

# A sziklacsont malignus tumorainak kezelési algoritmus

Révész Péter dr., Gerlinger Imre dr.

PTE KK, FÜL-ORR-GÉGÉSZETI ÉS FEJ-NYAKSEBÉSZETI KLINIKA, PÉCS (IGAZGATÓ: GERLINGER IMRE DR., EGYETEMI TANÁR)

## ÖSSZEFOGLALÁS

A sziklacsont tumorai ritka és igen eltérő szövettani típusú daganatok, amelyek vonatkozásában nincs nemzetközileg elfogadott és standardizált stádiumrendszer. A külső hallójárat laphám-karcinómái esetén alkalmazott módosított Pittsburgh-klasszifikáció ma már további finomításra szorulna. A legfrissebb irodalmi adatok tükrében a szerzők bemutatják a sziklacsont anatómiai és patológiai sajátosságait, a tumorok viselkedési jellemzőit, a preoperatív képalkotás fontosságát, a műtéti és az adjuváns kezelés szerepét, valamint a parotidectomia és a nyaki disszekció helye is meghatározásra kerül. A klinikánkon kezelt 4 páciens esetismertetésein keresztül pedig bemutatjuk a laterális sziklacsont-reszekcióval és a szubtemporális reszekcióval szerzett kezdeti tapasztalatainkat.

## KULCSSZAVAK

KÜLSŐ HALLÓJÁRAT-TUMOR, LATERÁLIS SZIKLACSONT-RESEKCIÓ, SZUBTEMPORÁLIS CSONTRESEKCIÓ, SZIKLACSONT-TUMOR, TELJES TEMPORÁLIS CSONTRESEKCIÓ

## Management of malignancies of the temporal bone

### SUMMARY

Temporal bone malignancies refer to a rare and wide histological variety of tumors, without a standardized and internationally accepted staging system. The recently applied modified Pittsburgh staging system concerning the tumors of the outer ear canal needs to be refined. The authors demonstrate the behavioral aspects of the temporal bone tumors, as well as the anatomical and pathological characteristics, preoperative imaging, surgical and adjuvant modalities and the role of parotidectomy and neck dissections are also discussed. We present our initial experiences with lateral temporal bone resection and subtemporal resection analysing the case reports of four patients.

### KEYWORDS

LATERAL TEMPORAL BONE RESECTION, SUBTEMPORAL BONE RESECTION, TEMPORAL BONE MALIGNANCY, TOTAL TEMPORAL BONE RESECTION, TUMOR OF THE EXTERNAL AUDITORY CANAL

## Bevezetés

A sziklacsont malignus tumorai ritka, de jól elkülöníthető daganatok, amelyek a fej-nyaki malignus folyamatok 0,2%-át képezik. Az incidencia 1-6 eset/1 millió fő (1). A tumorok ritkaságát jól jelzi, hogy az elmúlt 15 évben a sziklacsont laphám-karcinómáival foglalkozó, 20-nál nagyobb esetszámú közlemény mindössze 20 jelent meg. Az elmúlt 3 évtized során piacenzai tercier referenciacentrumban (Gruppo Otologico) 25 000 fülsebészeti esetből 130 bizonyult sziklacsont-tumornak (az incidencia 0,5%) (2). Nagyobb esetszámú ezek közül Yin és munkatársai közleménye, akik 95 beteg esetéről számoltak be (3). A még ritkábban előforduló, nem laphám-karcinómákkal foglalkozó közlemények pedig esetismertetések. A sziklacsont-tumorok átfogó értékelése emellett azért is nehézkes, mert nincs egy általánosan elfogadott stádiumrendszer (4). A jelenleg alkalmazott TNM-et a Pittsburghi Egyetem külső hallójárat laphám-karcinómáira vonatkozó közleményei alapján alakították ki (5–9). Az eltérő szövettani típusú malignus daganatok és a nem hallójárat eredetű tumorok vonatkozásában viszont nem létezik osztályozási rendszer és általánosan elterjedt stádiumbeosztás sem érhető el.

A tumorokat érintően az elmúlt évtizedekben tapasztalt rossz prognózis mára lényegesen javult. Több szerző 100%-os 5 éves túlélésről számol be a T1- és T2-tumorok esetén, míg a műtét és az adjuváns sugárterápia kombinációjának hatására 86% a T3-, és 48% a T4-tumorok túlélési aránya.

A sziklacsontot primer daganatok és metasztázisok is érinthetik. A leggyakoribb primer folyamatok közé a közép-, vagy belső fülhám eredetű daganatai, a saccus endolymphaticus tumor és az adenoid cisztikus karcinóma tartoznak (10–12). A fülkagyló, a központi idegrendszer, a garat, a nyálmirigyek tumorai direkt terjedést mutathatnak a sziklacsontra, a vértképző szervi daganatok pedig távoli áttétet adhatnak a temporális csontba.

A tumorok a sziklacsont bármely részéről eredve lokálisan agresszíven viselkedhetnek. A tumorok környezetre terjedését elősegítik a preformált csontcsatornák és a csontokban futó erek is (13). A sutura petrosquamosa, a fissurae Santorini, a foramen Huschke (1. ábra), a foramen stylomastoideum, a kerek ablak, az ovális ablak, a mastoid sejtek és a dobhártya mind terjedési útvonalakat jelentenek. A bulbus venae jugularis, az arteria carotis interna, a facialis csatorna és a labyrinthus vékony csontborításán



1. ábra: A foramen Huschke fehér festékekkel jelölve

Levelezési cím:

Dr. Révész Péter

7621 Pécs, Munkácsy Mihály u. 2.

Telefon: +36 72 507 391

E-mail: revesz.peter@yahoo.com

pedig a tumorok könnyen eróziót okozhatnak. A sziklacsont tumoraira vonatkozó nemzetközileg elfogadott stádiumbeosztás nem létezik (14). Goodwin és Jesse (1980) a sziklacsont-karcinómáit három csoportra osztotta:

- a fülkagylót és a porcos hallójáratot érintő,
- a csontos hallójáratból kiinduló és
- a középfül eredetű daganatokra (15).

A csoportosítás érthető, hiszen a tumorok közvetlen összehasonlítása azok eltérő viselkedése miatt lehetetlen. A csontos hallójáratot érintő daganatokhoz képest a fülkagyló és a porcos hallójárat tumorai inkább a bőrtumorokhoz hasonlóan viselkednek, és korábban okoznak lágyrészinváziót. A középfül tumorai viszont a külső hallójáratba törés előtt a mélyebb struktúrák felé terjedhetnek. A 3 kategória prognóza és kezelése is eltérő. Az elmúlt években több stádiumbeosztás is napvilágot látott (5–7, 16–18), de csak a külső hallójárat laphám-karcinómáinak a „T” stádiumaira vonatkozó módosított Pittsburgh-klasszifikáció nyert elfogadást (1. táblázat). A sziklacsont más részéről kiinduló daganatok stádiumbeosztását illetően nincs konszenzus a szerzők között. Több tanulmány is igazolta, hogy a módosított Pittsburgh-klasszifikáció jó korrelációt mutat a betegség stádiuma és prognóza között (2, 13, 19–21). Az újabb adatok azonban a beosztás tökéletlenségét jelzik. A klasszifikáció szerint az arcidegbénulás T4-es stádiumot jelent, azonban több szerző szerint a facialis parézis nem szignifikáns prognosztikai faktor (19, 22–24). Dean és munkatársai szerint az arcideg-reszekciót követően észlelt perineuralis invázió sem befolyásolja jelentősen a betegségmentes túlélést (25). Ito és munkatársai szerint a T4-es stádiumot jelentő 0,5 cm-t elérő, vagy meghaladó lágyrészinvázió sem szignifikáns prognosztikai faktor (21). Zanoletti és munkatársai szerint pedig az anterior irányba terjedő T4-es tumorok jobb prognózist jelentenek a medialis, posterior és inferior irányba terjedő daganatokhoz képest (13). Az előbbieket alapján látható tehát, hogy a módosított Pittsburgh-klasszifikáció további módosítást igényel. A beosztás további korlátja, hogy nem alkalmazható más kiindulású tumoroknál, mint például a fülkagyló, vagy a periauricularis régió tumorai esetében. További kérdés, hogy alkalmazható-e a klasszifikáció a laphám-karcinómától eltérő szövettani típusú malignus tumorok esetében (2)?

A továbbiakban csak a leggyakrabban előforduló laphám-karcinómákkal foglalkozunk. A többi szövettani típus menedzsmenájének bemutatása az eltérő klinikai viselkedés és a kevés tapasztalat miatt nem lehet tárgya jelen közleményünknek.

## Preoperatív képalkotás

A képalkotás a tumorok kiterjedése és a nyirokcsomók érintettsége miatt fontos, hiszen sok páciensnél korlátozott a fizikális vizsgálat kivitelezhetősége. A nagy felbontású CT (HRCT) a legjobb módszer a tumor okozta csonterozió kimutatására. Csonterozió hiányában azonban nem különíthető el egymástól a tumor, a folyadék, a lágyrész- vagy a nyálkahártya-megvastagodás, és a szövetek közötti lap szerinti terjedés, valamint a neurovaszkuláris érintettség sem mutatható ki biztonsággal. Az MRI viszont jól differenciál a lágyrész- és a tumorszövet között és segít elkülöníteni a gyulladást a daganattól. A CT-hez képest az MRI alkalmasabb a sinus sigmoideus obstrukciójának és a carotis interna érintettségének kimutatására is (26). A tumor hátsó-, vagy középső skálába terjedése mellett az infratemporalis fossa érintettsége is jól megítélhető MRI-vel. A perineurális terjedést még a környező csont inváziója előtt megállapíthatjuk (27, 28). A CT-vel ellentétben az MRI képalkotás a fogászati implantátumok, vagy a kalcifikálódot porc nem zavarják (29).

A képalkotásban bekövetkezett fejlődés ellenére még mindig nehézséget okoz a tumorok pontos méretének és kiterjedésének

## I. táblázat: A módosított Pittsburgh-klasszifikáció

<b>T1</b>	A tumor a külső hallójáratban helyezkedik el csonterozió, és lágyrész-terjedés nélkül.
<b>T2</b>	A tumor a külső hallójáratban helyezkedik el, csonterozió okoz (nem teljes vastagság) vagy a radiológiai lelet 0,5 cm-nél kisebb lágyrészinváziót mutat.
<b>T3</b>	A tumor a teljes külső hallójárat csontos falát erodálja limitált (<0,5 cm) lágyrész-érintettséggel, vagy a tumor érinti a középfület és/vagy a mastoid üregét.
<b>T4</b>	A tumor erodálja a cochleát, a piramis csúcsot, a dobüreg medialis falát, a carotis csatornát, a foramen jugulare-t, a durát, vagy 0,5 cm-t meghaladó lágyrészinváziót okoz; facialis paresis áll fenn <ul style="list-style-type: none"> <li>■ T4a: extracraniális terjedés (&gt;0,5 cm) lágyrészben vagy bőrben</li> <li>■ T4b: a tumor eróziót okoz a cochleában, a sziklacsont csúcsában, a dobüreg medialis falában, a carotis csatornában vagy a foramen jugularet érinti</li> <li>■ T4c: durába terjedő tumor</li> </ul>

meghatározása. Leonetti és munkatársai 26 beteg preoperatív képeit az intraoperatív lelettel összevetve megállapították, hogy a képalkotó az anterior és inferior kiterjedés vonatkozásában megfelel az intraoperatív leletnek, azonban a posterior, superior és a medialis terjedést a képalkotó diagnosztika alábecsülte (16). Egy másik tanulmány pedig rávilágított arra, hogy a CT a külső hallójárat elülső, csontos falán levő 2 mm-nél kisebb eróziókat nem tudja kimutatni (30).

## Sebészi ellátás

A sziklacsont tumorainak elsődleges ellátása a műtéti eltávolítás. A sugárkezelés adjuváns modalitás és a palliatív eseteket kivéve a műtét kiegészítését szolgálja. A kemoterápia szerepe nincs meghatározva.

### Laterális sziklacsont-reszekció

A T1- és T2-tumorok esetén a laterális sziklacsont-reszekció (LSZR) a választandó műtéti eljárás. A műtét menete a következő: ívelt bőrmetszés a fülkagyló fölött és mögött, ami a fejbiccentő izom medialis szélé elé ér a nyakon. A hallójárat hámfát kifordítjuk, és két rétegben lezárjuk a hallójáratot („cul de sac”). A n. facialis nyaki szakaszának azonosítását követően mastoideotomiát végzünk majd szkeletonizáljuk a n. facialis mastoidealis szakaszát. A posterior tympanotomia üregét inferior irányba kiterjesztve hypotympanotomiát végzünk. A csontos hallójáratot felül is szkeletonizáljuk (anterior epitympanotomia), addig folytatva a fúrást, amíg a temporomandibularis ízület tokját el nem érjük. Kipreparáljuk a foramen stylomastoideumot, majd az intraparotidealis facialis szakasztól retrográd egyesítjük a n. facialis lefutását. A fúrást anterior irányba laterálisan a parotis, medialisan pedig a temporomandibularis ízület tokjáig folytatjuk a csontos hallójárat mentén. Az incudostapedialis ízület szétválasztását és a tensor tympani átvágását követően a külső hallójáratot, a dobhártyát, benne a malleussal két hüvelykujunk segítségével „en bloc” eltávolítjuk. A fülkürt szájadékát zúzott izommal és csontviasszal, a műtéti üreget pedig hasi zsírral obliteráljuk, majd réteges sebzárás következik (1). Néhány szerző parciális parotidectomiát is ajánl az LSZR mellett, különösen T2-tumorok esetében (31–33). Az LSZR fotódokumentációját az egyes eseteknél mutatjuk be.

### Subtemporális csontreszekció

A subtemporális csontreszekció (SZTR) az LSZR kiterjesztése, és T3-4 esetekben ajánlott. Az LSZR lépéseit követő medialis csontmunka a belső hallójárat identifikálását, az arcideg expozícióját és az otikus kapszula eltávolítását foglalja magába, a sziklacson csúcsa viszont megkímélhető. Megfelelő vastagságú csont eltávolítása elengedhetetlen a tumor mentén. Érintettség esetén a temporomandibularis ízület tokja, vagy a mandibula feje is reszekálható. Amennyiben a tumor a mastoid üregbe terjed és dura érintettségre van gyanú, akkor középső- vagy hátsó skála craniotomia válhat szükségessé. A dura általában jó barrier a tumorterjedés szempontjából, így eltávolítása csak szükség esetén javasolható. Ha a dura tumorosan infiltrált, akkor excíziója addig folytatandó, amíg a szabad széleket el nem érjük. Az arcideg lefutása miatt a tumor eltávolítása gyakran gondot okozhat, emiatt az ideg gondos, monitorral asszisztált feltárását követően a nervus facialis új pozícióba helyezendő (re-routing). Az ideg infiltrációja esetén az érintett szakasz reszekálendő. A sinus sigmoideus és a bulbus venae jugularis megkímélendő, ha nem érintettek. Ha a bulbus és az alsó agyidegek mentén bizonytalanság merül fel a tumor eltávolítását illetően, akkor érklip bennhagyása javasolt a posztoperatív besugárzás tervezésének elősegítése céljából. Az SZTR képanyagát az esetismertetésnél mutatjuk be.

### Teljes temporális csontreszekció

A teljes temporális csontreszekció (TTR) előrehaladott T4-tumrok esetén végezhető műtét. A teljes fülkagyló szükség esetén eltávolítható. A linea temporalis felett és a sinus sigmoideus mögött 3 cm szélességben exponálendő a dura. A medialis csontmunka során a carotis interna pars petrosa szakasza kidolgozásra kerül. A sinus sigmoideus és a bulbus venae jugularis obliterálható. A fejbiccentő izom és a m. digastricus hátsó hasa leválasztásra kerül a mastoid csúcsáról. A ramus mandibulae átvágását követően a mandibula feje, a processus coronoideus és a szár disszekálendő és eltávolítandó. Teljes parotis eltávolítás után a specimen „en bloc” reszekálendő. A pars petrosa csúcsát ezután elfúrjuk (31). A carotis interna is reszekálható, ha az ellenoldali artériában elegendő mértékű áramlás állapítható meg angiográfiával és azonos oldali ballon okklúzióval igazolva (34, 35).

### A megfelelő sebészi megoldás kiválasztása

Az optimális sebészi stratégia meghatározása ellentmondásos. Több szerző individuális megközelítést alkalmaz a primer tumor és a nyaki metasztázisok ellátására (1, 4, 19, 21, 30, 32, 33, 36, 39). A T3-tumrok esetében mind az LSZR mind az SZTR elfogadható (1, 31, 36). A T4-es tumoroknál az SZTR a javasolt sebészi módszer (1, 30, 32, 39). Viszont az előrehaladott T4-es esetekben alkalmazható TTR vita tárgyát képezi. A kiterjedt T4-es tumoroknál komplex anatómiával és az intracranialis képletek közelségével kell számolni. Korábbi tanulmányok szerint az előrehaladott T4-es tumorok eltávolítási kísérletei magas morbiditási és mortalitási arányt eredményeztek (40, 41). *Moffat és munkatársai* a TTR sugárkezeléssel szembeni palliatív előnyeit hangsúlyozzák ki, mert a műtét után a fájdalom csökkenését és jobb higiénés körülményeket figyeltek meg (42). A sebészi mortalitásnak az utóbbi évtizedekben tapasztalt csökkenése és a kedvezőbb túlélési mutatók ellenére a TTR még mindig jelentős posztoperatív deficitet okoz a pácienseknek (34, 42, 43). Közben az SZTR esetén a sebészi morbiditás az arcidegbénulásra, a hallás- és az egyensúlyvesztésre korlátozódik, addig a TTR-nél az előbbieken felül sinus cavernosus és carotis interna sérüléssel és posztoperatív agyidegbénulással (III., IV., V., VI.) is számolnunk kell (36, 44, 45). Több szerző egyetért abban, hogy a fokozott morbiditási kockázat és a bizonytalan túlélésre gyakorolt hatás

miatt a TTR napjainkban már indokolatlan műtét (8, 23, 46–48). A T4-es esetek megoldására az SZTR és a posztoperatív irradiáció együttesen ésszerűbb alternatívát jelentenek (23, 36, 45). A daganatsebészet alapelveinek tekinthető „en bloc” reszekció az intracranialis struktúrák sérülésének veszélyét hordozza magában. A T3- és T4-es esetekben emiatt egyes szerzők a tumor darabonkénti eltávolítását preferálják („piecemeal resection”). A daganat nagy részének reszekciója után a csontmunka az egészséges csont eléréséig tart. A módszer előnye az „en bloc” reszekcióhoz képest az, hogy jobb a műtéti terület expozíciója, így az agyidegek sérülésének kisebb a veszélye, miközben azonos mennyiségű csont távolítható el. Természetesen ezzel a módszerrel R0-reszekció nem mindig kivitelezhető, de megfelelő csontmunkával jó tumorkontrollt érhetünk el. Több szerző szerint az érintett reszekciós szél rosszabb túléléshez vezet, de ennek hátterében nem a műtéti technika, hanem sokkal inkább a betegségek előrehaladott volta áll (1, 8, 31, 36, 49). *Zanoletti és munkatársai* szerint kérdéses, hogy negatív reszekciós szél elérhető-e egyáltalán a csontban, illetve, hogy az onkológiai radikális elérése érdekében mennyivel szükséges a reszekciót tovább folytatni a feltételezett negatív szélhez képest (13)?

### A parotidectomia helye

A külső hallójárat tumorai direkt ráterjedés és áttétképzés révén is érinthetik a parotist. A külső hallójáraton keresztül több preformált útvonalon keresztül is terjedhetnek a daganatok a környezetük felé. A fissura Santorini, a sutura petrosquamosa és a foramen Huschke mind megkönnyítik az anterior irányú tumorterjedést. Ez az oka annak, hogy néhány sebész parciális parotidectomiát is végez, különösen akkor, ha a tumor erodálja a külső hallójárat elülső falát (24, 39, 50). Tekintettel arra, hogy a sziklacson-tumrok ritkán adnak áttétet, a rutin elvégzett parotis műtétek nem javasoltak, mert nem javítják a túlélést (20). Egyes szerzők az elülső hallójárat falát érintő T2-tumrok és T3-daganatok esetén parciális parotidectomiát, a T4-es tumoroknál és parotis érintettség esetén pedig totál parotidectomiát végeznek (2).

### A nyaki disszekció szerepe

A külső hallójáratot és a középfület drenáló nyirokcsomók a parotisban, a parotis környékén, a submandibularis-, a felső parajugularis- valamint a retropharyngealis régióban található. Az előrehaladottabb esetekben 10-36%-ban észlelt nyirokcsomó-érintettség kedvezőtlen a túlélésre nézve (8, 25, 31, 32, 51). A nyaki disszekció szükségességét különösen N0 nyaknál és T1-2 esetben nehéz megítélni, emiatt egyes szerzők a II. régióból eltávolított nyirokcsomó fagyasztásos vizsgálata után döntenek a klinikailag N0 nyak disszekciójáról és manifeszt nyaki áttét esetén parotidectomiát és a II. nyaki régió szelektív disszekcióját végzik (2). A külső hallójárat karcinómái esetén a javasolt terápiás protokollt a 2. táblázatban tüntettük fel.

### Az adjuváns terápiák szerepe

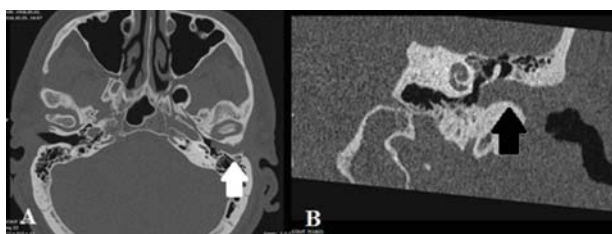
A sugárkezelés bizonyítottan hatásos adjuváns modalitás a sziklacson tumorai esetén, de szerepe primer kezelésként nem tisztázott. A posztoperatív sugárkezelés a helyi és a regionális tumorkontroll javítását szolgálja. Alkalmazása indikált a T3- és T4-es esetekben és a csontinvázióval, érintett reszekciós széllel, perineurális invázióval vagy metasztázissal járó T1-, T2-esetekben is. Több szerző a T3- és T4-es esetekben alkalmazott adjuváns sugárkezeléssel kombinált sebészi kezelés mellett érvel, mert a kombinált terápiával jobb eredményeket értek el, mint önmagában a

sebészi kezeléssel (8, 14, 25, 31, 37, 52, 53). Előrehaladott esetekben Shiga és munkatársai 78%-os 5 éves túlélést regisztráltak, Sugimoto és munkatársai pedig a konkomitáló radiokemoterápia alkalmazásával 80%-os 2 éves túlélést értek el (54, 55).

**Esetismertetések**

**1. eset: Laterális sziklacsont-reszekció (LSZR)**

F.J. 58 éves férfi betegünk 2016 októberében kereste fel Klinikánkat fél éve tartó bal oldali füldugulás, bűzös fülfolys miatt. Vizsgálata során a bal külső hallójáratot obturáló, pörkkel fedett szövetszaparulatot láttunk, amelyből szövetsmintát vettünk. A szövettan adenoid cisztikus karcinómát igazolt (leletszám: 14327-2016). HRCT-vizsgálat a bal külső hallójáratot teljes hosszában kitöltő, a dobhártyáig terjedő lágyrész-denzitású képletet mutatott. A tumoros folyamat látszólag nem érintette sem a középfület, sem a csontos külső hallójáratot. A radiológiai stádium T1-nek felelt meg (2. ábra). Tekintettel arra, hogy a folyamat a teljes külső hallójáratot kitöltötte, parciális parotidectomiával kiegészített laterális sziklacsont-reszekciót végeztünk (operatőrök: prof. Gerlinger – dr. Révész) a korábban leírt módon. A tumoros speciment a külső hallójáratral és a dobhártyával együtt „en bloc” távolítottuk el (3–5. ábra). A dobüregből vett biztonsági kimetszést is szövetszint vizsgálatra küldtünk. A hisztológiai vizsgálat a hallójárat tumor és a dobüregi nyálkahártya vonatkozásában is adenoid cisztikus karcinómát igazolt, a részletes leírás szerint a tumor mind a lágyrészekben, mind a csontállományában extenzív infiltrációt mutatott, a reszekciós felszín pedig kritikusan és szélesen megközelítette (leletszám: 16457-2016). A radiológiai T1-es stádium a szövetszint feldolgozást követően pT3-ra módosult, emiatt az onkoteam kemo-irradiációs kezelést javasolt, amelyet a páciens 2017. 02. 16-án kezdett meg.



**2. ábra: Preoperatív axialis síkú HRCT-kép a bal oldali külső hallójáratot kitöltő tumorról (nyíl) (A); Coronalis síkú HRCT-kép a bal külső hallójáratot kitöltő tumorról (nyíl) (B)**

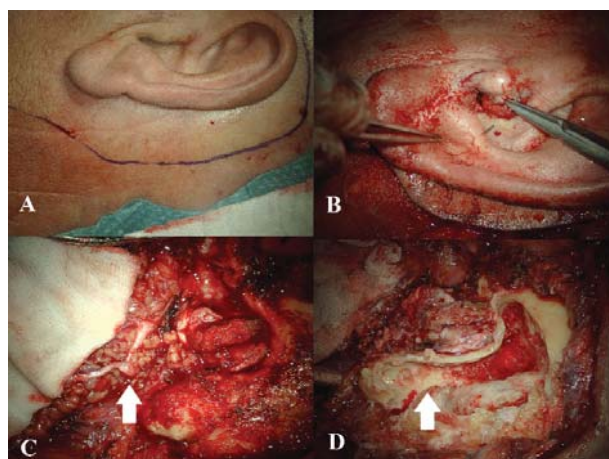
**2. eset: Laterális sziklacsont-reszekció (LSZR)**

J. P. 73 éves férfi betegünk fél éve észlelt jobb oldali véres fülfolys miatt jelentkezett rendelésünkön. Vizsgálata során a jobb külső hallójáratban erezett, szabálytalan terímét észleltünk, amelyből mintát vettünk. A szövetszint lelet laphám-karcinómát igazolt (leletszám: 00273-2017). A sziklacsont HRCT a jobb oldali külső hallójárat dorsalis falán kissé lobulált kontúrú, csontdestrukciót nem okozó, 5 mm-es lágyrész denzitású képletet mutatott (6. ábra). A staging vizsgálatok sem nyaki áttétet, sem tüdő térfoglalást nem fedtek fel. Az onkoteam döntése értelmében 2017. 03. 10-én laterális sziklacsont-reszekciót végeztünk (operatőrök: dr. Révész – prof. Gerlinger), a speciment „en bloc” távolítottuk el (7–8. ábra). A páciens a műtétet jól tolerálta, a nervus facialis funkciója ép maradt. A szövetszint feldolgozás eredménye alapján döntünk a további kezelés szükségességéről.

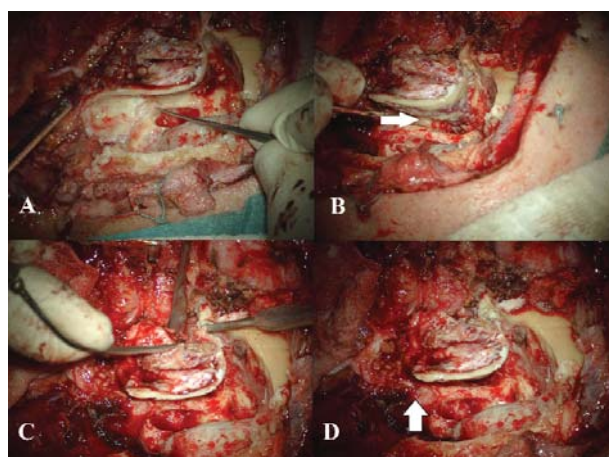
**2. táblázat: A külső hallójárat laphám-karcinómáinak kezelési útmutatója**

Tumor	Kezelési útmutató
<b>T1</b>	LSZR, S csak érintett reszekciós szél esetén
<b>T2</b>	LSZR és PP, ha a tumor érinti a külső hallójárat elülső falát, majd S
<b>T3</b>	SZTR és PP, majd S. Ha van érintett nyirokcsomó a nyakon, akkor ND, ha érintett a parotis is, akkor TP
<b>T4</b>	T4a,b esetén SZTR, TP és ND, szükség esetén mandibula-reszekció, S T4c palliáció

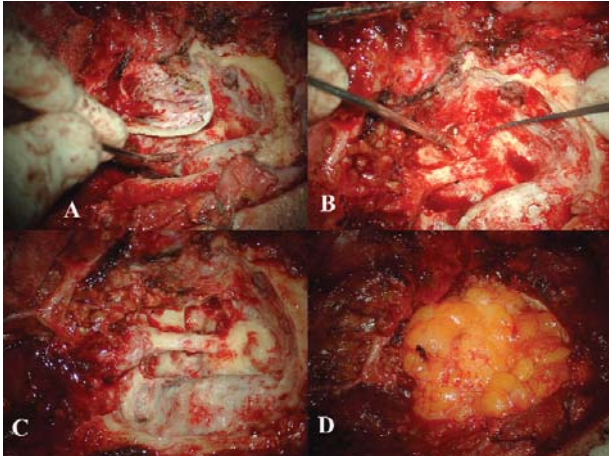
LSZR: laterális sziklacsont-reszekció, S: sugárkezelés, PP: parciális parotidectomia, SZTR: szubtemporális sziklacsont-reszekció, ND: nyakdisszekció, TP: totális parotidectomia



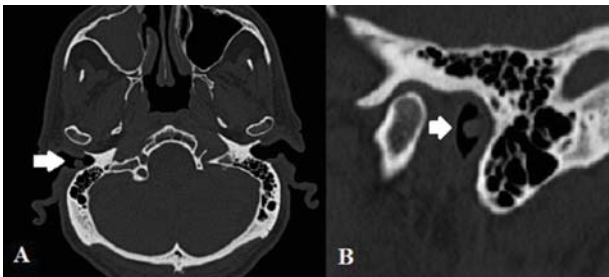
**3. ábra: A laterális sziklacsont-reszekció (LSZR) bőrmetszésének íve (A); A külső hallójárat lezárása „cul de sac” (B); A nervus facialis főtörzse és az oszlás a nyakon (nyíl) (C); Mastoidectomia kidolgozott digastricus gerinccel (nyíl) (D)**



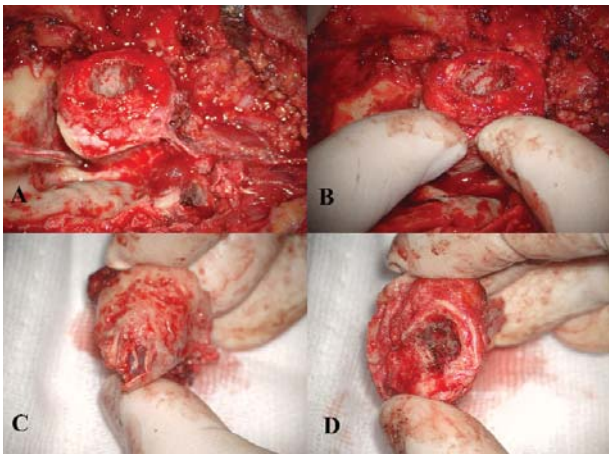
**4. ábra: A nervus facialis szkeletonizált mastoidealis szakaszára rámutató sebészi tű (A); Inferior irányba kiterjesztett posterior tympanotomia (hypotympanotomia) (nyíl) (B); A zygomaticus gyök irányába kiterjesztett csontmunka (fúró) (C); A nervus facialis mastoidealis és intraparotidealis szakaszának egyesítése a foramen styloideum kidolgozása révén (nyíl) (D)**



5. ábra: Mobilizált külső hallójárat a benne levő tumormmal (A); A dobüregben levő tumorra mutató sebészi tű (B); A laterális sziklacsont reszekció és a reziduális dobüregi tumor eltávolítása utáni állapot (C); Hasi zsírral obliterált műtéti terület (D)



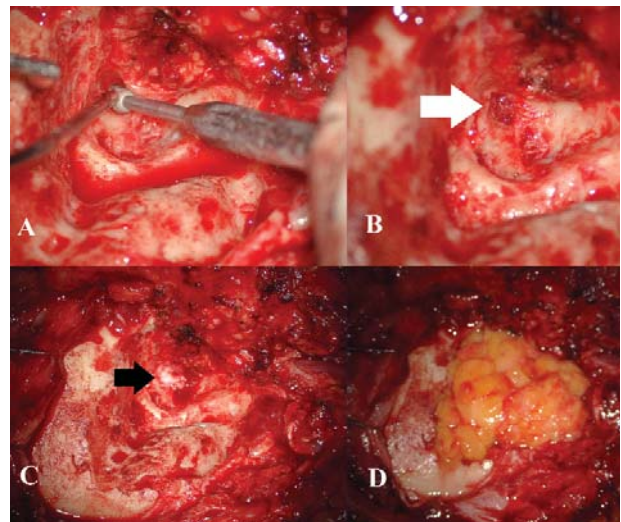
6. ábra: Preoperatív axiális síkú HRCT-kép a jobb oldali külső hallójárat hátsó faláról kiinduló T1-es tumormmal (nyíl) (A); Szagittális síkú HRCT-kép a radiológiailag csonteróziót nem okozó külső hallójárat tumormmal (nyíl) (B)



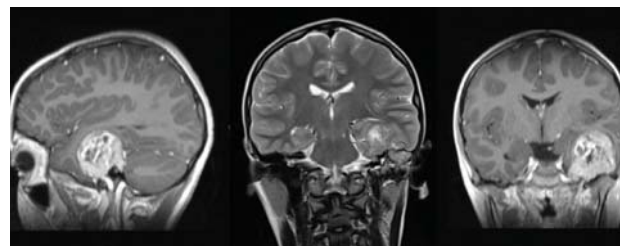
7. ábra: Szkeletonizált külső hallójárat (A); A szkeletonizált külső hallójárat kitörése a 2 hüvelykujjakkal (B); Az „en bloc“ eltávolított specimen mediálisan a dobhártyával, benne a manubrium malleivel (nyíl) (C); Az „en bloc“ eltávolított specimen laterális aspektusa, makroszkóposan tumormentes laterális reszekciós szélel (nyíl) (D)

3. eset: Laterális sziklacsont-reszekció (LSZR)

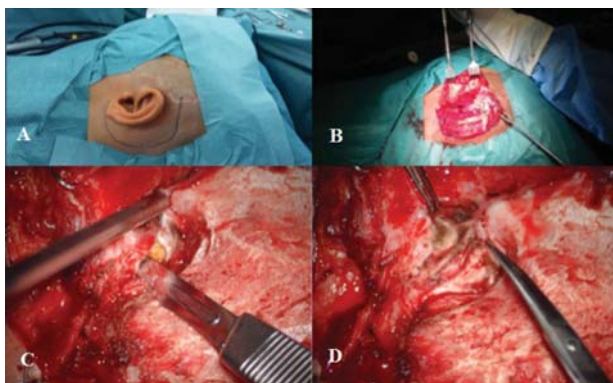
V. L. 33 éves férfi betegnél a bal hallójárat bemenetben észlelt szövetszaporulat miatt más intézetben 2010-ben szövettani mintavétel történt. A szövettanilag igazolt adenoid cisztikus karcinóma miatt tumoreltávolítás, parotidectomy parciális és mastoidectomy történt. Öt évvel később, immáron klinikánkon, egy kontrollvizsgálat során észlelt és szövettanilag igazolt tumorrecidíva miatt MR-vizsgálatot kértünk, ami a bal oldali külső hallójárat felső falán igazolta a T1-es stádiumú recidívát. A nyaki ultrahang és a mellkas CT-vizsgálat negatív volt. A HRCT-vizsgálat egy csontos destrukciót nem okozó 9×3-5 mm-es tumort mutatott a külső hallójárat külső kétharmadában. A leletek alapján 2015 júliusában bal oldali laterális sziklacsont-reszekciót végeztünk (operatőrök: prof. Gerlinger – dr. Révész). Az eltávolított specimen szövettani vizsgálata adenoid cisztikus karcinómát igazolt (leletszám: 10851–2015) a reszekciós szélek érintettségével. Az onkoteam döntése értelmében a beteg a műtéti területre posztoperatívén 60 Gy összdózisú foton irradiációban részesült és 3D-tervezés alapján további 6 Gy összdózisú fotonbesugárzást kapott a magas rizikójú környező régiókra. A kombinált kezelést követően recidívát a mai napig sem fizikális vizsgálattal, sem képalkotó diagnosztikával nem igazoltunk.



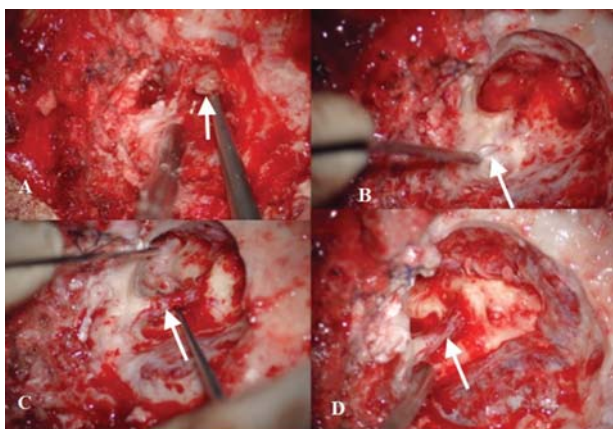
8. ábra: A csontos dobgyűrű antero-medialis reziduumának elfúrása (A); A fülkürt obliterálása zúzott izommal (nyíl) (B); A fülkürtbe helyezett zúzott izom fedése csontviasszal (nyíl) (C); Hasi zsírral obliterált műtéti terület (D)



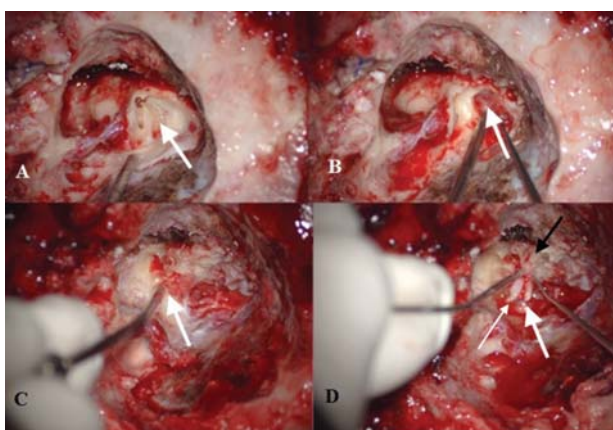
9. ábra: A piramison keresztül a hátsó- és középső koponyagödörbe terjedő schwannoma MR-képe



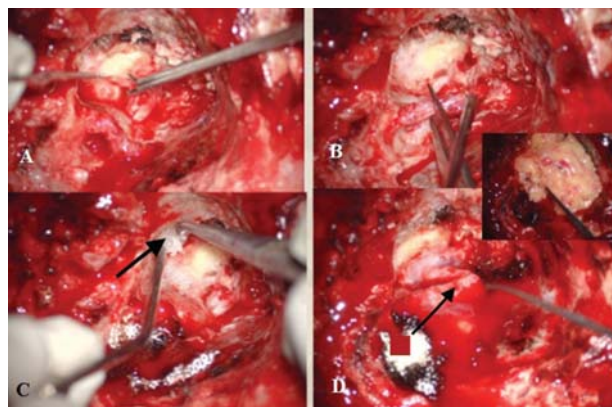
**10. ábra:** A szubtemporális csontreszekció (SZTR) bőrmetszése (A); A bőr és a fülkagyló felemelve, T-metszés kijelölése a lágyrészeken (B); A „cul de sac” bevezető lépéseként átvágott hallójárat a planum mastoideum szintjében (C, D)



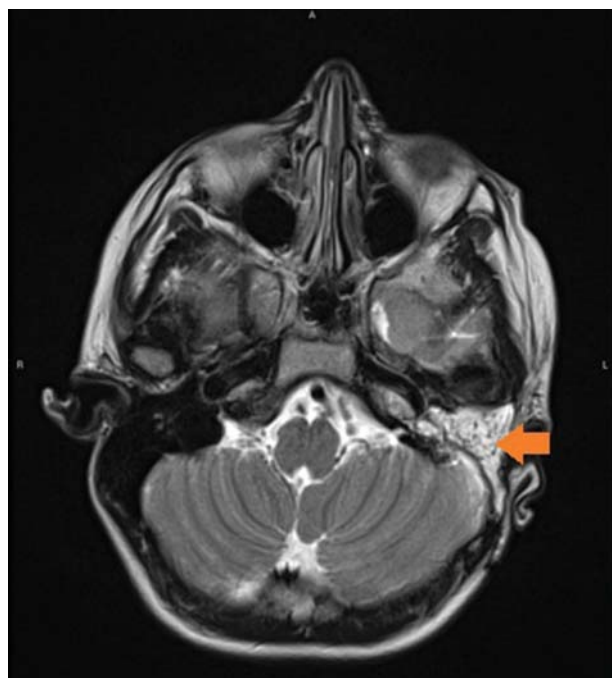
**11. ábra:** A n. facialiszt infiltráló reziduális tumor a ganglion geniculi környékén (nyíl) (A); Szubtemporális csontreszekció (SZTR) során expozált arcideg (nyilak) (B, C, D)



**12. ábra:** Szubtemporális csontreszekció (SZTR) során elvégzett labyrinthectomia (A); A labyrinthust részben tumorszövet roncsolja (nyíl) (B); Labyrinthectomia után látótérbe kerül a belső hallójárat (nyíl) (C); A n. vestibularis superior (vastag fehér nyíl), n. vestibularis inferior (vékony fehér nyíl) és a nervus facialis intrameatalis szakaszának kidolgozása a belső hallójáratban (fekete nyíl) (D)



**13. ábra:** A centrális arcidegcsont (A) és a tumorosan infiltrált perifériás arcidegcsont átvágása a makroszkóposan már ép helyen, a mastoidealis és dobüregi szakasz határán (B); A fülkürtöt csontviasszal obliteráljuk (nyíl) (C); A n. suralis grafftal end-to-end rekonstruált n. facialis (nyíl), a proximális anasztomózishoz fibrin ragasztót alkalmaztunk (D); Az inzerkt képen a hasi zsírral obliterált műteti üreg látható



**14. ábra:** Posztoperatív T2 súlyozott MR-képen reziduális tumor nem látszik, a nyíl az obliterációhoz használt hasi zsírra mutat



**15. ábra:** A műtét utáni 7. hónapban készült képek a n. facialis funkció lassú javulását mutatják

#### 4. eset: Szubtemporális csontreszekció (SZTR)

O. J. 11 éves fiúgyermek betegünkénél a bal oldali középfülből kiinduló, a sziklacsontot is érintő, a piramison keresztül a hátsó- és középső koponyagödörbe terjedő schwannoma részleges eltávolítását végezték el a Pécsi Idegsebészeti Klinikán 2015. 10. 21-én (9. ábra). A betegnél reziduális tumor maradt vissza a sziklacsontban, amelynek eltávolítása céljából 2017. 02. 29-én felvettük Klinikánkra. Státuszából House-Brackmann IV/VI-os bal oldali facialis parézis emelendő ki. 2016. 03. 01-jén szubtemporális csontreszekciót végeztünk. A daganat a ganglion geniculi környékén infiltrálta a n. facialis, emiatt az érintett idegszakaszt reszekáltuk és bal oldali n. suralis grafttal end-to-end ideganasztomóziát készítettünk (10–13. ábra). A szövettani vizsgálat schwannomának véleményezte az eltávolított daganatot (leletszám: O3398–2016). A posztoperatív MR-képen reziduális tumor nem látható (14. ábra). A műtét után 7 hónappal készült képeken a bal oldali facialis funkció lassú javulása észlelhető (15. ábra).

## Következtetések

Az utóbbi évtizedben fokozott figyelem övezi a sziklacsont-tumороkat, de az egységes stádiumrendszer kidolgozásához a teljes szövettani spektrumot lefedő átfogó tanulmányra lenne szükség. A jelenleg érvényes beosztás kiegészítendő és több ponton módosítandó. A tumorok méretétől függetlenül azonban a választandó terápia a radikális műtéti eltávolítás, ami a neuroradiológia és a koponyaalapú sebészet fejlődésével az előrehaladott tumorok eltávolítását is relatíve kis műtéti morbiditással teszi lehetővé. Az adjuváns radioterápia a T2–T4-es és az inkompletten reszekált T1-es esetekben javasolt.

## Irodalom

- Bacciu A, Clemente IA, Piccirillo E, Ferrari S, Sanna M. Guidelines for treating temporal bone carcinoma based on long-term outcomes. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology* 2013; 34: 898–907.
- Prasad SC, D'Orazio F, Medina M, Bacciu A, Sanna M. State of the art in temporal bone malignancies. *Current opinion in otolaryngology & head and neck surgery* 2014; 22: 154–165.
- Yin M, Ishikawa K, Honda K, et al. Analysis of 95 cases of squamous cell carcinoma of the external and middle ear. *Auris, nasus, larynx* 2006; 33: 251–257.
- Nakagawa T, Kumamoto Y, Natori Y, et al. Squamous cell carcinoma of the external auditory canal and middle ear: an operation combined with preoperative chemoradiotherapy and a free surgical margin. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology* 2006; 27: 242–248; discussion 249.
- Arriaga M, Hirsch BE, Kamerer DB, Myers EN. Squamous cell carcinoma of the external auditory meatus (canal). *Otolaryngology – head and neck surgery: official journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 1989; 101: 330–337.
- Arriaga M, Curtin H, Hirsch BE, Takahashi H, Kamerer DB. Staging Proposal for External Auditory Meatus Carcinoma Based on Preoperative Clinical Examination and Computed Tomography Findings. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology* 1990; 99: 714–721.
- Arriaga M, Curtin HD, Takahashi H, Kamerer DB. The Role of Preoperative CT Scans in Staging External Auditory Meatus Carcinoma: Radiologic-Pathologic Correlation Study. *Otolaryngology–Head and Neck Surgery* 1991; 105: 6–11.
- Moody SA, Hirsch BE, Myers EN. Squamous cell carcinoma of the external auditory canal: an evaluation of a staging system. *The American journal of otology* 2000; 21: 582–588.
- Hirsch BE. Staging system revision. *Archives of otolaryngology – head & neck surgery* 2002; 128: 93–94.
- Heffner DK. Are papillary adenomas endolymphatic sac tumors? *The Annals of otology, rhinology, and laryngology* 1996; 105: 251–252.
- Gaffey MJ, Mills SE, Boyd JC. Aggressive Papillary Tumor of Middle Ear/Temporal Bone and Adnexal Papillary Cystadenoma Manifestations of von Hippel-Lindau Disease. *The American Journal of Surgical Pathology* 1994; 18: 1254–1260.
- Liu SC, Kang BH, Nieh S, Chang JL, Wang CH. Adenoid cystic carcinoma of the external auditory canal. *Journal of the Chinese Medical Association: JCMA* 2012; 75: 296–300.
- Zanoletti E, Marioni G, Stritoni P, et al. Temporal bone squamous cell carcinoma: analyzing prognosis with univariate and multivariate models. *The Laryngoscope* 2014; 124: 1192–1198.
- Zhang T, Li W, Dai C, Chi F, Wang S, Wang Z. Evidence-based surgical management of T1 or T2 temporal bone malignancies. *The Laryngoscope* 2013; 123: 244–248.
- Goodwin WJ, Jesse RH. Malignant neoplasms of the external auditory canal and temporal bone. *Archives of otolaryngology (Chicago, Ill. 1960)* 1980; 106: 675–679.
- Leonetti JP, Smith PG, Kletzker GR, Izquierdo R. Invasion patterns of advanced temporal bone malignancies. *The American journal of otology* 1996; 17: 438–442.
- Stell PM, McCormick MS. Carcinoma of the external auditory meatus and middle ear. Prognostic factors and a suggested staging system. *The Journal of laryngology and otology* 1985; 99: 847–850.
- Clark LJ, Narula AA, Morgan DA, Bradley PJ. Squamous carcinoma of the temporal bone: a revised staging. *The Journal of laryngology and otology* 1991; 105: 346–348.
- Gidley PW, Roberts DB, Sturgis EM. Squamous cell carcinoma of the temporal bone. *The Laryngoscope* 2010; 120: 1144–1151.
- Madsen AR, Gundgaard MG, Hoff CM, et al. Cancer of the external auditory canal and middle ear in Denmark from 1992 to 2001. *Head & neck* 2008; 30: 1332–1338.
- Ito M, Hatano M, Yoshizaki T. Prognostic factors for squamous cell carcinoma of the temporal bone: extensive bone involvement or extensive soft tissue involvement? *Acta oto-laryngologica* 2009; 129: 1313–1319.
- Moffat DA, Wagstaff SA. Squamous cell carcinoma of the temporal bone. *Current opinion in otolaryngology & head and neck surgery* 2003; 11: 107–111.
- Moore MG, Deschler DG, McKenna MJ, Varvares MA, Lin DT. Management outcomes following lateral temporal bone resection for ear and temporal bone malignancies. *Otolaryngology—head and neck surgery: official journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 2007; 137: 893–898.
- 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: 1231–1239.
- Dean NR, White HN, Carter DS, et al. Outcomes following temporal bone resection. *The Laryngoscope* 2010; 120: 1516–1522.
- Zhang F, Sha Y. Computed tomography and magnetic resonance imaging findings for primary middle-ear carcinoma. *The Journal of laryngology and otology* 2013; 127: 578–583.
- Schmalfuss IM, Tart RP, Mukherji S, Mancuso AA. Perineural tumor spread along the auriculotemporal nerve. *AJNR American journal of neuroradiology* 2002; 23: 303–311.
- Chang PC, Fischbein NJ, McCalmont TH, et al. Perineural spread of malignant melanoma of the head and neck: clinical and imaging features. *AJNR American journal of neuroradiology* 2004; 25: 5–11.
- Wippold FJ, 2nd. Head and neck imaging: the role of CT and MRI. *Journal of magnetic resonance imaging: JMIR* 2007; 25: 453–465.
- Hosokawa S, Mizuta K, Takahashi G, et al. Surgical approach for treatment of carcinoma of the anterior wall of the external auditory canal. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology* 2012; 33: 450–454.
- Moffat DA, Wagstaff SA, Hardy DG. The outcome of radical surgery and postoperative radiotherapy for squamous carcinoma of the temporal bone. *The Laryngoscope* 2005; 115: 341–347.
- Leong SC, Youssef A, Lesser TH. Squamous cell carcinoma of the temporal bone: outcomes of radical surgery and postoperative radiotherapy. *The Laryngoscope* 2013; 123: 2442–2448.
- Lässig AA, Spector ME, Soliman S, El-Kashlan HK. Squamous cell carcinoma involving the temporal bone: lateral temporal bone resection as primary intervention. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology* 2013; 34: 141–150.
- Graham MD, Sataloff RT, Kemink JL, Wolf GT, McGillicuddy JE. Total en bloc resection of the temporal bone and carotid artery for malignant tumors of the ear and temporal bone. *The Laryngoscope* 1984; 94: 528–533.
- Piazza P, Di Lella F, Bacciu A, Di Trapani G, Ait Mimoune H, Sanna M. Preoperative Protective Stenting of the Internal Carotid Artery in the Management of Complex Head and Neck Paragangliomas: Long-Term Results. *Audiology and Neurotology* 2013; 18: 345–352.
- Chi FL, Gu FM, Dai CF, Chen B, Li HW. Survival outcomes in surgical treatment of 72 cases of squamous cell carcinoma of the temporal bone. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology* 2011; 32: 665–669.

37. Bibas AG, Ward V, Gleeson MJ. Squamous cell carcinoma of the temporal bone. *The Journal of laryngology and otology* 2008; 122: 1156–1161.
38. Kunst H, Lavielle JP, Marres H. Squamous cell carcinoma of the temporal bone: results and management. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology* 2008; 29: 549–552.
39. Lavielle J-P, Delande C, Kunst H, Devèze A, Magnan J, Schmerber S. Management of carcinoma of the temporal bone. *Mediterr J Otol* 2005; 2: 00–00.
40. Conley JJ, Novack AJ. The surgical treatment of malignant tumors of the ear and temporal bone. Part I. *AMA archives of otolaryngology* 1960; 71: 635–652.
41. Lewis JS. Temporal bone resection. Review of 100 cases. *Archives of otolaryngology (Chicago, Ill: 1960)* 1975; 101: 23–25.
42. Moffat DA, Grey P, Ballagh RH, Hardy DG. Extended temporal bone resection for squamous cell carcinoma. *Otolaryngology—head and neck surgery: official journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 1997; 116: 617–623.
43. Asano K, Somekawa Y, Yoshioka I, Ikeda H. En bloc resection of the temporal bone by the lateral approach in carcinoma of the middle ear associated with skull base infiltration with reference to the resection of the petrous apex. *Skull base surgery* 1998; 8: 195–204.
44. Yeung P, Bridger A, Smee R, Baldwin M, Bridger GP. Malignancies of the external auditory canal and temporal bone: a review. *ANZ journal of surgery* 2002; 72: 114–120.
45. Chang CH, Shu MT, Lee JC, Leu YS, Chen YC, Lee KS. Treatments and outcomes of malignant tumors of external auditory canal. *American journal of otolaryngology* 2009; 30: 44–48.
46. Kuhel WI, Hume CR, Selesnick SH. Cancer of the external auditory canal and temporal bone. *Otolaryngologic clinics of North America* 1996; 29: 827–852.
47. Austin JR, Stewart KL, Fawzi N. Squamous cell carcinoma of the external auditory canal. Therapeutic prognosis based on a proposed staging system. *Archives of otolaryngology—head & neck surgery* 1994; 120: 1228–1232.
48. Zhang B, Tu G, Xu G, Tang P, Hu Y. Squamous cell carcinoma of temporal bone: reported on 33 patients. *Head & neck* 1999; 21: 461–466.
49. Nyrop M, Grontved A. Cancer of the external auditory canal. *Archives of otolaryngology—head & neck surgery* 2002; 128: 834–837.
50. Kinney SE. Squamous cell carcinoma of the external auditory canal. *The American journal of otology* 1989; 10: 111–116.
51. Stell PM. Carcinoma of the external auditory meatus and middle ear. *Clinical otolaryngology and allied sciences* 1984; 9: 281–299.
52. Cristalli G, Manciocco V, Pichi B, et al. Treatment and outcome of advanced external auditory canal and middle ear squamous cell carcinoma. *Journal of Craniofacial Surgery* 2009; 20: 816–821.
53. Pfreundner L, Schwager K, Willner J, et al. Carcinoma of the external auditory canal and middle ear. *International journal of radiation oncology, biology, physics* 1999; 44: 777–788.
54. Shiga K, Ogawa T, Maki A, Amano M, Kobayashi T. Concomitant chemoradiotherapy as a standard treatment for squamous cell carcinoma of the temporal bone. Skull base: official journal of North American Skull Base Society [et al] 2011; 21: 153–158.
55. Sugimoto H, Ito M, Yoshida S, Hatano M, Yoshizaki T. Concurrent superselective intra-arterial chemotherapy and radiotherapy for late-stage squamous cell carcinoma of the temporal bone. *The Annals of otology, rhinology, and laryngology* 2011; 120: 372–37.