

Tumor maligno epitelióide em conduto auditivo interno rapidamente progressivo: um relato de caso

Rapidly progressive epithelioid malignant tumor in the inner ear canal: a case report

DOI:10.34119/bjhrv4n1-290

Recebimento dos originais: 16/01/2021

Aceitação para publicação: 25/02/2021

Ana Paula Valeriano Rêgo

Otorrinolaringologista

Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santillo – CRER, CEP:

74653-230, Goiânia, Goiás, Brasil

E-mail: anapaulavrego@hotmail.com

Laurice Barbosa Freitas (autor correspondente)

Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr.

Henrique Santillo – CRER, CEP: 74653-230, Goiânia, Goiás, Brasil

Endereço: Av. Ver. José Monteiro, 1655 - Setor Negrão de Lima, Goiânia - GO, Brasil,
74653-230

E-mail: laurice_2@hotmail.com

Jhêssica Lima Garcia

Médica

Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação

Dr. Henrique Santillo – CRER, CEP: 74653-230, Goiânia, Goiás, Brasil E-

mail: jhessicalgarcia@gmail.com

Marina Nahas Dafico Bernardes

Médica

Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santillo – CRER, CEP:

74653-230, Goiânia, Goiás, Brasil

E-mail: marinanahas_9@hotmail.com

Natalia Carasek Matos Cascudo

Médica

Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santillo – CRER, CEP:

74653-230, Goiânia, Goiás, Brasil

E-mail: nataliacascudo_c@hotmail.com

Pauliana Lamounier

Otorrinolaringologista. Mestre

Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santillo – CRER, CEP:

74653-230, Goiânia, Goiás, Brasil

E-mail: paulianalamounierorl@gmail.com

Hugo Valter Lisboa Ramos

Otorrinolaringologista. Doutor

Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santillo – CRER, CEP:
74653-230, Goiânia, Goiás, Brasil
E-mail: hvramos@gmail.com

Claudiney Candido Costa

Otorrinolaringologista. Doutor

Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santillo – CRER, CEP:
74653-230, Goiânia, Goiás, Brasil
E-mail: claudineyccosta@gmail.com

RESUMO

Tumores malignos de conduto auditivo interno (CAI) são raros e aqueles que apresentam a variante epitelióide podem ser encontrados em diversos sítios anatômicos, mas sua ocorrência no CAI é pouco relatada. O objetivo deste artigo é relatar um caso raro de neoplasia maligna epitelióide deficiente em INI-1 no conduto auditivo interno em uma paciente do sexo feminino, de 28 anos, que apresentou como sintoma inicial o zumbido a direita e evoluiu com perda auditiva assimétrica e paralisia facial periférica ipsilateral. Aos exames de imagem, foi identificado material captante no conduto auditivo interno direito, medindo 4 x 9 mm. Paciente foi submetida a cirurgia, radio e quimioterapia, sem sucesso. Encaminhada para imunoterapia. Apresentou metástase cerebral e evoluiu com óbito aproximadamente um ano após a cirurgia.

Palavras-chave: Zumbido, Perda Auditiva, Neoplasias da orelha, Neoplasias de Nervos Cranianos, Radioterapia.

ABSTRACT

Malignant tumors of the internal auditory canal (IAC) are rare, and those with the epithelioid variant can be found at several anatomical sites, but their occurrence in the IAC is rarely reported. The purpose of this paper is to report a rare case of INI-1 deficient epithelioid malignant neoplasm in the inner ear canal in a 28-year-old female patient, who presented as initial symptom tinnitus to the right and evolved with asymmetrical hearing loss and ipsilateral peripheral facial paralysis. Imaging exams identified uptake material in the right internal auditory canal, measuring 4 x 9 mm. Patient underwent surgery, radio and chemotherapy, without success. Referred for immunotherapy. She presented with brain metastasis and evolved with death approximately one year after surgery.

Keywords: Tinnitus, Hearing loss, Ear neoplasm, Cranial Nerve Neoplasms, Radiotherapy.

1 INTRODUÇÃO

Tumores malignos de conduto auditivo interno (CAI) são raros e aqueles que apresentam a variante epitelióide podem ser encontrados em diversos sítios anatômicos, mas sua ocorrência no CAI é pouco relatada. Dentre os tumores malignos epitelióides, destacam-se aqueles que são

deficientes em inibidor de integrase 1 (INI1). INI1 é um antígeno nuclear expresso em todas as células saudáveis e a perda da sua expressão resulta em tumores rabdoídes malignos, sarcomas epitelioides e outros.¹

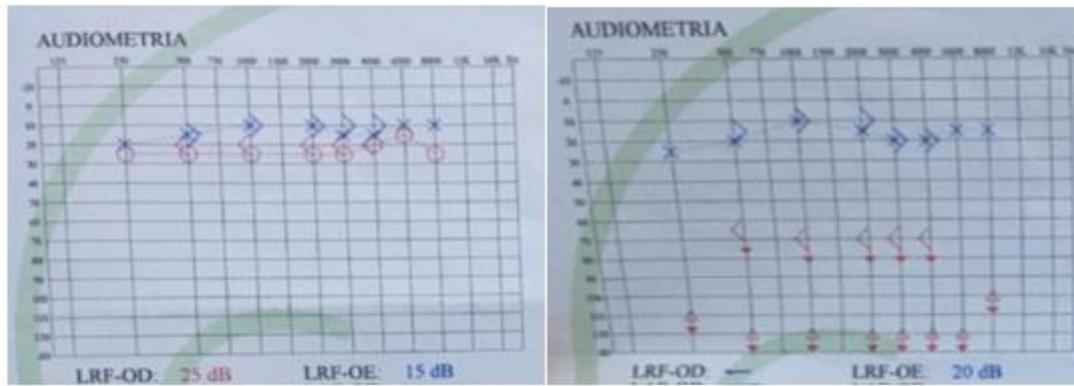
Apresentamos neste relato um caso de jovem com neoplasia maligna epitelióide deficiente em INI-1 no conduto auditivo interno.

2 RELATO DE CASO

Paciente ARR, mulher, 28 anos, médica, apresentando zumbido tipo grilo em orelha direita há 1 mês, sem outras queixas otoneurológicas. Negou comorbidades, tabagismo ou etilismo. Exame físico geral e otorrinolaringológico sem alterações. Foi então solicitados exames para investigação do zumbido. À audiometria apresentou limiares auditivos dentro da normalidade, porém com diferença de limiar de reconhecimento de fala (LRF) de 10dB, sendo 25dB em orelha direita e 15dB em orelha esquerda, reflexos acústicos presentes. Curva A bilateral à imitanciometria. (Figura 1.A). Emissões otoacústicas evocadas transientes e produto de distorção sem alterações. Potencial evocado auditivo de tronco encefálico mostrou aumento de latências absolutas das ondas I e III e latências interpicos aumentadas (I-V, I-III, III-V) sugerindo alteração retrococlear a direita; valores dentro da normalidade a esquerda.

Prosseguiu-se a investigação com exames Tomografia Computadorizada (TC) e Ressonância Magnética (RM) de ossos temporais, que detectou material captante no conduto auditivo interno direito, medindo 4 x 9 mm, sendo feitas as seguintes hipóteses diagnósticas: Schwannoma Vestibular, outras lesões tumorais ou processo infeccioso/inflamatório (Figura 2). Após um mês, a paciente evoluiu com paralisia facial periférica a direita, piora do zumbido, hipoacusia e tontura. Nova audiometria com perda auditiva súbita profunda a direita e piora de 5 dB no LRF a esquerda (Figura 1.B).

Paciente foi submetida a cirurgia para ressecção tumoral através de acesso occipital a direita. Ao estudo anatomopatológico, foi visto neoplasia maligna pouco diferenciada com componente de células pequenas e redondas e componente mixóide infiltrando nervo e tecido ósseo. Necessitando imunohistoquímica que revelou expressão para Histona H3.3K27me e negatividade para os demais marcadores pesquisados – achados compatíveis com neoplasia maligna epitelióide INI-1 deficiente. Paciente permaneceu com tumor residual (Figura 3), sendo indicado radio e quimioterapia, sem sucesso. Encaminhada para imunoterapia. Apresentou metástase cerebral e evoluiu com óbito aproximadamente um ano após a cirurgia.



(A) (B)
Figura 1. A. Audiometria com limiares acústicos normais e diferença no LRF interaural de 10 dB, pior a direita. B. Um mês após exame A, audiometria com perda auditiva profunda em orelha direita.

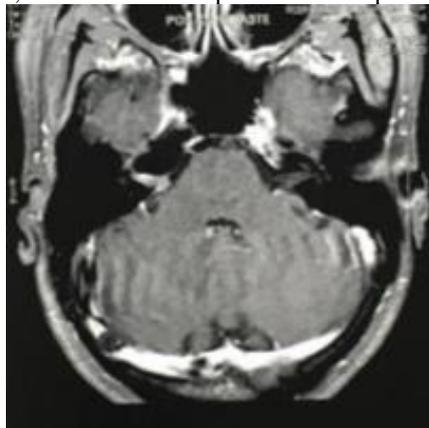
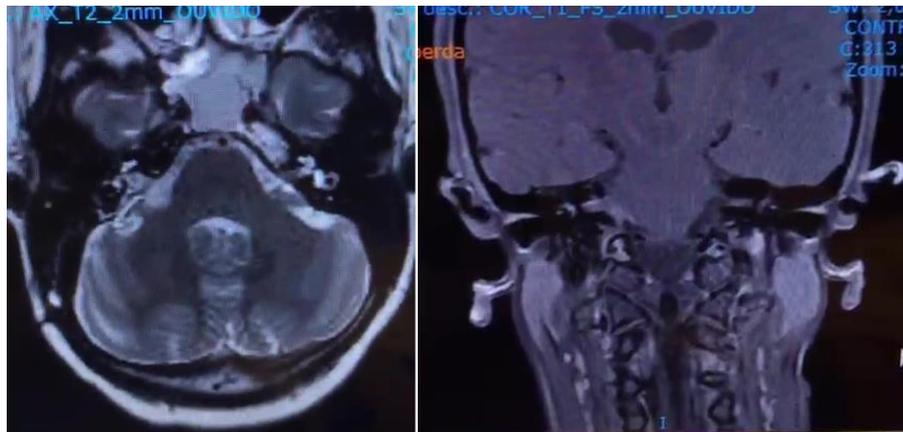


Figura 2. Tomografia computadorizada de ossos temporais, corte axial. Material captante no condutivo auditivo interno direito medindo 4 x 9 mm.



(A) (B)
Figura 3. RM de fossa posterior. A. Corte axial. B. Corte coronal. Redução volumétrica do componente cisternal da lesão expansiva do ângulo pontocerebelar em CAI à direita.

3 DISCUSSÃO

Os tumores malignos epitelioides de conduto auditivo interno são raros e a adequada identificação do tipo de tumor à imunohistoquímica é um desafio. Com relação

ao seu surgimento no CAI em adultos, encontramos na literatura os tipos rabdoide maligno e epiteliode maligno da bainha do nervo periférico.^{2,3}

Na faixa etária pediátrica, Holman et al fizeram um estudo em que os tipos de tumores malignos encontrados no ângulo pontocerebelar de pacientes com até 18 anos foram sarcoma de pequenas células, carcinoma de células escamosas, meningioma maligno, tumor rabdoide-teratóide atípico, tumor do saco endolinfático e ganglioma maligno.⁴

Os complexos de remodelação da cromatina dependente de ATP mobilizam os nucleossomos para expor o DNA para transcrição. O inibidor de integrase 1 (INI1 ou SMARCB1) é uma subunidade central desse complexo. O INI1 é expresso nos núcleos de todas as células normais e pode ser identificado por imunohistoquímica. Estudos anteriores sugerem que INI1 é um importante gene supressor de tumor e sua ausência foi identificada em algumas neoplasias malignas como tumor rabdoide maligno, carcinoma medular renal, sarcoma epiteliode, tumor epiteliode maligno da bainha do nervo periférico, carcinoma miopitelial e condrossarcoma mixoide extraesquelético.^{1,5}

O sarcoma epiteliode já foi relatado em vários sítios anatômicos, mas são mais comuns nas extremidades distais de adolescentes e adultos jovens, sendo ligeiramente mais comum em homens (2: 1). Apresenta padrão de crescimento infiltrativo e tende a estender para planos fasciais e nervos. É associado a múltiplas recorrências locais e metástase tardia. O crescimento dentro dos tecidos moles profundos pode ser indolor e insidioso, apresentando uma neuropatia ou disseminação à distância secundária a extenso envolvimento de tendões, fáscia ou nervo. A perda de expressão de INI1 é observada em mais de 80% dos sarcomas epitelioides.¹

O tumor rabdoide maligno ocorre com maior frequência em crianças com menos de 3 anos de idade. Independentemente da localização, as metástases são comuns e a sobrevida é baixa. Os tumores intracranianos frequentemente se apresentam com doença metastática e evoluem rapidamente para óbito. Ausência de INI1 é um achado frequente nesses tumores.¹ O primeiro caso de tumor rabdoide atípico em adulto jovem foi relatado por Wang et al, em 2015, em que uma mulher de 22 anos com zumbido e perda auditiva progressiva apresentou massa em CAI esquerdo. A mesma recebeu tratamento radioterápico, porém após três anos o tumor cresceu atingindo o ângulo pontocerebelar. Feita ressecção cirúrgica com diagnóstico patológico de tumor rabdoide. Histologicamente, foi observado células rabdoídes características (caracterizadas pela existência de uma grande inclusão eosinofílica no citoplasma, núcleos excêntricos e

nucléolos proeminentes) e havia perda de expressão da proteína INI1 em células tumorais à imunohistoquímica. Apesar do tratamento agressivo com radio e quimioterapia, o tumor recidivou e a paciente morreu após quatro meses da segunda cirurgia.²

Outra entidade é a variante epitelióide do tumor maligno da bainha do nervo periférico (TMBNP) que representa menos de 5% dos TMBNP e estudos anteriores revelaram altas taxas de mortalidade ou doença metastática. Esse tumor pode se apresentar como uma massa cutânea superficial ou tumor em tecidos moles profundos, sendo comum associação com nervo ou neurofibroma ou schwannoma preexistente. Em alguns casos é necessário fazer diagnóstico diferencial com melanoma maligno, sendo útil o achado de deficiência de INI1, enquanto o melanoma maligno mantém a expressão de INI1.⁽¹⁾ Os TMBNP em nervo vestibular são extremamente raros e sua variante epitelióide é pouco relatada, mas sua agressividade é conhecida. Encontramos na literatura um caso em mulher idosa com TMBNP epitelióide em conduto auditivo interno que abriu o quadro com perda auditiva, paralisia facial periférica e dor retroauricular. Aos exames de neuroimagem, foi considerado Schwannoma Vestibular intracanalicular e paciente optou por não operar, realizando, então, radioterapia com regressão rápida da lesão, porém voltou a crescer após 5 meses e dessa vez foi ressecado totalmente. Dada a agressividade do tumor, houve recorrência com rápida progressão, levando a paciente ao óbito.⁵

É importante ressaltar que apesar dos avanços diagnósticos e terapêuticos, esses tumores apresentam certa agressividade e prognóstico ruim.²

Enfrentamos dificuldade para encontrar relatos semelhantes ao nosso na literatura. Naqueles em que a apresentação clínica foi basicamente a mesma, verificamos que os tumores malignos deficientes em INI1 apresentaram desfecho desfavorável no qual os pacientes evoluíram para óbito em pouco tempo a despeito da ressecção cirúrgica e tratamento radioterápico. Vale ressaltar que no presente caso, a paciente foi investigada e abordada cirurgicamente com poucos sintomas e com a audiometria com limiares acústicos normais, ainda assim apresentou evolução desfavorável.

4 CONCLUSÃO

Neoplasias malignas de conduto auditivo interno são raras e os tumores epitelióides de conduto auditivo interno são agressivos. É importante atentar-se para a ocorrência desses tumores uma vez que sua evolução é rápida e, apesar dos avanços diagnósticos e terapêuticos, o prognóstico é ruim.

REFERÊNCIAS

1. Hollmann TJ, Hornick JL. INI1-Deficient Tumors. *Am. j. surg. pathol.* 2011; 35: e47–e63. doi:10.1097/pas.0b013e31822b325b
2. Wang X, Liu X, Lin Z, Chen Y, Wang P, Zhang S. Atypical teratoid/rhabdoid tumor (AT/RT) arising from the acoustic nerve in a young adult: a case report and a review of literature. *Medicine.* 2015; 94.
3. Kuzmik GA, Michaelides EM, Chiang VL, Nonaka Y, Fukushima T, Vortmeyer AO et al. Rapidly progressive epithelioid malignant peripheral nerve sheath tumor of the vestibular nerve. *Otol. neurotol.* 2013; 34, 1739-42.
4. Holman MA, Schmitt WR, Carlson ML, Driscoll CL, Beatty CW, Link MJ. Pediatric cerebellopontine angle and internal auditory canal tumors. *J. neurosurg. Pediatr.* 2013; 12, 317-24.
5. Kohashi K, Oda Y. Oncogenic roles of SMARCB 1/INI 1 and its deficient tumors. *Cancer sci.* 2017; 108, 547-52.