

Un caso di carcinoma del condotto uditivo esterno: diagnosi e trattamento

A case of carcinoma of the external auditory canal: diagnosis and treatment

A. Berardi, M. La Guardia, M. Capelli, C. Jankovic, C. Berardi

U.O. di Otorinolaringoiatria e Chirurgia Cervico-Facciale - Istituto Clinico Città Studi - Milano

Riassunto: Il carcinoma squamocellulare rappresenta la più frequente neoplasia maligna del condotto uditivo esterno. Il quadro clinico è caratterizzato sostanzialmente da otorrea e otodinia. Tali sintomi sono comuni alle altre patologie croniche benigne dell'orecchio e ciò può rendere inizialmente difficoltosa la diagnosi differenziale. In ogni caso si impone una precocità nel riconoscimento di tale patologia data l'aggressività della neoplasia. L'exeresi completa della neoformazione unita a radioterapia rappresenta il gold standard terapeutico. Riportiamo un caso di neoplasia avanzata del condotto uditivo esterno.

Summary: *Squamous cell carcinoma is the most common malignancy of the external auditory canal. The clinical symptom is characterized by otodinia and otorrhea. These symptoms are common to other benign disease of ear, this make it difficult the differential diagnosis. An early recognition of this disease is required because of the aggressiveness of the tumor. The complete resection of the lesion combined with radiotherapy is the gold standard of care. We report a case of advanced cancer of the external auditory canal.*

Parole Chiave: Neoplasia CUE, carcinoma dell'orecchio, tumore dell'osso temporale, chirurgia dell'osso temporale.

Key Words: *Neoplasm of the external auditory canal, ear carcinomas, temporal bone tumors, temporal bone surgery.*

Introduzione

I tumori della cute rappresentano il 10-15% delle neoplasie umane. Essi sono costituiti per il 90-95% circa dagli epitelomi, per il 5% dai melanomi e per l'1% da altri rari istotipi. Gli epitelomi, o tumori non melanoma (NSMC), sono neoplasie maligne che originano dai cheratinociti dell'epidermide e comprendono il carcinoma squamocellulare (75% dei casi) ed il basalioma. Le neoplasie maligne dell'orecchio esterno sono quasi esclusivamente rappresentate dagli epitelomi. Il carcinoma basocellulare prevale a livello del padiglione auricolare dove è presente nel 70% dei casi, mentre a livello del condotto uditivo esterno si riscontra nell'80% dei casi il carcinoma squamocellulare, molto più rari sono invece il melanoma e i tumori ghiandolari come il carcinoma adenoido-cistico e l'adenocarcinoma ceruminoso.⁽²⁾ Il condotto uditivo esterno rappresenta una rara localizzazione del carcinoma squamocellulare. La sua bassa incidenza (1 - 2 nuovi casi / anno / 1.000.000) e i sintomi d'esordio come otorrea e otodinia, comuni alle altre patologie croniche dell'orecchio, portano spesso ad errori e ritardi diagnostici con un conseguente notevole scadimento delle condizioni cliniche e della prognosi. La rilevazione otoscopica di una neoformazione a livello del condotto uditivo esterno deve sempre

far sospettare una possibile origine neoplastica e, di conseguenza, far intraprendere un iter diagnostico mirato. Questo comprende oltre all'esame obiettivo, la biopsia della neoformazione e lo studio per imaging. In particolare la TC a strato sottile con finestra per l'osso e mezzo di contrasto ci permette di valutare l'estensione della neoplasia e la conseguente corretta programmazione terapeutica. La precocità della diagnosi ed un tempestivo trattamento, effettuato integrando spesso la chirurgia alla radioterapia, rappresentano i principali fattori prognostici positivi.

Caso clinico

M.E. casalinga di origine moldava di 56 anni, 169 cm per 71 kg, giunge alla nostra osservazione nel dicembre 2010 per otodinia e otorrea destra insorta da circa 3 mesi. Al momento della visita la paziente aveva già eseguito un ciclo di terapia antibiotica a cui non era seguito nessun beneficio. Viene così riscontrata una neoformazione vegetante a provenienza dalla parete anteriore del condotto uditivo esterno con secrezioni purulente, non si apprezzano adenopatie palpabili parotidiche né laterocervicali. Si segnala in anamnesi trattamento con interferone nel 2009 per epatite C ed intervento per gravidanza extrauterina circa 20 anni prima. Si effettua la biopsia della neoformazione con riscontro di carcinoma squamocellulare moderatamente differenziato. Si decide quindi di ricoverare la paziente per eseguire la stadiazione e sottoporla eventualmente ad intervento chirurgico. Gli esami ematochimici risultano sostanzialmente nella norma. Si effettua esame audiometrico tonale con evidenza di ipoacusia trasmissiva destra di grado medio e normoacusia sinistra. La TC mostra la presenza di una neoformazione di aspetto parenchimatosa dotata di intenso enhancement contrastografico che occupa in toto il condotto uditivo esterno destro con erosione del pavimento e della parete anteriore e con estensione nella parotide. La lesione raggiunge inoltre il condilo mandibolare improntando la membrana timpanica. La cassa timpanica e la mastoide risultano normoareate. Non si riscontra-

no grossolani linfonodi laterocervicali superficiali o profondi. Si stadia il tumore cT3 N0 M0 secondo la classificazione di TNM di Pittsburg (Tab.1). Si decide allora di sottoporre la paziente ad intervento chirurgico. Si asporta in monoblocco tutta la cute del condotto uditivo esterno dove si evidenzia una erosione della sua parete antero-inferiore, che viene fresata nella parte rimasta con accesso alla regione della articolazione temporo-mandibolare. Si esegue una timpanoplastica aperta con totale asportazione della membrana timpanica che appare interessata macroscopicamente solo nella sua componente epiteliale. La cavità mastoidea e la cassa timpanica appaiono libere da malattia. Si procede quindi a parotidectomia totale destra e ad asportazione del tessuto neoplastico proveniente dal condotto uditivo esterno, sotto controllo microscopico con conservazione del VII nervo cranico, che non appare infiltrato dalla neoplasia. Infine si esegue uno svuotamento laterocervicale selettivo destro. L'esame istologico pone diagnosi di carcinoma epidermoide scarsamente differenziato del condotto uditivo esterno destro, infiltrante la membrana timpanica e la parotide (pT4N0M0). A causa dell'estensione e dell'aggressività della patologia, una volta dimessa, si indirizza la paziente a ciclo di radioterapia. Durante le applicazioni essa sviluppa edema dei tessuti molli periauricolari con conseguente stenosi della meatoplastica e sovra infezione batterica. Si prescrive pertanto una terapia antibiotica per os ed una locale con instillazioni endoauricolari pluriquotidiane di alcool borico 3% e gocce antibiotiche. Si eseguono inoltre medicazioni sotto controllo otomicroscopico con cadenza settimanale. Al termine delle sedute di RT e del successivo ciclo di terapia antibiotica e cortisonica la paziente mostra risoluzione dell'infezione con riapertura della meatoplastica.

Discussione

Il tumore maligno del condotto uditivo esterno è una neoplasia rara con un'incidenza stimata di circa 1-2 persone per milione di abitanti per anno.⁽⁷⁾ La maggior parte dei tumori squamocellu-

lari del condotto uditivo esterno insorgono tra la sesta e la settima decade di vita con una predilezione per il sesso maschile.⁽³⁾ Il fattore di rischio principale è rappresentato dall'esposizione a radiazioni, secondari sono considerati il contatto prolungato con agenti chimici e la presenza di otite esterna cronica.⁽⁵⁾ Contrariamente a quanto accade nelle altre zone cutanee, l'insorgenza del carcinoma squamocellulare del condotto uditivo esterno non è influenzata dall'esposizione ai raggi solari.⁽³⁾ La sintomatologia è caratterizzata da otorrea sierosa ematica, cefalea prevalentemente in forma di emicrania persistente ed ipoacusia. Nel caso da noi riportato si evidenziano i sintomi tipici dello stadio avanzato della patologia quali otodinia e otorragia. Questi, congiuntamente alla paralisi periferica del nervo facciale, trisma e adenopatia intraparotidea o laterocervicale rappresentano un fattore prognostico negativo. I sintomi iniziali, sovrapponibili ad altri processi flogistici cronici dell'orecchio e la bassa incidenza del tumore, possono comportare un ritardo diagnostico, con il conseguente aggravamento del quadro clinico come nel caso sopra descritto. Il carcinoma squamocellulare del condotto uditivo esterno è caratterizzato da una naturale aggressività locale con frequente estensione all'osso temporale, alla parotide, alla dura madre e al basicranio; esso presenta inoltre una spiccata tendenza alla metastatizzazione a distanza che si verifica nel 16-18% dei casi.^(3,5) La neoplasia del condotto uditivo esterno si presenta otoscopicamente come una lesione polipoide facilmente sanguinante o una zona vegetante e ulcerata. L'utilizzo della TC ad alta risoluzione ci consente di determinarne la stadiazione.

Nel 1990 Arriaga et al⁽⁶⁾ proposero un sistema unitario di stadiazione per i tumori squamocellulari del condotto uditivo esterno al fine di consentire una comparazione fra gli studi dei diversi gruppi. (Stadiazione di Pittsburgh - Tab.1). La TC evidenzia una massa interessante il CUE che assume contrasto eterogeneamente con alterazioni morfologiche e contrastografiche anche a carico della parotide. La presenza di erosione ossea

impone al radiologo un'attenta diagnosi differenziale rispetto ad altre patologie come l'otite esterna maligna e il colesteatoma dell'orecchio esterno che mimano le fattezze radiologiche del carcinoma del CUE. Nei casi in cui la neoplasia si estenda all'orecchio medio è auspicabile eseguire anche una RMN con gadolinio. Questa infatti permette di evidenziare con maggior precisione rispetto alla TC una eventuale crescita perineurale lungo il VII nervo cranico o una eventuale invasione della fossa cranica media. Fondamentale resta la biopsia della lesione grazie alla quale viene posta una diagnosi di certezza.⁽⁴⁾

Il trattamento è di norma combinato mediante chirurgia seguita dalla radioterapia, solo nello stadio T1 si può, in alcuni casi, effettuare unicamente un trattamento chirurgico.

La procedura consiste nell'asportazione del condotto uditivo esterno in blocco con la membrana timpanica. Nel caso in cui il tumore invada la cavità timpanica con limitato coinvolgimento delle cellule mastoidee è indicata una timpano plastica aperta, mentre in presenza di una neoplasia avanzata dell'osso temporale si deve effettuare una petrosectomia totale. Si esegue di norma una parotidectomia superficiale. L'asportazione del lobo parotideo profondo è generalmente riservato ai casi in cui il tumore coinvolga il muro anteriore del condotto uditivo esterno, come nel nostro caso.⁽⁵⁾ Lo svuotamento linfonodale laterocervicale viene riservato alle forme con positività dei linfonodi laterocervicali.⁽⁵⁾ L'efficacia del trattamento è strettamente correlata alla sua precocità. L'exeresi della neoformazione in stadio iniziale con margini di resezioni liberi rappresenta il principale fattore prognostico positivo con sopravvivenza del 100%. Il tasso di sopravvivenza a 5 anni è compreso tra il 40% e il 70%, ma può scendere al 20% in caso di patologia avanzata. La principale causa di morte è la recidiva locale.^(1,5)

STADIAZIONE DI PITTSBURGH	
T1	Tumore limitato al condotto uditivo esterno senza erosione ossea o evidenza di estensione al tessuto molle
T2	Tumore con limitata erosione ossea del condotto uditivo esterno (non a tutto spessore) o evidenza radiografica di limitata estensione del tessuto molle (< 0,5 cm)
T3	Tumore che erode a tutto spessore l'osso del condotto uditivo esterno con limitata estensione al tessuto molle (< 0,5 cm) o tumore che coinvolge l'orecchio medio e/o la mastoide
T4	Tumore che erode la coclea, l'apice petroso, la parete mediale dell'orecchio medio, il canale carotico, il forame giugulare, la dura madre, processo stiloideo dell'articolazione temporomandibolare o con estensione al tessuto molle (> 0,5cm) o in presenza di paralisi del facciale
N	Il coinvolgimento dei linfonodi è indice di prognosi sfavorevole e posiziona il paziente in uno stadio avanzato (T1N1=stadio III, T2, T3, T4 N1=stadio IV)
M	Le metastasi a distanza indicano prognosi sfavorevole e posizionano il paziente in stadio IV In caso di assenza di linfonodi metastatici o metastasi distanti il T del tumore definisce lo stadio clinico.

Tab.1 - University of Pittsburgh TNM - Staging System Proposed for External Auditory Canal Squamous Cell Carcinoma

Ricevuto: 02.05.2011

Accettato: 01.08.2011

Corrispondenza: Dott.ssa Anna Berardi

Corso di Porta Vigentina, 21 - 20122 Milano

Cell: 320 0104756; E-mail: anna.berri@live.it

Bibliografia

1. Bridges MN, Doval M - MD FCAP - *Cutaneous squamous cell carcinoma of the external auditory canal*. - *Dermatology Online Journal* 2009; 15 (2).
2. D'Ottavi LR - *Inquadramento generale degli NMSC*. I tumori cutanei maligni di interesse ORL (relazione ufficiale del XXXIII Convegno Nazionale di aggiornamento - Acireale 22-23 ottobre 2009) 2009; 13-48.
3. D'Ottavi LR, Tauro F, Cosenza A, Tilli M, Galati F, Bevilacqua P, Loreti A, Paduano F - *NMSC delle aree critiche del volto: regione auricolare*. I tumori cutanei maligni di interesse ORL (relazione ufficiale del XXXIII Convegno Nazionale di aggiornamento - Acireale 22-23 ottobre 2009) 2009; 163-180.
4. Harnsberger HR - *Diagnostic Imaging Head and Neck*. VI-2-21.
5. Lobo D, MD, Llorente JL, MD, Ph D, Suárez C, MD, Ph D - *Squamous cell carcinoma of the external auditory canal*. *Skull Base* 2008; 18 (3): 167-172.
6. Nyrop M, MD, Grontved A, MD - *Cancer of the external auditory canal*. *Arch Otolaryngol Head and Neck surg* 2002; 128: 834-837.
7. Rodriguez Paramas A, Gil Carrasco R, Arenas Britez O, Scola Yurrita B - *Tumores malignos del conducto auditivo externo y oido medio*. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2004; 55:470-474.