



ARTIGO DE REVISÃO

Malignant tumors of the temporal bone – our experience[☆]

Ana Pereira da Silva^{a,*}, Eduardo Breda^b, Eurico Monteiro^b

^a Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal

^b Instituto Português Oncologia, Porto, Portugal

Recebido em 27 de maio de 2015; aceito em 1 de setembro de 2015

KEYWORDS

Temporal bone;
Carcinoma;
Surgical treatment

Abstract

Introduction: Malignant tumors of the temporal bone are rare, with an estimated incidence of about 0.8-1.0 per 1,000,000 inhabitants per year. The vast majority of these tumors are squamous cell carcinomas and their treatment is eminently surgical.

Objective: This study is an attempt at systematizing the forms of clinical presentation, the therapeutic possibilities, and oncological outcomes of patients with malignant tumors of the temporal bone in a tertiary hospital in Portugal.

Methods: The authors present a retrospective study of temporal bone tumors treated and followed during otorhinolaryngology consultations between 2004 and 2014. A review of the literature is also included.

Results: Of the 18 patients included in the study, 16 had a primary tumor of the temporal bone, in most cases with squamous cell carcinoma histology. Of these, 13 patients were treated with curative intent that always included the surgical approach. Disease persistence was observed in one patient and local recurrence in five patients, on average 36.8 months after the initial treatment.

Conclusions: The anatomical complexity of the temporal bone and the close associations with vital structures make it difficult to perform tumor resection with margins of safety and thus, tumor relapses are almost always local. A high level of suspicion is crucial for early diagnosis, and stringent and prolonged follow-up after treatment is essential for diagnosis and timely treatment of recurrences.

© 2015 Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-license (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2015.09.010>

[☆] Como citar este artigo: da Silva AP, Breda E, Monteiro E. Malignant tumors of the temporal bone – our experience. Braz J Otorhinolaryngol. 2016;82:479-83.

* Autor para correspondência.

E-mail: anacostapsilva@gmail.com (A.P. da Silva).

PALAVRAS-CHAVE

Osso temporal;
Carcinoma;
Tratamento cirúrgico

Tumores malignos do osso temporal – a nossa experiência**Resumo**

Introdução: Os tumores malignos do osso temporal são raros, com uma incidência estimada de cerca de 0,8-1 por milhão de habitantes por ano. A grande maioria são carcinomas espinocelulares e o seu tratamento é eminentemente cirúrgico.

Objetivo: Este trabalho tem como objetivo tentar sistematizar as formas de apresentação clínica, as possibilidades terapêuticas e os resultados oncológicos de doentes com tumores malignos do osso temporal num hospital terciário em Portugal.

Método: Os autores apresentam um estudo retrospectivo de tumores do osso temporal tratados e acompanhados em consultas de otorrinolaringologia entre 2004 e 2014. É também apresentada uma revisão da literatura.

Resultados: Dos 18 doentes incluídos no estudo, 16 apresentavam um tumor primário do osso temporal, na maioria dos casos com histologia de carcinoma espinocelular. Destes, 13 doentes foram submetidos a tratamento com intuito curativo que incluiu sempre uma abordagem cirúrgica. Verificou-se persistência da doença em 1 doente e recidiva local em 5 doentes, em média 36,8 meses após o tratamento inicial.

Conclusões: A complexidade anatómica do osso temporal e as estreitas relações com estruturas de importância vital tornam difícil a exérese tumoral com margens de segurança, pelo que as recidivas tumorais são quase sempre locais. Um nível de suspeição elevado é fundamental para um diagnóstico precoce e o seguimento rigoroso e prolongado após o tratamento é essencial para o diagnóstico e tratamento oportuno das recidivas.

© 2015 Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-license (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

Introdução

Os tumores do osso temporal incluem as neoplasias cutâneas do pavilhão auricular com extensão para o osso temporal, as neoplasias primárias do conduto auditivo externo (CAE), da orelha média, da mastoide ou do ápice petroso e as lesões metastáticas no osso temporal. Os tumores malignos primários do osso temporal têm uma incidência estimada de 0,8 a 1 por milhão de habitantes por ano, e 60-80% são carcinomas espinocelulares.¹

As lesões metastáticas no osso temporal são muito raras e, geralmente, têm origem em tumores primários da mama, pulmão ou rim.² Embora possam ocorrer em todas as idades, os tumores do osso temporal são mais frequentes na 6ª a 7ª década de vida, e no sexo masculino.³ Tem sido sugerida uma etiologia multifatorial para esses tumores, sendo a radiação ionizante o fator de risco mais importante para os tumores com origem na pele do pavilhão auricular e CAE, especialmente nos indivíduos de pele clara.⁴

O desenvolvimento de carcinomas do osso temporal em pacientes submetidos a radioterapia para carcinomas da cabeça também tem sido descrito. Lim et al. apresentaram uma casuística de sete pacientes com antecedentes de radioterapia para tratamento de carcinoma da nasofaringe.⁵

Apesar de a otite média crónica ter sido associada à presença de carcinomas do osso temporal, não existe evidência científica de que esta entidade esteja implicada na sua etiologia.⁶

Agentes como os desinfetantes clorados ou o papilomavírus humano, em casos de carcinomas associados a papilomas invertidos, têm sido apontados como eventuais carcinógenos.⁷⁻⁹

Os tumores do osso temporal manifestam-se por sintomas inespecíficos, como otorreia, otalgia ou hipoacusia, que são frequentemente atribuídos a doenças inflamatórias otológicas. Assim, apesar de terem comumente uma localização superficial, o diagnóstico é muitas vezes tardio.¹⁰

Os tumores do pavilhão auricular e CAE são reconhecidamente mais agressivos e têm maior risco de recidiva e metastização ganglionar, possivelmente devido à presença da fusão de múltiplos planos embrionários nesta região, o que pode facilitar a disseminação tumoral.¹¹⁻¹³

Para além do exame otorrinolaringológico completo e do resultado histológico, os exames imagiológicos da cabeça e do pescoço são imprescindíveis para o correto diagnóstico e estadiamento do tumor. A tomografia computadorizada (TC) com contraste permite avaliar a erosão óssea e a presença de adenopatias regionais, enquanto a ressonância magnética (RM) com contraste permite avaliar melhor a extensão até a glândula parótida, a articulação temporomandibular, o ápex petroso e a invasão intracraniana. Em tumores localmente avançados, a tomografia de emissão de positrões (PET) possibilita a exclusão de metastização a distância.¹

Atualmente, não existe um sistema de estadiamento universalmente aceite para os carcinomas do osso temporal. O mais frequentemente utilizado é o de Pittsburgh, modificado por Moody et al. em 2000 (tabela 1), que se baseia no exame físico, na TC pré-operatória e na presença de paralisia facial.¹⁴

O tratamento dos tumores do osso temporal é um desafio para os otorrinolaringologistas, devido à presença de estruturas neurovasculares importantes nesta região. Este inclui, geralmente, a ressecção cirúrgica alargada do tumor que,

Tabela 1 Sistema de estadiamento de Pittsburgh modificado para os carcinomas do osso temporal

| | |
|----|---|
| T1 | Tumor limitado ao CAE sem erosão óssea, nem envolvimento de tecidos moles |
| T2 | Tumor com erosão óssea limitada do CAE (sem envolvimento de toda a espessura) ou envolvimento limitado (< 0,5 cm) de tecidos moles |
| T3 | Tumor com erosão óssea em toda a espessura do CAE, com envolvimento limitado (< 0,5 cm) de tecidos moles ou tumor envolvendo o ouvido médio/mastoide |
| T4 | Tumor com erosão da cóclea, ápex petroso, parede medial do ouvido médio, canal carotídeo, forâmen jugular ou dura-máter, ou com grande envolvimento (> 0,5 cm) de tecidos moles (ex.: envolvimento da articulação temporomandibular, apófise estilóide) ou evidência de paralisia facial periférica |

conforme a sua extensão, pode ser uma excisão local ampla (ELA), uma ressecção lateral do osso temporal (RLOT), uma ressecção subtotal do osso temporal (RSOT) ou uma ressecção total do osso temporal (RTOT). Esta abordagem cirúrgica pode ser combinada com um esvaziamento cervical, com uma parotidectomia superficial ou total e/ou com tratamento complementar de radioterapia e/ou quimioterapia, de acordo com a extensão da doença, presença de metástases ganglionares, subtipo histológico, recursos disponíveis e preferência do cirurgião.^{11,15,16}

Método

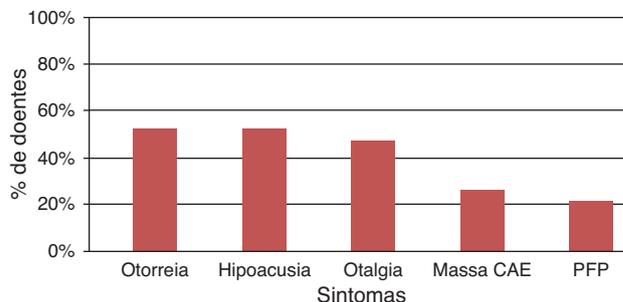
Foi realizado um estudo de coorte longitudinal retrospectivo relativo ao período compreendido entre janeiro de 2004 e agosto de 2014, que incluiu todos os pacientes com o diagnóstico de tumor maligno do osso temporal observados no Serviço de Otorrinolaringologia de um hospital terciário, em Portugal.

Foram registados dados demográficos, antecedentes clínicos, diagnóstico histológico, estadiamento tumoral e tratamentos realizados. Todos os pacientes tiveram um seguimento mínimo de seis meses após a realização do tratamento.

Foi igualmente realizada uma revisão da literatura por meio da base de dados PubMed, no que diz respeito aos tumores do osso temporal e seu tratamento.

Resultados e discussão

Foram incluídos, neste estudo, 18 pacientes com tumores malignos do osso temporal. Destes, 16 apresentavam tumores malignos primários do osso temporal; um paciente apresentava uma metástase mastoideia unilateral de carcinoma da mama; e outro era portador de uma histiocitose de células de Langerhans, com atingimento de ambas as mastoides. Estes dois últimos foram submetidos a mastoidectomia, no primeiro caso, para exérese cirúrgica da lesão secundária

**Figura 1** Sintomas referidos pelos pacientes (PFP: paralisia facial periférica).

ria e, no segundo caso, para confirmação do diagnóstico. Apenas os dados dos pacientes com tumores primários do osso temporal foram considerados na análise realizada seguidamente.

Dos 16 pacientes com tumores malignos primários do osso temporal, 56,25% eram homens e 43,75% mulheres, e a idade média a quando do diagnóstico era de 58,7 anos. A maioria apresentava carcinomas espinocelulares (68,75%), sendo os restantes carcinomas basocelulares (25%) e um carcinoma adenoide cístico (6,25%). Ao todo, 81,25% dos tumores tinham origem no CAE, e os restantes envolviam o pavilhão auricular (12,5%) e a orelha média (6,25%).

Os sintomas mais comumente referidos foram otorreia, hipoacusia e otalgia (fig. 1), dado que se encontra de acordo com o descrito na literatura. Sintomas como trismo ou paralisia periférica do nervo facial são pouco frequentes e indicativos de doença em estágio avançado. A duração dos sintomas tem sido associada à sobrevida dos pacientes, e, por isso, é de extrema importância confirmar o diagnóstico quando os sintomas não melhoram com o tratamento padrão adequado a uma doença benigna, como a otite externa.^{17,18} A observação destes pacientes deve incluir um exame minucioso da orelha externa e pele da região pré-auricular, CAE, membrana timpânica, glândula parótida, gânglios cervicais e pares cranianos.

Quanto ao diagnóstico, 37,5% dos tumores foram estadiados como T1; 18,75% como T2; e 43,75% como T4, de acordo com o sistema de Pittsburgh modificado. Apenas em um dos pacientes, que apresentava um tumor localmente avançado, foi identificada doença metastática ganglionar na apresentação. A incidência previsível de metástases em gânglios cervicais está avaliada entre 10 e 23%,⁴ geralmente envolvendo os níveis I e II, e considera-se que os exames imagiológicos são suficientes para diagnóstico e planeamento cirúrgico.¹⁹

Relativamente ao tratamento realizado, em 18,75% dos pacientes, devido à extensão do tumor primário e ao envolvimento de estruturas neurovasculares importantes, optou-se pelo tratamento sintomático. Nos carcinomas da orelha externa que não se estendiam medialmente ultrapassando a junção ósseo-cartilaginosa no CAE (31,25%), foi possível realizar uma ELA. No entanto, na maioria dos casos (50%), foi necessária ressecção do osso temporal (fig. 2).

Em 18,75% dos pacientes, a ressecção do osso temporal associou-se a uma parotidectomia superficial; e, em 6,25%, a uma parotidectomia total. Apenas um paciente foi submetido a esvaziamento ganglionar cervical ipsilateral e, no exa-

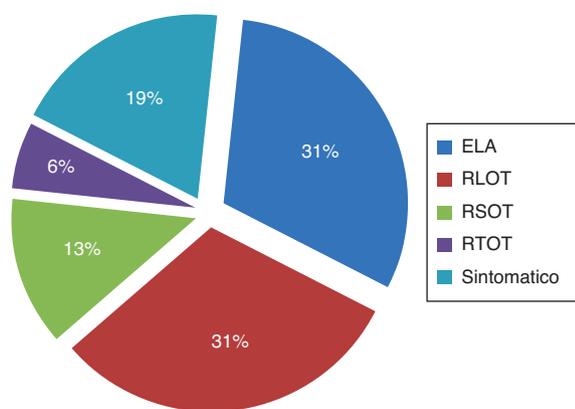


Figura 2 Tratamento realizado (ELA: excisão local ampla; RLOT: ressecção lateral do osso temporal; RSOT: ressecção sub-total do osso temporal; RTOT: ressecção total do osso temporal).

Tabela 2 Porcentagens de sobrevida total e livre de doença

| | |
|--|--------|
| <i>Sobrevida global</i> | |
| Total (n = 16) | 68,75% |
| Pacientes com tumor em estágio T1/T2 (n = 9) | 88,89% |
| Pacientes com tumor em estágio T4 (n = 7) | 57,14% |
| <i>Sobrevida livre de doença</i> | |
| Total (n = 16) | 62,5% |
| Pacientes com tumor em estágio T1/T2 (n = 9) | 88,89% |
| Pacientes com tumor em estágio T4 (n = 7) | 28,57% |

me anatomopatológico, não se identificou metastização ganglionar.

As principais complicações cirúrgicas associaram-se a RSOT e RTOT. Nos pacientes submetidos a RSOT, destacaram-se a cofose e paralisia facial periférica permanente em dois deles. A RTOT foi realizada com preservação da artéria carótida interna e sem complicações intraoperatórias significativas. O paciente apresentou, como sequelas, cofose e paralisia facial periférica ipsilaterais e disfunção persistente da articulação temporomandibular contralateral.

A realização de tratamento complementar foi efetuada em metade dos pacientes, tendo 37,5% sido submetidos a radioterapia e 12,5% a radio e quimioterapia.

O tempo médio de seguimento dos pacientes submetidos a cirurgia foi de 67 meses após o fim do tratamento e a sobrevida global foi de 68,75% (tabela 2).

Nos pacientes em estágio inicial (T1 e T2), verificou-se recidiva local em 44,44%, em média 43 meses após o tratamento. À exceção de um paciente portador de um carcinoma adenoide cístico, que faleceu aos 72 meses de pós-operatório, todos foram submetidos a uma nova exérese cirúrgica, encontrando-se livres de doença após um seguimento médio de 66 meses.

Relativamente aos portadores de carcinomas em estágio avançado (T3 e T4), 42,86% foram submetidos a tratamento sintomático, um apresentou persistência após o tratamento cirúrgico, e 28,57% apresentaram recidiva local, em média,

nove meses após o tratamento inicial. Os pacientes submetidos a tratamento sintomático faleceram, em média, 13 meses após o diagnóstico.

Dos pacientes com tumores avançados na apresentação, 28,57% encontravam-se livres de doença aos 58,31 meses de seguimento, enquanto que naqueles com tumores em estágio inicial, esta percentagem foi de 88,89% (tabela 2).

De acordo com a literatura e em consonância com a nossa experiência, o tratamento com intenção curativa inclui sempre uma ressecção cirúrgica em bloco, que deve se acompanhada de parotidectomia total em situações de envolvimento direto da glândula.¹ A realização de parotidectomia superficial tem sido advogada sempre que as margens de segurança forem estreitas ou se a doença for localmente avançada, para avaliar a presença de metástases ganglionares intra-parotídeas.^{20,21}

Hoje em dia, o tratamento cirúrgico curativo é contraindicado quando há envolvimento do seio cavernoso, extensão intracraniana maciça, doença cervical irressuscável, metastização a distância ou mau estado geral.¹⁷ Em situações de envolvimento dural ou cerebral, pode considerar-se um tratamento cirúrgico curativo se for possível realizar uma ressecção em bloco com margens livres de doença.^{1,12}

O tratamento complementar com radioterapia, tal como foi efetuado em nossos pacientes, está indicado em tumores localmente avançados (T3-T4) ou na presença de características patológicas agressivas, como a invasão perineural, margens < 5 mm ou positivas, ou metastização ganglionar.²⁰ No que diz respeito ao tratamento com quimioterapia, existe alguma evidência de que ela pode ser eficaz em tumores T4 com doença residual pós-cirúrgica ou metastática, não sendo indicada em outras situações.¹

No que diz respeito ao tratamento cervical, alguns autores recomendam o esvaziamento ganglionar ipsilateral eletivo em tumores localmente avançados, devido à possibilidade de presença de micrometástases em pescoços clinicamente negativos.^{22,23} No entanto, tal como verificado no nosso estudo, a incidência de metastização ganglionar regional é baixa, e a recidiva tumoral é quase sempre local, daí a realização deste procedimento permanecer controversa.

É geralmente aceite que o prognóstico e a sobrevida global variam consideravelmente, dependendo do estágio da doença, dos protocolos de tratamento e da radicalidade da exérese cirúrgica.²⁴ Tendo em vista a localização anatômica dos tumores do osso temporal, o prognóstico é significativamente influenciado por qualquer envolvimento direto de estruturas vizinhas, sendo a extensão do tumor primário considerado um dos fatores de prognóstico mais importantes.¹ A presença de metástases ganglionares regionais reflete a agressividade do tumor e relaciona-se com recidivas locais e não regionais.²² Por outro lado, a metastização a distância, geralmente pulmonar, óssea, hepática ou cerebral, está associada a um prognóstico muito reservado.^{1,14}

Assim, considera-se o diagnóstico precoce de extrema importância, bem como a realização de uma exérese cirúrgica alargada do tumor primário. Esta deve levar em conta as possíveis sequelas associadas, sendo importante atingir um equilíbrio entre a radicalidade da cirurgia e a morbidade pós-operatória.

Considerando a frequência de recidivas locais, deve-se manter um seguimento regular e minucioso, de modo a tratar em tempo útil a doença recidivante.

Conclusões

Os tumores malignos do osso temporal são raros, e a sua apresentação inicial é muitas vezes idêntica à das doenças inflamatórias otológicas. Em patologias inflamatórias, o otorinolaringologista deve manter um nível elevado de suspeição quando não for verificada melhora sintomatológica após o tratamento convencional. A importância da realização de um diagnóstico precoce é reforçada pelo mau prognóstico dos tumores em estágio avançado.

A cirurgia, com ou sem radioterapia complementar, constitui a base de tratamento destes tumores. Considerando a complexidade anatômica e a presença de estruturas neurovasculares importantes nesta região, a radicalidade da cirurgia deve ter em conta as morbidades associadas.

O seguimento rigoroso no pós-operatório é igualmente essencial para o diagnóstico e tratamento oportuno das recidivas, que são, em sua maioria, locais.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

- Lionello M, Stritoni P, Facciolo MC, Staffieri A, Martini A, Mazzoni A, et al. Temporal bone carcinoma. Current diagnostic, therapeutic, and prognostic concepts. *J Surg Oncol*. 2014;110:383-92.
- Cureoglu S, Tulunay O, Ferlito A, Schachern PA, Paparella MM, Rinaldo A. Otologic manifestations of metastatic tumors to the temporal bone. *Acta Otolaryngol*. 2004;124:1117-23.
- Gidley PW, Thompson CR, Roberts DB, DeMonte F, Hanna EY. The oncology of otology. *Laryngoscope*. 2012;122:393-400.
- Moffat DA, Wagstaff SA. Squamous cell carcinoma of the temporal bone. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2003;11:107-11.
- Lim LH, Goh YH, Chan YM, Chong VF, Low WK. Malignancy of the temporal bone and external auditory canal. *Otolaryngol HNS*. 2000;122:882-6.
- Barrs DM. Temporal bone carcinoma. *Otolaryngol Clin North Am*. 2001;34:1197-218.
- Monem SA, Moffat DA, Frampton MC. Carcinoma of the ear: a case report of a possible association with chlorinated disinfectants. *J Laryngol Otol*. 1999;113:1004-7.
- Gaio E, Marioni G, Blandamura S, Staffieri A. Inverted papilloma involving the temporal bone and its association with squamous cell carcinoma: critical analysis of the literature. *Expert Rev Anticancer Ther*. 2005;5:391-7.
- Marioni G, Altavilla G, Busatto G, Blandamura S, De Filippis C, Staffieri A. Detection of human papillomavirus in temporal bone inverted papilloma by polymerase chain reaction. *Acta Otolaryngol*. 2003;123:367-71.
- Al-Shihabi A. Carcinoma of temporal bone presenting as malignant otitis externa. *J Laryngol Otol*. 1992;1:908-10.
- Niparko JK, Swanson NA, Baker SR, Telian SA, Sullivan MJ, Kemink JL. Local control of auricular, periauricular, and external canal cutaneous malignancies with Mohs surgery. *Laryngoscope*. 1990;100:1047-51.
- Gal TJ, Futran ND, Bartels LJ, Klotch DW. Auricular carcinoma with temporal bone invasion: outcome analysis. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1999;121:62-5.
- Gaudet JE, Walvekar RR, Arriaga MA, Dileo MD, Nuss DW, Pou AM, et al. Applicability of the Pittsburgh staging system for advanced cutaneous malignancies of the temporal bone. *Skull Base*. 2010;20:409-14.
- Moody SA, Hirsch BE, Myers EN. Squamous cell carcinoma of the external auditory canal: an evaluation of a staging system. *Am J Otol*. 2000;21:582-8.
- Levine H. Cutaneous carcinoma of the head and neck: management of massive and previously uncontrolled lesions. *Laryngoscope*. 1983;93:87-105.
- Shotton JC, Sergeant RJ, Tanner NS, Allen JP. Lateral temporal bone resection for extensive pinnal malignancy. Has anything changed in forty years? *J Laryngol Otol*. 1993;107:697-702.
- Gidley PW, DeMonte F. Temporal bone malignancies. *Neurosurg Clin N Am*. 2013;24:97-110.
- Gidley PW, Roberts DB, Sturgis EM. Squamous cell carcinoma of the temporal bone. *Laryngoscope*. 2010;120:1144-51.
- Gillespie MB, Francis HW, Chee N, Eisele DW. Squamous cell carcinoma of the temporal bone: a radiographic-pathologic correlation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2001;127:803-7.
- Zhang T, Li W, Dai C, Chi F, Wang S, Wang Z. Evidence-based surgical management of T1 or T2 temporal bone malignancies. *Laryngoscope*. 2013;123:244-8.
- Morris LG, Mehra S, Shah JP, Bilsky MH, Selesnick SH, Kraus DH. Predictors of survival and recurrence after temporal bone resection for cancer. *Head Neck*. 2012;34:1231-9.
- Zanoletti E, Danesi G. The problem of nodal disease in squamous cell carcinoma of the temporal bone. *Acta Otolaryngol*. 2010;130:913-6.
- Mazzoni A, Danesi G, Zanoletti E. Primary squamous cell carcinoma of the external auditory canal: surgical treatment and long-term outcomes. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2014;34:129-37.
- Zanoletti E, Marioni G, Stritoni P, Lionello M, Giacomelli L, Martini A, et al. Temporal bone squamous cell carcinoma: analyzing prognosis with univariate and multivariate models. *Laryngoscope*. 2014;124:1192-8.