INVESTIGACIÓN CLÍNICA

TUMORES MALIGNOS DEL CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO Y OÍDO MEDIO

A. RODRÍGUEZ PARAMÁS, R. GIL CARRASCO, O. ARENAS BRITZ, B. SCOLA YURRITA

SERVICIO DE OTORRINOLARINGOLOGÍA.

HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO "GREGORIO MARAÑÓN". MADRID.

RESUMEN

O *bjetivos:* Revisar la experiencia de nuestro Centro en el tratamiento de una patología tan poco frecuente como son los tumores del CAE y oído medio. *Material y métodos:* Se realiza una revisión de 36 pacientes con tumores malignos del oído medio y CAE tratados en el servicio de nuestro hospital en el período de 1977-2000, excluyendo los tumores de pabellón, tumores metastásicos y sarcomas. El sistema de estadiaje utilizado es el propuesto por el M.D. Anderson. *Resultados:*

El tipo histológico más frecuente en nuestra serie es el carcinoma epidermoide, presentándose en el 100% de los casos con otorrea y dolor como primer síntoma en el momento de la consulta. La combinación de cirugía y radioterapia obtuvo una tasa de supervivencia a los 5 años del 41%. *Conclusiones:* Esta patología precisa para la realización de un diagnóstico precoz un alto índice de sospecha clínica. El correcto estadiaje clínico tiene un importante valor pronóstico.

PALABRAS CLAVE: Tumores malignos del CAE y oído medio. Cirugía. Radioterapia.

ABSTRACT

MALIGNANT TUMOURS OF THE EXTERNAL AUDITORY CANAL AND OF THE MIDDLE EAR

O *bjectives:* To review our experience and results in the treatment of a low incidence pathology such as the malignant ear tumors. *Methods:* The study reviewed 36 patients with malignant tumors of the EAC and middle ear treated between 1977 and 2000 in our hospital, excluding cancer of the pinna, metastatic tumours and sarcomas. It was used the staging system proposed by the M.D.

Anderson. *Results:* The most common histological type in our series is the squamous cell carcinoma, and the otorrhea and pain are the primary symptoms in 100% of patients. Surgery combined with radiotherapy obtained a 41% 5-year survival rate. *Conclusions:* The staging system is an important prognostic factor and it is important an early diagnosis to achieve a better therapeutical result.

KEY WORDS: Carcinoma of the external auditory canal and middle ear. Surgery. Radiotherapy.

Correspondencia: Angel Rodríguez Paramás. Servicio ORL. Hospital Gregorio Marañón. C/ Doctor Esquerdo 46. 28007 Madrid.
E-mail: manopa@teletel.es

Fecha de recepción: 23-12-2003

Fecha de aceptación: 2-10-2004

INTRODUCCIÓN

Los tumores malignos del conducto auditivo externo y oído medio son poco frecuentes. La mayor parte se originan en el CAE^{1,2} aunque, debido al retraso en su diagnóstico, muchos de estos invaden secundariamente el oído medio.

La incidencia está estimada en 1-2 personas por cada millón de habitantes³, sin predominio de sexos y afectando principalmente a pacientes de edad avanzada, con una edad media de presentación de 55 años^{2,4}.

El tipo histológico más frecuente es el carcinoma epidermoide^{3,5,6}, seguido muy de lejos por el carcinoma basocelular, carcinoma adenoide quístico, adenocarcinoma y rhabdomiocarcinoma.

La baja incidencia de estos tumores y la clínica de presentación similar a otros procesos crónicos del oído puede implicar un retraso en el diagnóstico. Una historia de otorrea persistente, con o sin otorragia, y otalgia asociada, debe hacernos sospechar este tipo de patología. La aparición de nuevos síntomas como parálisis facial periférica, hipacusia o adenopatías cervicofaciales expresarán una enfermedad más evolucionada, aumentando las dificultades de su tratamiento en estadios tan avanzados.

La exploración de cabeza y cuello aporta información sobre la lesión local y extensión regional linfática de la enfermedad. La TAC de alta resolución precisa su localización, extensión ósea y extensión a órganos vecinos, evaluándose las lesiones de partes blandas mediante la RNM. La afectación ganglionar precisará un tratamiento cervical complementario.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza un estudio retrospectivo de 36 pacientes tratados de tumores malignos del conducto auditivo externo y oído medio entre los años 1977 y 2000 en el Servicio de ORL de nuestro hospital. Suponen el 0,5% de los cánceres de cabeza y cuello tratados en este período, excluyendo de este estudio los tumores del pabellón, metastásicos y sarcomas. Estos tumores representan una de cada 5 a 20.000 consultas otológicas^{7,8}.

Presentamos un análisis atendiendo especialmente a la clínica de presentación, tipo histológico y tratamiento realizado en cada caso según el estadio.

No ha sido adoptado un sistema uniforme de estadiaje de los tumores del oído, pero en nuestro trabajo hemos utilizado el propuesto por el M.D.

Anderson⁵ (fig. 1) por su simplicidad y eficacia, tanto desde el punto de vista del tratamiento quirúrgico que precisan como desde el punto de vista pronóstico. El estadio I corresponde a lesiones que afectan al pabellón, concha o conducto auditivo externo cartilaginoso, el estadio II a lesiones que afectan a la cortical mastoidea o conducto auditivo externo óseo y el estadio III cuando hay afectación en profundidad del hueso temporal (oído medio, canal del facial, área mastoidea o base de cráneo).

RESULTADOS

El rango de edad en el grupo estudiado comprendía entre los 42 y 81 años, con una media de 48 años. Constaba de 23 hombres y 13 mujeres.

De los 36 tumores malignos recogidos, la histología correspondió a 25 carcinomas epidermoides (69%), 4 carcinomas basocelulares (11%) y 7 carcinomas de estirpe glandular (19%).

Los síntomas en el momento de la primera consulta fueron otorrea y dolor en el 100% de los casos, otorragia en el 83%, parálisis facial en el 30% de los pacientes, vértigo en el 19% y metástasis cervicales en el 11%.

Según el estadiaje propuesto los pacientes se distribuyeron de la siguiente forma: Estadio I (4 pacientes), Estadio II (13 pacientes) y estadio III (19 pacientes) (fig. 2).

En el estadio I se realizó resección parcial del CAE, bien de partes blandas en caso de tumores pequeños localizados en la parte externa del con-

Figura 1. Estadiaje de tumores del CAE y oído medio propuesto por el M.D. Anderson.

Figura 2. Distribución de los pacientes según el estadiaje.

ducto y sin relación con el hueso, o del conducto óseo en caso de tumor más cercano al plano óseo.

En el estadio II se practicó una petrectomía parcial que consiste en una resección en bloque del conducto con sus paredes óseas, incluido el tímpano, pero respetando el nervio facial.

En el estadio III se practicó una petrectomía subtotal del temporal en 10 casos (con exéresis casi completa del peñasco y las regiones vecinas), se aplicó radioterapia como único tratamiento en 5 casos y tratamiento paliativo en los 4 restantes (fig. 3).

Tanto en los tumores de estadio II como los de estadio III intervenidos quirúrgicamente, se complementó el tratamiento con radioterapia postoperatoria.

La tasa de supervivencia a los 5 años de todo el grupo fue del 29%, siendo la del grupo tratado quirúrgicamente del 41% y de los de radioterapia del 0%.

Figura 3. Diferentes tratamiento quirúrgicos dependiendo del estadiaje.

DISCUSIÓN

El tumor maligno del CAE y oído medio es una patología de baja incidencia, por lo que todos los trabajos realizados no presentan un número de casos lo suficientemente amplio como para sacar conclusiones definitivas. Una revisión de la literatura de estos tumores resulta bastante complicada debido a la heterogeneidad en las estrategias terapéuticas y estadios propuestos.

El carcinoma epidermoide constituye el tumor más frecuente en esta localización y tiene un peor pronóstico por su rápido crecimiento y su tendencia a las metástasis regionales^{5,8}. Suele presentarse como un área granulomatosa que ocupa parte o todo el conducto auditivo, con áreas de ulceración, otorragia y otorrea. En el momento del diagnóstico el 10% de estos pacientes suelen presentarse con adenopatías, siendo el área subdigástrica y la parótida los grupos más frecuentemente afectados⁵. De los carcinomas de estirpe glandular el carcinoma adenoide quístico es el más frecuente, presentándose generalmente como una masa dolorosa en el CAE. La información recogida de 19 estudios por el autor Kuhel², se presentaba el carcinoma escamoso en el 82,2% de los pacientes y el adenoide quístico en el 6,4%. Otros estudios realizados por Manolidis⁹ y Conley¹⁰ aparece el carcinoma epidermoide como la histología más frecuente. Los resultados obtenidos en nuestro trabajo son similares a los de la literatura revisada^{2,3,5-7,9,11-14}, ya que representa cerca del 70% de los tipos histológicos hallados.

De las variables estimadas en nuestra serie de pacientes, cabe destacar la mayor afectación del sexo masculino, no encontrándose en la literatura una clara predominancia de sexo ni diferencias en cuanto a la supervivencia en cada grupo⁴.

La edad media de presentación se estima en 55 años, ligeramente por encima de nuestra media (48 años). En un estudio realizado por Testa y Fukuda⁴ encontraron una mejor supervivencia en los pacientes más jóvenes, aunque esto pudiera estar relacionado con los tratamientos menos agresivos que seguían los pacientes de mayor edad.

Los síntomas y signos clínicos comunes de presentación de esta patología se muestran en la tabla 1^{2,7,9,11-14}. El síntoma más habitual es una otorrea crónica y unilateral, de meses de evolución y con frecuencia dolorosa. El diagnóstico se retrasa generalmente porque dichos síntomas son similares a los de otros procesos otológicos comunes. La persistencia de ese dolor a pesar de los tratamientos antibióticos puede ser un signo de alarma. La hipoacusia, parálisis facial progresiva, adenopa-

Tabla 1: Clínica de presentación de los tumores del oído

	Nº	%C.E.	Otorrea	Dolor	Otorragia	Parálisis facial
Kuhel et al	442	82	61	51	--	16
Pensak et al	46	72	84	74	28	18
Manolidis et al	30	87	50	63	--	33
Arena and Keen	236	78	78	63	26	35
Moffat et al	15	100	28	27	16	12
Leonetti et al	26	100	69	73	--	50
Kenyon et al	21	100	90	76	--	57
H. Gregorio Marañón	36	69	100	100	83	30

tías cervicales y lesión de pares craneales bajos son ya signos de enfermedad localmente avanzada y mal pronóstico.

En la mayoría de las series revisadas el síntoma principal es la otorrea y el dolor. En el trabajo de Pensak el 84% presentaban otorrea en el momento del diagnóstico, 90% en la comunicación de Kenyon y el 61% de los casos del estudio de Kuhel. En nuestra revisión el 100% manifestaban otorrea y dolor, y la otorragia era el segundo signo más frecuente de aparición.

La dificultad en el diagnóstico de esta patología conlleva una extensión y diseminación de la enfermedad que dificulta su tratamiento y disminuye la tasa de supervivencia. Ese retraso diagnóstico implica un mayor número de pacientes en estadios evolucionados, una peor respuesta terapéutica y un peor pronóstico. En nuestro caso, el estadio III representaba más de la mitad de los casos.

Los protocolos terapéuticos son contradictorios según los autores, pero parece que la combinación de cirugía y radioterapia es el tratamiento que mayores posibilidades de supervivencia puede ofrecer dentro del pronóstico sombrío que tienen estos tumores¹⁵⁻²⁰. La radioterapia no tiene impacto en el control local cuando hay afectación ósea o los márgenes de resección han sido positivos^{1,4,5,13}, pero si la resección ha sido completa, la mayoría de los autores recomiendan el empleo de estas dos armas terapéuticas. Así lo presentan en sus estudios autores como Korzeniowski and Pson¹⁵, Pfreundner¹⁶, Hahn¹⁷, con tasas de supervivencia mucho mayores con la utilización de la terapia combinada.

La evolución del tratamiento de estos tumores ha incrementado la supervivencia de estos pacientes de un 25% hace cincuenta años a un 50% actualmente^{6,9-12,21,22} (tabla 2). En diferentes series como la de Hahn¹⁷, Zhang²⁰, Manolidis⁹ y Moffat¹² la tasa de supervivencia ronda ese 50% con la com-

binación de la cirugía y la radioterapia, bajando drásticamente dicha tasa cuando la enfermedad está localmente muy avanzada. La tasa de supervivencia del estadio I es mucho mayor^{4,5,23}, pero desafortunadamente la mayoría se diagnostican en estadios avanzados con pronóstico infausto. Nuestros resultados fueron una tasa de supervivencia total del 29%, mientras la del grupo tratado quirúrgicamente fue del 41% y la de radioterapia del 0%. Dicha tasa global tan baja se puede explicar por el alto número de pacientes (25% de los casos) con un estadio muy evolucionado de la enfermedad, sin posibilidad de actitud quirúrgica terapéutica.

A partir de los datos obtenidos de nuestros pacientes, así como del análisis de la literatura consultada, podemos concluir que el estadio clínico tiene un evidente valor pronóstico y que el problema terapéutico más importante es la imposibilidad de resección completa del tumor debido a su localización⁵. Los pacientes susceptibles de tratamiento quirúrgico tienen mejor pronóstico que aquellos que no lo son¹. Todo ello resalta la importancia de un diagnóstico temprano de esta enfermedad y el alto índice de sospecha que se le exige al especialista de ORL ante los síntomas clínicos de presentación.

Tabla 2: Tasas de supervivencia de diferentes series

	Tasa de supervivencia
Conley 1965	25%
Lewis 1975	25%
Pensak et al, 1996	51%
Moffat et al, 1997	47%
Manolidis et al, 2000	54%
H. Gregorio Marañón, 2000	41% *

*Supervivencia en grupo tratado quirúrgicamente.

REFERENCIAS

- 1.- Prasad S, Janecka IP. Efficacy of surgical treatments for squamous cell carcinoma of the temporal bone: a literature review. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 110: 270-280.
- 2.- Kuhel WI, Hume CR, Selesnick SH. Cancer of the EAC and temporal bone. *Otolaryngol Clin North Am* 1996; 29: 827-852.
- 3.- Morton RP, Stell PM, Derrick PP. Epidemiology of cancer of the middle ear. *Cancer* 1984; 53: 1612-1617.
- 4.- Testa JRG, Fukuda Y, Kowalski LP. Prognostic factors in carcinoma of the external auditory canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 123: 720-724.
- 5.- Goodwin WJ, Jesse RH. Malignant neoplasm of the external auditory canal and temporal bone. *Arch Otolaryngol* 1980; 106: 675-679.
- 6.- Barrs DM. Temporal Bone Carcinoma. *Otolaryngol Clin North Am* 2001; 34(6): 1197-218.
- 7.- Arena S, Keen M. Carcinoma of the middle ear and temporal bone. *Am J Otol* 1988; 9: 351-356.
- 8.- Gabriele P, Magnano M, Albera R. Carcinoma of the external auditory meatus and middle ear. *Tumori* 1994; 80: 40-43.
- 9.- Manolidis S, Pappas D, Von Doersten P. Temporal bone and lateral skull base malignancy: experience and results with 81 patients. *Am J Otol* 1998; 19(suppl 6): S1-S15.
- 10.- Conley J. Cancer of the middle ear. *Ann Otol* 1965; 74: 555-572.
- 11.- Pensak ML, Gleich LL, Gluckman JL. Temporal bone carcinoma: Contemporary perspectives in the skull base surgical era. *Laryngoscope* 1996; 106: 1234-1237.
- 12.- Moffat DA, Grey P, Ballagh RH. Extended temporal bone resection for squamous cell carcinoma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 116: 617-623.
- 13.- Leonetti JP, Smith PG, Kletzker GR. Invasion patterns of advanced temporal bone malignancies. *Am J Otol* 1996; 17: 438-442.
- 14.- Kenyon GS, Marks PV, Scholtz CL. Squamous cell carcinoma of the middle ear: A 25 year retrospective study. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1985; 94: 273-277.
- 15.- Korzeniowski S, Pszon J. The results of radiotherapy of cancer of the middle ear. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1990; 18: 631-633.
- 16.- Pfreundner L, Schwager K, Willner J. Carcinoma of the EAC and middle ear. *Int. J. Radiation Oncology Biol Phys* 1999; 44: 777-788.
- 17.- Hahn SS, Kim JA, Goodchild N. Carcinoma of the middle ear and EAC. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1983; 9: 1003-1007.
- 18.- Arthur K. Radiotherapy in carcinoma of the middle ear and auditory canal. *J Laryngol Otol* 1976; 90: 753-762.
- 19.- Holmes KS. Carcinoma of the middle ear. *Clin Radiol* 1965; 16: 400-404.
- 20.- Zhang B, Tu G, Xu G. Squamous cell carcinoma of temporal bone: reported on 33 patients. *Head Neck* 1999; 21: 461-466.
- 21.- Lewis JS. Temporal bone resection: review of 100 cases. *Arch Otolaryngol* 1975; 101: 23-25.
- 22.- Wang CC. Radiation therapy in the management of carcinoma of the external auditory canal, middle ear, or mastoid. *Radiology* 1975; 116: 713-715.
- 23.- Kinney SE. Squamous cell carcinoma of the external auditory canal. *Am J Otol* 1989; 10(2): 1215-1218.