

Cáncer de hueso temporal

Dr. Luciano Martín Esborrat
2000

Cáncer de hueso temporal

1- Introducción

El cáncer de hueso temporal es una afección muy poco frecuente, siendo su incidencia aproximadamente 1 entre 15.000 oídos patológicos(1).

Es importante aclarar que el término cáncer de hueso temporal se refiere a los procesos neoplásicos malignos de conducto auditivo externo, oído medio y peñasco, excluyendo los cánceres de pabellón auricular, que constituyen el 80 % de los cánceres de oído. El término cáncer de oído abarca pues tanto los cánceres de pabellón como los de hueso temporal, que constituyen solo el 80 %.

La localización mas común es el conducto auditivo externo, y el tipo histológico hallado con mayor frecuencia es el carcinoma de células escamosas.

Los síntomas de presentación son a menudo muy inespecíficos, e incluyen dolor, hipoacusia, otorrea, parálisis facial, adenopatía cervical, y otitis externa crónica. Dado que estos síntomas suelen ser interpretados como una otitis media crónica, es muy común que el diagnóstico se efectúe tardíamente.

2- Antecedentes históricos

En 1883, Politzer (1835-1920) realizó la primera descripción clínica del cáncer de hueso temporal(1,2). No obstante, no hubo ninguna forma de tratamiento para esta enfermedad hasta mediados del siglo XX.

En 1954 Parsons y Lewis describieron la resección del hueso temporal subtotal en una etapa para el cáncer de hueso temporal(3).

En 1975 Lewis revisó 100 casos de resección del bloque petroso en cáncer de hueso temporal y reportó 5 % de mortalidad perioperatoria y 25 % de sobrevida a 5 años(4).

Posteriormente fueron reportados varias series de casos por Conley y Schuller, Ariyan et al, Graham et al, y Schramm(4).

3- Clasificación

La primera clasificación data de 1950. Se dividían en 2 grupos: extrínsecos e intrínsecos, según de que lado de la membrana del tímpano se encontraban.

Actualmente se los clasifica según 3 criterios(1):

a) Según su origen: 1) Primarios de hueso temporal:

- de conducto auditivo externo

- de oído medio

- de peñasco

Si bien se acepta que se presentan en este orden de frecuencia, en la práctica suelen verse casos que afectan más de una de éstas áreas, por lo tanto es virtualmente imposible determinar en que sitio preciso se originaron.

2) Secundarios:

- por infiltración de territorios vecinos, desde pabellón, parótida, cavum y meninges.

Dada la alta frecuencia de los cánceres de pabellón, éste es el sitio de origen más frecuente de este grupo. Según V.

Diamante et al, 20 % de los cánceres de hueso temporal son cánceres de pabellón que afectan el conducto auditivo externo.

- por metástasis a distancia desde mama, pulmón, próstata, riñón, etc.

b) Según su topografía: I: De conducto auditivo externo

- laterales

- mediales

- de pared anterior

II: Con invasión superficial: la pared medial del oído medio está libre.

III: Con invasión profunda: está afectada la pared medial del oído medio.

IV: Supera límites del hueso temporal.

- c) Según el tipo histológico: 1) Epiteliales: -carcinoma de células escamosas
-carcinoma de células basales
-adenocarcinoma
-carcinoma adenoideo quístico
-melanoma
- 2) Mesenquimáticos: sarcomas

4- Epidemiología

El cáncer de hueso temporal es una afección sumamente infrecuente. Su incidencia es aproximadamente 1 en 5.000 a 1 en 20.000 oídos patológicos, según las distintas series publicadas.

Lewis ha observado que el carcinoma de células escamosas de conducto auditivo externo es 2 veces mas frecuente en la mujer que en el hombre, pero en oído medio y mastoides, el mismo tumor presenta igual distribución por sexo.

Barnes y Peel han revisado varias series comunicadas, y determinaron que la incidencia pico es en la quinta década de la vida(5). Si bien son muy raros han sido reportados casos en pacientes pediátricos, siendo casi exclusivamente sarcomas.

No han sido reportadas diferencias de incidencia en cuanto a raza a distribución geográfica.

5- Etiopatogenia

La etiología del carcinoma de células escamosas de hueso temporal es desconocida.

Existe una relación muy evidente entre la otitis media crónica supurada de larga evolución y el desarrollo de esta enfermedad. Tanto en las series de Conley y Novak de 1960, como en la de Lewis de 1975, un porcentaje mayor del 50 % de los pacientes tienen dicho antecedente. Es probable que

la otorrea crónica desempeñe algún papel en el desarrollo de la enfermedad. Lewis en 1973 y Coachman en 1951 han reportado la presencia simultánea de colesteatoma y cáncer de hueso temporal (5,6).

Michaels y Well en 1980 han sugerido que la otorrea podría ser una consecuencia más que la causa del cáncer, y se originaría a partir de una infección secundaria del tumor por su lento crecimiento.

Cánepa ha observado un paciente con cáncer de hueso temporal, con el antecedente de una mastoidectomía radical hacía varios años (7).

El consumo de tabaco no parece tener un papel significativo.

En 1965 Beal et al han reportado un grupo de casos en los que la exposición a radiación tuvo una relación directa con el desarrollo de la enfermedad. Los 3 grupos comunicados en riesgo para cáncer de hueso temporal por radiaciones eran pintores de esferas de relojes luminosos, pacientes que recibieron inyecciones intravenosas o vía oral de radio, y trabajadores industriales involucrados en la producción de radio. Es probable que el atrapamiento del gas radón en las celdillas aéreas mastoideas sea el factor causante. El riesgo en pacientes tratados con radioterapia de cabeza y cuello es sumamente bajo con las dosis usuales. Los pocos casos comunicados corresponden a pacientes que recibieron muy altas dosis. Ruben et al presentaron en 1977 un paciente tratado con 14.000 rads durante 12 años, por un astrocitoma de fosa posterior, que desarrolló un cáncer de hueso temporal. Weshler et al en 1985 presentaron otro paciente que había recibido 9.000 rads en cuello por carcinoma papilar de tiroides con metástasis cervicales, y posteriormente también desarrolló un cáncer de hueso temporal.

6-Patología

Los siguientes cuadros expresan los porcentajes de cada variedad histológica originada en conducto auditivo externo y en oído medio, según Conley y Shuller.

Cánceres de conducto auditivo externo:

Carcinoma de células escamosas: 60%

Carcinoma de células basales: 10 %

Tumores glandulares malignos: 20 %

Melanoma: 6 %

Paraganglioma: 2 %

Otros: 3 %

Cánceres de oído medio:

Carcinoma de células escamosas: 52 %

Melanoma: 20 %

Tumores glandulares malignos: 8 %

Paraganglioma: 8 %

Otros: 12 %

Carcinoma de células escamosas:

Estos son los tumores más frecuentes tanto en el conducto auditivo externo como en el oído medio. Se presenta más comunmente en el conducto auditivo externo, generalmente en pacientes de 60 a 80 años. Spector J. C. informa una edad media de 72,6 años, con un rango entre 56 y 98 años. En el conducto auditivo externo se presenta con una relación mujer-varón de 2:1, mientras que en el oído medio no tiene predilección por ninguno de los dos sexos.

En el conducto auditivo externo se puede presentar como una masa vegetante o polipoidea, o como una úlcera.

Los carcinoma de células escamosas de hueso temporal pueden ser de 3 tipos: pobremente, moderadamente o bien diferenciado. Estos últimos son los más frecuentes y se caracterizan por la presencia de formaciones queratínicas y puentes intercelulares. De todos modos Johns y Headington no han observado diferencias de sobrevida con respecto al grado de diferenciación.

Los principales diagnósticos diferenciales con el carcinoma de células escamosas de hueso temporal son la otitis media crónica, la hiperplasia pseudoepiteliomatosa y papilomas escamosos.

El carcinoma de células escamosas se extiende ampliamente a estructuras vecinas siguiendo las vías anatómicas, o lo largo de vasos nervios y aponeurosis. Spector J. C. ha determinado que la incidencia de metástasis es 12 a 16 %.

Carcinoma verrucoso:

Se trata de una variedad especial de carcinoma de células escamosas caracterizada por la queratinización superficial prominente, muy escasos

rasgos de atipía celular, crecimiento lento con escasa infiltración en profundidad, y metástasis muy poco frecuentes. Esta variedad de carcinoma de células escamosas, descrita por Ackerman, se presenta en boca y laringe, raramente en fosas nasales y senos, y muy raramente en hueso temporal.

Carcinoma de células basales:

Este tumor surge a partir de las células basales del epitelio del conducto auditivo externo. Si bien prácticamente nunca metastatiza, su agresividad local es muy alta. Suele presentarse en el pabellón auricular, donde su pronóstico es relativamente bueno después de una amplia excisión quirúrgica. En conducto auditivo externo son mucho menos frecuentes, pero su agresividad es mucho mayor, probablemente debido a que el diagnóstico se efectúa por lo general en un estadio más avanzado.

El carcinoma de células basales se presenta generalmente en la sexta década de la vida.

Histologicamente, las células tumorales remedan las células basales de la epidermis, y poseen un núcleo oval rodeado por escaso citoplasma. Pueden reconocerse 4 variedades histológicas: superficial múltiple, queratinizante, esclerosante, o adenoideo (4,8).

Tumores glandulares malignos

En el oído pueden presentarse 4 variedades de tumores de origen glandular: adenoma, adenoma pleomorfo, adenocarcinoma, y carcinoma adenoideoquístico (5,9). Los 2 primeros son benignos mientras que los 2 últimos son malignos.

Estos tumores pueden nacer tanto de las glándulas sebáceas o de las glándulas en ovilla presentes en el conducto auditivo externo, o bien del epitelio respiratorio del oído medio, según fuera establecido por V. J. Hijams et al.

Los carcinoma adenoideoquístico, antes llamados cilindromas, surgen generalmente a partir de las glándulas en ovilla del conducto auditivo externo. Suelen aparecer en la quinta década de la vida y crecen lentamente. El principal síntoma es el dolor, debido a la predilección por la infiltración nerviosa. También produce con su crecimiento erosión ósea, extensión a regiones vecinas, y metástasis linfáticas y a distancia, siendo especialmente frecuentes estas últimas en pulmón y riñón. Localmente este

tumor suele producir una neoformación nodular que puede causar estenosis (9).

Histologicamente se caracteriza por formaciones glandulares de células tumorales o bien por disposiciones en capa de dichas células.

Los adenocarcinomas son mucho menos comunes. También se presentan en la quinta década de la vida y sin predilección por sexo. I. P. Janecka ha visto que la edad media de aparición es de 41 años, con un rango de 15 a 71 años. También producen con su crecimiento erosión ósea, extensión a regiones vecinas, y metástasis, pero poca infiltración nerviosa, la cual es típica de los carcinomas adenoideoquísticos.

Histologicamente pueden tener apariencia papilar o glandular con grados variables de diferenciación celular. El citoplasma es claro o vacuolado, y el núcleo hipercromático.

Sarcomas

Los sarcomas de hueso temporal son muy poco frecuentes. En general suelen aparecer en individuos más jóvenes.

La variedad más común es el rabdomiosarcoma, caracterizado por su diferenciación a músculo esquelético. Estos tumores pueden surgir del conducto auditivo externo o del oído medio, pero también pueden nacer en cavum o fosa infratemporal y comprometer secundariamente el hueso temporal; en estos casos es muy difícil poder establecer el sitio exacto de origen.

Pensack ha estudiado 12 pacientes con rabdomiosarcoma de hueso temporal con edades entre 18 meses y 13 años (edad media: 5 años), 7 pacientes presentaron lesión en oído medio, 2 en conducto auditivo externo, y 3 afectando estructuras vecinas además del hueso temporal. Los síntomas más tempranos fueron hipoacusia, otalgia, otorrea, pólipos en conducto auditivo externo con compromiso de membrana timpánica; y casi siempre retrasaron el diagnóstico por confundirse con otitis media crónica. Los síntomas tardíos fueron tumoración preauricular, compromiso de base de cráneo con afección de pares craneales, y metástasis alejadas.

F. M. Enzinger et al, basándose en la configuración celular, grado de diferenciación, y patrón de crecimiento, reconoce 3 variedades de rabdomiosarcoma:

Embrionario: Son el 80 %. Se caracteriza por la presencia de rabiomioblastos con estriaciones en su citoplasma y abundantes mitosis. Una variedad de este es el rabiomiosarcoma botrioides, caracterizado por su aspecto de uvas, con áreas de prominente estroma mixoide alternando con áreas de mayor celularidad. En conducto auditivo externo, este tumor suele confundirse con granulaciones.

Alveolar: Son el 15 %. Se caracterizan por estar compuestos por células no cohesivas en patrón alveolar. Las células tumorales están periféricamente, sujetadas a tabiques fibrosos, poseen hipercromasia rodeando el núcleo, y citoplasma acidófilo. Es el tipo más agresivo.

Pleomórfico: Son menos del 5%.

El rabiomiosarcoma debe distinguirse del sarcoma de Ewing, linfosarcoma, carcinoma indiferenciado, y melanoma por su diferenciación a músculo esquelético. El diagnóstico se confirma por inmunohistoquímica para desmina, la cual es positiva en más del 90 % de los casos. También son útiles las detecciones de actina sarcomérica y actina específica de músculo. La mioglobina es un marcador más específico del músculo pero mucho menos sensible. Ocasionalmente el rabiomiosarcoma puede ser positivo para citoqueratina o proteína S-100, lo cual confunde el diagnóstico. La diferenciación rabiomioblástica se puede confirmar también ultraestructuralmente demostrando filamentos de actina y miosina con bandas Z y filamentos intermedios.

Wiatrak B. J. et al han informado un 12 % de metástasis linfáticas y 15 % de metástasis a distancia al momento del diagnóstico.

El fibrosarcoma es el segundo sarcoma más frecuente en el hueso temporal. Menos frecuentes son los sarcomas osteogénicos, liposarcomas, condrosarcomas, osteosarcomas, y leiomiosarcomas. Todos estos tumores son extraordinariamente raros en el hueso temporal.

Melanoma

Estos tumores derivados de los melanocitos de la piel, son muy raros en el hueso temporal, tanto en oído medio como en el conducto auditivo externo.

Paragangliomas malignos

Los paragangliomas timpanoyugulares pueden presentarse con relativa frecuencia como tumor de hueso temporal, no obstante son tumores

histologicamente benignos. Sin embargo Ronwasser, Taylor, Monroe, y Lore, han reportado tumores metastatizantes. Aún es tema de controversia si existen o no paragangliomas malignos (5,11).

Otros tumores

En forma ocasional se reportaron casos de carcinoma mucoepidermoide, xantoma maligno, histiocitoma maligno, y angiosarcoma.

Tumores secundarios

Estos tumores casi siempre infiltran el hueso temporal desde territorios vecinos. Muy raramente se presentan metástasis hematógenas desde sitios distantes.

Por invasión desde territorios vecinos:

Dada la alta frecuencia con la que se presentan los carcinomas de células escamosas y de células basales de pabellón, éste es el sitio de origen más frecuente de este grupo. Según V. Diamante et al, 20 % de los cánceres de hueso temporal son cánceres de pabellón que afectan el conducto auditivo externo.

Los cánceres de cavum se pueden diseminar al oído medio y mastoides a través de la trompa de Eustaquio, pirámide petrosa, o a lo largo de la base del hueso temporal.

Los meningiomas son tumores benignos de las meninges. La gran mayoría son supratentoriales, solo 10 % son infratentoriales, pero estos últimos pueden extenderse al hueso temporal en casi 50 % de los casos cuando aparecen en fosa posterior.

Nager ha comunicado también la existencia de gliomas que afectaban el hueso temporal.

Los tumores malignos de parótida también pueden afectar el hueso temporal, siendo los más comunes el carcinoma mucoepidermoide y el carcinoma adenoideoquístico.

Metástasis hematógenas de tumores alejados:

Son muy infrecuentes. Los 4 sitios más comunes de origen son pulmón, mama, riñón y próstata, en este orden. La serie de casos más grande probablemente sea la presentada en 1991 por Inamura et al, que comprende 212 casos, de los siguientes tumores: 38 de mama, 23 de pulmón, 12 de riñón, 10 de próstata, 10 de glándulas salivales, 15 de faringe, 17 de tracto gastrointestinal, 37 de sitio desconocido, y los 50

casos restantes de lugares muy variados (tiroides, meninges, tracto genitourinario, etc).

El sitio más común de metástasis hematógenas es el peñasco, ya que este puede contener áreas de médula ósea, la cual recibe un importante aporte sanguíneo.

Estas metástasis casi siempre se diagnostican cuando el tumor primario está ya muy avanzado. Ocasionalmente puede ser la primera manifestación.

Nager G. T. ha reportado casos bilaterales.

Estos casos de enfermedad secundaria pueden presentarse en forma asintomática y ser solo un hallazgo generalmente en un paciente gravemente enfermo, o pueden causar parálisis facial, otalgia o tumor preauricular.

El tipo histológico de estos tumores es en orden de frecuencia adenocarcinoma, carcinoma de células escamosas, carcinoma de células pequeñas, linfoma, melanoma, y sarcoma.

Diamante V. et al comunicaron los siguientes tipos histológicos de tumores metastásicos en el hueso temporal con tumor primitivo no hallado(1):

Adenocarcinoma

Carcinoma indiferenciado

Melanoma,

Linfosarcoma

Melanosarcoma

Endotelioma

Neuroblastoma

Sarcoma

El hueso temporal también puede sufrir infiltración leucémica o linfomatosa, aunque con muy poca frecuencia. Paparella et al han publicado una serie de 16 casos que incluían además linfosarcoma, reticulosarcoma y enfermedad de Hodgkin.

Extensión del cáncer de hueso temporal:

El cáncer de hueso temporal se disemina por contigüidad hacia las estructuras vecinas como parótida, articulación temporomandibular, pabellón auricular, o endocráneo; o por metástasis linfática o hematógena.

Extensión a zonas vecinas:

Las fisuras de Santorini se encuentran en la pared anterior del conducto auditivo externo, y a través de ellas el tumor se extiende a la articulación temporomandibular (1,10).

Los canales de Hushke son espacios potenciales que permitirían la invasión de parótida y articulación temporomandibular desde el oído medio (1).

La fosa cerebral posterior puede afectarse a partir de la mastoides, y la fosa cerebral media a través del tegmen tímpani.

También puede afectarse el nervio facial intrapetroso a nivel de la segunda o tercera porción, y extenderse por esta vía.

Una vez que el tumor involucra el espacio del oído medio también puede extenderse por la trompa de Eustaquio (10).

Finalmente la extensión puede proseguir hasta afectar la arteria carótida interna, la vena yugular interna, y los pares craneales bajos (10).

Metástasis linfáticas:

Se producen a ganglios pretrágicos, parotídeos, mastoideos, retrofaríngeos, y cadena cervical profunda (1).

Metástasis a distancia:

Son muy poco frecuentes para los carcinomas de células escamosas, no obstante, Wiatrak B. J. et al han publicado una incidencia de 15 % de metástasis a distancia para los sarcomas, al momento del diagnóstico (4).

7-Diagnóstico

El diagnóstico de cáncer de hueso temporal solo puede establecerse mediante la *biopsia*, la cual debe efectuarse ante la sospecha basada en las *manifestaciones clínicas* de estos tumores. Finalmente, los *estudios complementarios* informarán sobre la extensión del tumor, y permitirán decidir la conducta terapéutica.

Manifestaciones clínicas:

Estos tumores suelen producir manifestaciones clínicas inespecíficas, que a menudo son interpretadas equivocadamente como una otitis media crónica. J. C. Moorhead ha informado que el diagnóstico siempre es demorado por lo menos seis meses debido a esta circunstancia.

En una serie de 20 casos, Sekhar L. N. et al, han observado los siguientes síntomas:

Otorrea: 28 %

Dolor: 25,6 %

Otorragia: 16, %

Parálisis facial: 11,6 %

Más recientemente, en una serie mayor, Pensack et al han comunicado los siguientes signos y síntomas:

Síntomas:

Dolor: 74 %

Hipoacusia conductiva: 62%

Entumecimiento facial: 12 %

Vértigo: 10 %

Signos:

Otorrea: 84 %

Otorragia: 28 %

Tumefacción preauricular: 25 %

Parálisis facial: 18 %

Adenopatía cervical: 8 %

La otorrea suele ser crónica, y existen muchos casos publicados donde este antecedente estaba presente por períodos tan prolongados como 40 años. Actualmente se discute si es un signo producido por el tumor, o si es un factor predisponente para el desarrollo del mismo.

El dolor puede deberse a infección sobreagregada, invasión del hueso o cartílago con compromiso del periostio o pericondrio respectivamente, o bien por invasión nerviosa. Esto último es especialmente frecuente con el carcinoma adenoideoquístico, debido a su predilección por la infiltración de los troncos nerviosos.

La hipoacusia en general es de tipo conductivo y se debe a la ocupación del oído medio y conducto auditivo externo, aunque también puede existir un componente perceptivo. Por el mismo motivo puede haber acúfenos generalmente graves.

La otorragia es un signo tardío.

La parálisis facial suele deberse a infiltración tumoral del nervio, aparece tardíamente, y es signo de mal pronóstico.

La otitis externa persistente, unilateral, rebelde, que no responde a los tratamientos habituales, siempre debe hacer sospechar un cáncer de hueso temporal, y en consecuencia deberá realizarse un minucioso examen del oído en busca de alguna lesión visible, la cual deberá biopsiarse.

La palpación del cuello en busca de posibles adenopatías metastásicas nunca deberá omitirse. Debe tenerse en cuenta que el compromiso ganglionar puede deberse a metástasis o a una adenitis secundaria a la otitis externa por infección sobreagregada que frecuentemente acompaña a estos procesos, causa por la cual la presencia de adenomegalias no es sinónimo de metástasis.

Finalmente nunca dejará de practicarse un minucioso interrogatorio que apunte principalmente a antecedentes de cirugías otológicas previas, posibles factores de riesgo, y síntomas de la enfermedad.

Biopsia:

La biopsia de cualquier lesión sospechosa de oído, especialmente en un paciente con síntomas de la enfermedad nunca deberá dilatarse.

Debe enfatizarse el concepto de que en todo paciente con otitis media crónica u otitis externa persistente, unilateral, rebelde, que no responde a los tratamientos habituales, es menester efectuar una cuidadosa inspección del oído y en busca de cualquier lesión existente, la cual deberá biopsiarse sin demora.

En caso de detectarse adenopatías cervicales, se realizará punción aspiración con aguja fina, para efectuar diagnóstico citopatológico. Debe recordarse que la biopsia incisional de adenopatías cervicales está totalmente contraindicada.

Por lo general el examen anatomopatológico de las muestras es suficiente. Eventualmente se requieren estudios de inmunohistoquímica y microscopía electrónica.

Estudios complementarios:

Los estudios por imágenes informarán sobre la extensión del proceso patológico, permitiendo estadificar la enfermedad y decidir el plan terapéutico.

La tomografía computada muestra esencialmente los detalles óseos y es imprescindible para la cirugía.

La resonancia nuclear magnética muestra muy bien las partes blandas y es fundamental para evaluar extensión intracraneana, a partes blandas vecinas, como glándula parótida; y adenopatías cervicales.

El estudio angiográfico permite evaluar compromiso de la arteria carótida interna y vena yugular interna o seno sigmoideo.

8-Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial entre los distintos tipos histológicos de cáncer de hueso temporal es básicamente anatomopatológico. Ocasionalmente la clínica y los antecedentes orientará hacia algún tumor en especial.

Lo mismo se hará para establecer el diagnóstico diferencial con los tumores benignos.

Ocasionalmente se planteará el diagnóstico diferencial con otros procesos otológicos no neoplásicos, como colesteatomas, granulomas, etc.

9-Estadificación

Existen varias formas de estadificación del cáncer de hueso temporal. Es probable que la mas difundida sea la propuesta por Arriaga et al:

T1: -Tumor limitado al conducto auditivo externo

-Sin afección de tejidos blandos

T2: -Tumor de conducto auditivo externo

-Erosión ósea limitada

-Afección de tejidos blandos menor de 5 mm

T3: -Afección de todo el espesor del hueso

-Afección de tejidos blandos menor de 5 mm

-Afección de oído medio/mastoides

-Parálisis facial

T4: -Afección de pared medial de la caja, cóclea, ápex petroso, carótida Interna, yugular interna, o duramadre.

-Afección de tejidos blandos mayor de 5 mm

Diamante V. et al, han propuesto una nueva clasificación basada en la topografía, extensión tumoral, conducta quirúrgica y sobrevida:

A. Laterales- Conducto auditivo externo:

T1a: -Afecta una pared que no es la anterior

- Menor de 5 mm
 - Sin erosión ósea
 - T1b: -Afecta más de una pared pero no la anterior
 - Impreciso o mayor de 5 mm
 - Erosión ósea parcial
 - Compromiso de membrana timpánica
 - T2: -Compromiso de pared anterior
 - Supera sitio de origen pero no órgano de origen
 - T3: -Invade estructuras vecinas: parótida, articulación temporomandibular, duramadre de fosa media.
- B. Mediales-Oído medio, mastoides, peñasco:
- T1: -Invasión superficial
 - Sin erosión de pared medial
 - T2: -Invasión profunda
 - Afección de pared medial de oído medio
 - Afección del peñasco
 - T3: -Excede límites del hueso temporal: parótida, articulación temporomandibular, duramadre de fosa media, carótida interna, yugular interna.

10-Evolución y pronóstico

Librado a su evolución, todos los cánceres de hueso temporal progresan inexorablemente invadiendo estructuras vecinas y dando metástasis.

El pronóstico y la sobrevida del cáncer de hueso temporal con tratamiento adecuado dependen del estadio tumoral al momento de establecer el tratamiento y del tipo de tumor.

Dada la rareza de esta patología y las diferentes formas de tratamiento instituidas y en distintos estadios existen grandes variaciones en cuanto a índices de sobrevida.

J, S. Lewis ha tratado un total de 132 pacientes con resección en bloque de hueso temporal y radioterapia pre y posoperatoria e informa los siguientes índices de sobrevida a 5 años :

Cirugía sola: 28 %

Radioterapia preoperatoria + cirugía: 25 %

Cirugía + radioterapia posoperatoria: 35,5 %

J. C. Moorhead reporta una sobrevida global del 50 % a 5 años, para el cáncer de conducto auditivo externo, aunque este pronóstico está significativamente afectado por la extensión de la lesión y el tipo histológico. Con enfermedad localizada en el conducto auditivo externo, el pronóstico es bastante bueno, con sobrevida a 5 años del 80 %, mientras que con extensión al oído medio dicha sobrevida baja a menos del 25 %. Los pacientes con carcinoma de células basales tienen una sobrevida global a 5 años de casi el 80 %, mientras que aquellos con tumores malignos glandulares casi no tienen índice de cura a 5 años (10)

M. Mohri et al han tratado con resección subtotal de hueso temporal 4 pacientes con carcinoma de células escamosas, 3 de oído medio y 1 de conducto auditivo externo que invadía oído medio. 3 pacientes fueron evaluados como T4 y 1 como T3, según la clasificación de Arriaga. A 2 se les hizo vaciamiento cervical radical. En el procedimiento quirúrgico, el curso petroso de la carótida interna fue expuesto desde el aspecto ventral del triángulo de Glasscoch. Una mayor parte del ápex petroso fue removida después de la movilización anterior de la carótida interna. El seno sigmoideo o la yugular interna fueron sacrificados en 2 pacientes. Los pares craneales bajos (IX a XII) fueron preservados en todos los pacientes. En 3 pacientes con presunta invasión de la trompa, esta fue removida en block junto con el hueso temporal. El resultado en esta serie es el siguiente: 2 pacientes viven sin enfermedad por más de 6 años, 1 paciente con múltiples metástasis cervicales murió en 6 meses por metástasis pulmonares, y el otro paciente murió en el posoperatorio inmediato por hemorragia intracraneal(12).

Spector obtiene los siguientes porcentajes de sobrevida a 3 años:

Cáncer de conducto auditivo externo: 70 %

Cáncer con invasión superficial: 70 %

Cáncer con invasión profunda: 50 %

Cáncer con extensión extratemporal: 9 %

Casi todos los autores concuerdan en que los mejores resultados se obtienen cuando se realizó tratamiento quirúrgico y radioterapia posoperatoria.

Los sarcomas tienen generalmente muy mal pronóstico. Wiatrak y Pensack reportan una sobrevida global de 2,8 años en pacientes con rhabdomyosarcoma de hueso temporal, con un rango de 3 meses a 19 años.

11-Tratamiento

El tratamiento del cáncer de hueso temporal se realiza básicamente con cirugía, radioterapia, y ocasionalmente quimioterapia.

Cirugía:

La técnica quirúrgica varía según el estadio tumoral.

La cirugía del cáncer del conducto auditivo externo varía desde una pequeña excisión “en manga”, a la resección total y subtotal del hueso temporal. Lewis y Parsons preconizaron el concepto de resección del hueso temporal en 1954, en un intento por remover el tumor en block. El describió la resección subtotal del hueso temporal, con exposición intracraneal, remoción del conducto auditivo externo, oído medio, y mastoides, siguiendo con articulación temporomandibular, parótida y raíz del cigoma. Esta técnica fue un gran paso adelante para la resección en block del tumor. Críticas a este procedimiento son la elevada morbilidad y la pobre sobrevida a 5 años del 28 %. Ellos también señalan que a menudo la resección tumoral no pasa por límites sanos. Estas objeciones fueron hechas por Crabtree, que propone un procedimiento más limitado que consiste en la resección en block del conducto auditivo externo y radioterapia posoperatoria si los márgenes quirúrgicos fueron positivos. Este procedimiento proporciona una más limitada resección en block, la cual fue aceptable para tumores localizados. Sin embargo, para tumores más extensos los cuales dejaron margen quirúrgico positivo, fue muy inapropiado y la radioterapia de la enfermedad residual no tuvo beneficio aparente. Por esta razón, Kinney amplía el abordaje de Crabtree con una mayor resección del hueso temporal. El recomienda la resección en block del conducto auditivo externo como fue descrita por Crabtree, con biopsia por congelación intraoperatoria de los márgenes; esto es seguido de una agresiva resección paso a paso de cualquier extensión tumoral grosera en conjunción con tejido normal, hasta que se pase por límites sanos, los cuales se detectarán por la biopsia por congelación En este

procedimiento la operación puede extenderse desde una cirugía mínima consistente en la simple excisión del conducto auditivo externo, hasta una agresiva resección total de hueso temporal (10).

Diamante V. et al proponen el siguiente esquema de tratamiento quirúrgico para el cáncer de hueso temporal:

1) Cáncer de conducto auditivo externo:

Canalectomía parcial: Cuando toma una pared pero no la anterior, es decir principalmente el T1a. En esta cirugía se conserva la pared anterior del conducto auditivo externo óseo.

Canalectomía total: Cuando toma más de una pared pero no la anterior, o afecta la membrana timpánica, es decir principalmente el T1b. En esta cirugía se saca también la pared anterior del conducto auditivo externo óseo.

Canalectomía ampliada: Cuando toma pared anterior, es decir el T2. La resección se amplía al cóndilo mandibular y lóbulo superficial de la parótida.

2) Cuando el tumor toma la cara medial del oído medio, mastoides, facial, o parte de la pirámide petrosa: petrosectomía subtotal, que consiste en la resección del peñasco conservando carótida interna y ápex petroso.

3) Cuando el tumor compromete carótida interna o ápex petroso, se realiza petrosectomía total, que agrega la resección de estas estructuras a la petrosectomía subtotal. Es obvio que se requiere evaluación previa del estado funcional del polígono de Willis.

4) En caso de metástasis cervical se realizará vaciamiento ganglionar cervical. Según el tamaño, número y localización de las adenopatías se decidirá el tipo de vaciamiento a realizar. Dada la baja frecuencia de metástasis ganglionares en cuellos clínicamente N0, no se aconseja realizar vaciamientos electivos.

Contraindicaciones de la cirugía:

Las contraindicaciones para la cirugía son la invasión del seno cavernoso, duramadre medial al foramen espinoso, conducto auditivo interno, carótida interna, y fosa infratemporal. Muchas veces estas condiciones solo pueden ser detectadas durante el acto quirúrgico. Las metástasis a distancia también contraindican la cirugía. Los pacientes añosos o con elevado

riesgo quirúrgico por otra patología asociada también pueden ser contraindicaciones.

Complicaciones quirúrgicas:

Hemorragia: generalmente se trata de sangre venosa procedente de la vena yugular externa o senos petrosos.

Infección: la radioterapia puede producir osteorradionecrosis, permitiendo el desarrollo de bacterias patógenas, siendo especialmente frecuentes la infección por pseudomona.

La lesión de la duramadre puede ser causa de hernia cerebral y fístula de líquido cefalorraquídeo.

Parálisis facial: por lesión involuntaria del nervio durante una canalectomía.

Hipoacusia conductiva, perceptiva, o mixta.

Vértigo.

Trombosis de carótida interna: por traumatismo o laceración del vaso durante la cirugía.

Radioterapia:

La mayoría de los autores coinciden en que los mejores resultados se obtienen con radioterapia posoperatoria. Generalmente se emplea una dosis de 6.000 cGy o mayor, aunque debe considerarse el riesgo de osteorradionecrosis.

I. P. Janecka ha hallado diferencias estadísticamente importantes entre pacientes con cáncer de hueso temporal tratados con cirugía sola y cirugía + radioterapia.

Quimioterapia:

La quimioterapia es la terapéutica inicial de los pacientes con rhabdomiosarcoma de hueso temporal. En estos pacientes se reserva la cirugía y la radioterapia para un eventual salvataje ante fracaso de la quimioterapia (4).

Para los otros tipos histológicos de cáncer de hueso temporal, la quimioterapia tiene poco o nada que ofrecer.

12-Conclusiones

El cáncer de hueso temporal es una enfermedad infrecuente, que se presenta con signos y síntomas muy inespecíficos en sus estadios iniciales, por lo que a menudo se retrasa el diagnóstico al interpretarse equivocadamente como una otitis media crónica. Otras veces se presenta como una otitis externa unilateral, persistente y rebelde a tratamientos habituales. La importancia de efectuar en estos casos un prolijo examen semiológico y biopsiar cualquier lesión sospechosa en estos pacientes, nunca podrá ser sobreemfatizada. Es fundamental insistir en este criterio ya que no es extraño ver pacientes en los cuales estos síntomas se han menospreciado durante largo tiempo, y se llega al diagnóstico en etapas muy avanzadas de la enfermedad.

Los tipos histológicos más frecuentes son los carcinomas de células escamosas en los adultos y los rhabdomyosarcomas en los niños.

El diagnóstico debe sospecharse por la clínica y los antecedentes. El diagnóstico de certeza es anatomopatológico. Los métodos complementarios permiten determinar la extensión de la enfermedad y planificar la estrategia terapéutica.

Las principales armas terapéuticas son la cirugía y la radioterapia, y los mejores resultados se obtienen en general con cirugía + radioterapia posoperatoria.

Dado lo infrecuente de la patología y las diferentes formas de cáncer de hueso temporal, los índices de sobrevida son muy variables entre las distintas publicaciones.

13-Bibliografía

- 1) Diamante, V.; Marengo, R.; Haddad, J.; y Hernández, J. “Cáncer de hueso temporal. Actualización, estadificación topovolumétrica y técnica quirúrgica indicada”. Revista de O.R.L. de la Fundación de otorrinolaringología. 1996, año 12, N° 25.
- 2) P. Laín Entralgo. “Historia de la medicina”, Ed. Salvat, 1ª edición, 1978.
- 3) W. Miglets et al, “Atlas de cirugía del oído”. Ed. Panamericana, 1996, 4ª edición.

- 4) Janecka, I. V.; et al. "Surgical Management of temporal bone cancer" Head and Neck Cancer, Lippincott-Raven-Publishers, 1997.
- 5) M. M. Paparella et al, "Otorrinolaringología", Ed Panamericana, 3ª edición, 1994, Vol. 2.
- 6) Cánepa, H. J. et al. "Cáncer de hueso temporal" Trabajo Presentado en la 6º Sesión Científica de 1999 de la Sociedad de O.R.L. de La Plata.
- 7) Cánepa, H. J. Comunicación personal
- 8) Robbins, S. L.; Cotran, R. S.; Kumar V. "Patología estructural y funcional" Ed. Interamericana, 3ª edición.
- 9) Negri, M. et al. "Carcinoma adenoide cistico primitivo dell'orecchio esterno" Acta Otorhinolaryngol. Ital. 17 (4),298-302, 1997.
- 10) Moorhead, J. C. "Cancer of the external auditory canal", 1993, <http://www.bcm.tcm.edu/oto/grand/11493.html>
- 11) Luchina,A. et al. "Paragangliomas no cromafines" Quirón 1999, vol.30 N° 4.
- 12) Mohri, M. et al "Surgical treatment for middle ear carcinoma" <http://www.politzersociety.org/Program/Tuesday/Belek3/Mohri.html>
- 13) Schmid, S. "Management of malignant tumors in the temporal bone" <http://www.unizh.ch/orl/politzer/abst/c04-1.htm>