecuente, sin embargo, que en la mayoría de los pacientes el hueso temporal ya esté afectado, lo que dificulta el procedimiento.



**Figura 11.** Microfotografías correspondientes a inmunohistoquímica, antígeno de membrana epitelial, EMA (**A**) y S100 (**B**).

En la planeación quirúrgica, es primordial la preservación de la audición, en especial en quienes tienen la forma bilateral, como en la enfermedad de Von Hippel-Lindau.<sup>3</sup> La quimioterapia y la radioterapia no han demostrado ser efectivas en estos tumores, sólo la radioterapia estereotáctica neoadyuvante ha producido menor morbilidad al reducir el sangrado transoperatorio.<sup>12</sup>

## Conclusiones

Los tumores del saco endolinfático son de crecimiento lento, con un patrón destructivo que puede ser engañoso para su distinción clínica e histopatológica. A pesar de su baja incidencia, los métodos diagnósticos actuales pueden ayudar a detectarlo de manera oportuna.

En este caso, el paciente mostró actividad tumoral posterior a la resección quirúrgica en varias ocasiones, lo cual puede explicarse por la dificultad para resecar por completo una lesión en ese sitio; sin embargo, debido a la similitud clínica e histológica entre una enfermedad benigna con características destructivas óseas –como el adenoma ceruminoso– y un adenocarcinoma de saco endolinfático que se manifiesta de manera similar y es de peor pronóstico, será conveniente tener la sospecha diagnóstica de un tumor del saco endolinfático en todo momento en pacientes con estas características.

## Referencias

- Heffner DK. Low-grade adenocarcinoma of probably endolymphatic sac origin. A clinicopathologic study of 20 cases. *Cancer* 1989;64:2292-2302.
- Mafee MF, Hemant S. Endolymphatic sac tumors and papillary adenocarcinoma of the temporal bone: Role of MRI and CT. *Iran J Radiol* 2003;1:53-60.
- Lonser R, Kim J, Butman J, Choo D, et al. Tumors of the endolymphatic sac in von Hippel-Lindau disease. *N Engl J Med* 2004;350:2481-2486.
- Caro J, Castillo M, Finkelstein K. Enfrentamiento a un tumor de peñasco: estudio y posibilidad diagnóstica. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2006;66:55-60.
- Murphy B, Geisinger KR, Bergman S. Cytology of endolymphatic sac tumor. *Mod Pathol* 2001;14(9):920-924.
- Hernández MAF, Sánchez OFM, Cruz HJ. Adenoma ceruminoso con extensión intracranal. Comunicación de un caso y revisión de la bibliografía. *Rev Esp Med Quir* 2009;14(2):88-92.
- Stendel R, Suess O, Prosenc N, Funk T, Brock M. Neoplasm of endolymphatic sac origin: clinical, radiological and pathological features. *Acta Neurochir (Wien)* 1998;140:1083-1087.
- Schuller DE, Conley JJ, Godman JH. Primary adenocarcinoma of the middle ear. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1983;91:280-283.
- Cillufo JM, Harner SG, Miller RH. Intracranial ceruminous gland adenocarcinoma. *J Neurosurg* 1981;55:952-956.
- Michel RG, Woodward BH, Shelburne JD, Boosen EH. Ceruminous gland adenocarcinoma: A light and electron microscopic study. *Cancer* 1978;41:545-553.
- Rodrigues S, Fagan P, Turner J. Endolymphatic sac tumors: a review of the St. Vincent's Hospital experience. *Otol Neurotol* 2004;25(4):599-603.
- Hashimoto M, Yokota A, Urasaki E, Imada H, Yamamoto H. Surgical treatment of endolymphatic sac tumor with adjunctive stereotactic radiation therapy-case report. *Neurology Med Chir (Tokyo)* 2004;44(11):595-599.