

Colesteatoma congénito de oído medio en la infancia

Congenital cholesteatoma of middle ear in childhood

Carmen Sampérez L
Adiego Leza I
Fernández Liesa R
Llorente Arenas E
Marín Garrido C
Hernández Montero E
Naya Gálvez MJ

Servicio de ORL del Hospital
Universitario "Miguel Servet"
de Zaragoza

RESUMEN

El colesteatoma congénito es una patología infrecuente y casi exclusiva de la edad pediátrica. Los requisitos diagnósticos más frecuentemente utilizados para su definición son los propuestos por Derlacki y Clemis. Hemos realizado un estudio descriptivo retrospectivo de los 21 niños diagnosticados de colesteatoma durante los años 1995 a 1999 en nuestro servicio; tres de ellos cumplen los criterios para ser considerados como colesteatomas congénitos. Corresponden a tres varones con edades comprendidas entre los 3 y 15 años de edad, dos presentaban malformaciones asociadas. La hipoacusia es el principal síntoma de inicio. Debe sospecharse la existencia de un colesteatoma congénito ante toda hipoacusia de transmisión unilateral en un niño con tímpano normal.

PALABRAS CLAVE:

Colesteatoma congénito, malformaciones, síndrome branquio-oto-renal.

SUMMARY

Congenital cholesteatoma is an unusual pathology almost exclusive of paediatric population. Diagnostic requirements more frequently used to define it were proposed by Derlacki and Clemis. We report a retrospective descriptive study including 21 Children diagnosed of cholesteatoma between 1995 and 1999 in our department; three of them observe criteria to be considered as congenital cholesteatoma. They are three male child of ages between 3 and 15 years old; two of them associated other physical malformations. Transmission hearing loss is the main initial symptom. The existence of a congenital cholesteatoma must be suspected in any losing-hearing child with intact otoscopy.

KEY WORDS:

Congenital cholesteatoma, malformations, braquio-oto-renal-syndrome.

Introducción

El colesteatoma congénito es una entidad infrecuente. Se desarrolla tras una membrana timpánica íntegra.

Según Derlacki y Clemis (1) la definición de colesteatoma congénito se basa en tres criterios:

- Desarrollo detrás de una membrana timpánica íntegra.
- Ausencia de antecedentes de otorrea, perforación y procesos otológicos previos.
- Desarrollo a partir de inclusión de epitelio escamoso durante el desarrollo del hueso temporal.

Levenson y Parisier, citados por Giménez (2), proponen incluir en el diagnóstico también a aquellos sujetos con antecedentes de otitis media aguda, debido a la elevada prevalencia de la misma en la edad pediátrica.

Casos Clínicos

Analizamos 3 casos de colesteatomas congénitos diagnosticados en nuestro servicio en un periodo de cinco años comprendido entre 1996 y 2000.

– **Epidemiología:** Durante el periodo de tiempo descrito han sido diagnosticados 21 casos de colesteatomas en niños, de los cuales tres cumplían los criterios para ser considerados colesteatomas congénitos. La edad de los pacientes era de 3, 10 y 7 años. Todos ellos son de sexo masculino y con afectación unilateral. A continuación describimos algunas características de los tres pacientes.

– Forma de presentación:

1. Hallazgo casual en otoscopia realizada por síndrome febril.
2. Sospecha de otitis serosa con hipoacusia de transmisión.
3. Hipoacusia bilateral en paciente con síndrome Branquio-oto-renal (BOR).

– **Otoscoopia:** en todos los casos se apreciaba tímpano íntegro.

1. Masa retrotimpánica bien delimitada y de color blanquecino (Fig. 1), en el cuadrante antero-superior junto al mango del martillo en el oído izquierdo.
2. Tímpano con placas de timpanosclerosis y ausencia de reflejo luminoso y de transparencia de la membrana timpánica en oído derecho.
3. Normal.

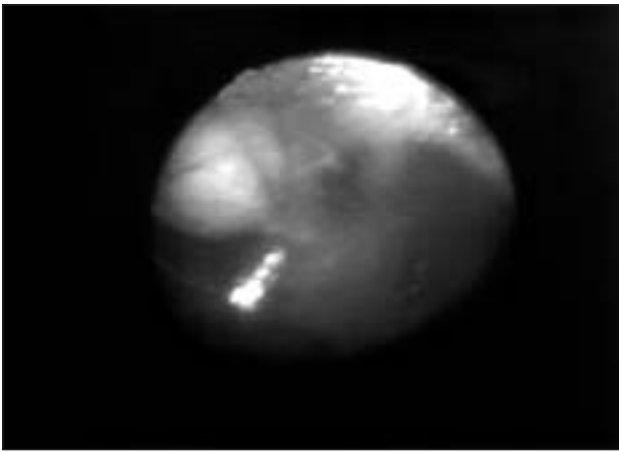


Figura 1: Masa retrotimpánica de color blanquecino en otoscopia de oído izquierdo.

Audiometría:

1. Normoacusia
2. Hipoacusia de transmisión en oído derecho, con un umbral auditivo en vía aérea de 40 dB.
3. Hipoacusia de transmisión en oído derecho, con un umbral por vía aérea de 70 decibelios. Hipoacusia mixta en oído izquierdo con umbral en vía aérea de 80 dB. y en vía ósea de 40 dB.



Figura 2: Imagen de TC donde se aprecia una formación redondeada en caja del tímpano, en contacto con el mango del martillo.



Figura 3: Imagen de TC con ocupación parcial de ático y caja del tímpano por tejido densidad de tejidos blandos.

Aspecto radiológico (Tomografía computerizada):

1. Formación redondeada en caja timpánica en contacto con el mango del martillo, con cadena osicular íntegra. (Fig. 2).
2. Ocupación de antro, ático y parcialmente de la caja del tímpano. (Fig. 3).
3. En oído derecho: Ocupación global, del ático y del antro por material de densidad tejido blando (Fig. 4), sin visualizarse la apófisis larga ni lenticular del yunque, ni las ramas del estribo. El nervio facial no presenta la morfología habitual: la primera rodilla es muy larga y no se identifica el ganglio geniculado como tal; la 2ª porción es corta y no se ve con claridad la continuidad entre la 2ª y la 3ª porción. La morfología de la coclea parece conservada. El vestíbulo forma una cavidad común con el canal semicircular lateral, más ancho de lo normal, y con el canal semicircular posterior del cual solo identificamos la ampolla; el canal semicircular superior es de morfología normal.

En el oído izquierdo de este mismo paciente aparece un ático y antro de morfología alterada. Se identifica el mango del martillo; del resto de la cadena solo se visualiza la articulación maleoincudal fusionada y pegada al muro del ático. No se identifica el estribo ni la eminencia piramidal. De la coclea solo se ve la mitad lateral de la primera vuelta que forma un todo con la vuelta media y apical.



Figura 4: Imagen de TC. Ocupación de ático y antro mastoideo.

Malformaciones asociadas: Dos de nuestros casos (1 y 3) presentaban malformaciones congénitas asociadas.

1. Dilatación de pelvis renal izquierda no obstructiva de diagnóstico prenatal, sin repercusión clínica.
3. Síndrome BOR, que presenta aplasia renal, fístula branquial derecha y fístulas preauriculares cerradas. Malformación de oído medio tanto del oído donde presentaba el colesteatoma como del oído contralateral.

Estrategia terapéutica:

1. Exéresis de perla de colesteatoma por vía endoaural. (Fig. 5)
2. Mastoidectomía por técnica cerrada, hallándose tejido colesteatomatoso que ocupaba parcialmente ático y antro mastoideo. La cadena osicular estaba íntegra y móvil.
3. Antro-aticotomía y timpanotomía posterior, objetivándose una perla de colesteatoma a nivel atical y malformación de cadena osicular existiendo únicamente magma óseo resultante de la fusión de martillo y yunque con ausencia de estribo y platina. El trayecto del nervio facial era anómalo, no llegando a visualizar su porción timpánica.



Figura 5: Fotografía del colesteatoma del primer caso una vez realizada su exéresis.

Discusión

Descrito por primera vez por House en 1953, que estimó la proporción de colesteatomas congénitos en el conjunto de colesteatomas en un 4 %. Más recientemente Charachon tenía una proporción en su serie del 7.5% (3), Levenson del 14% (4); Rosenfeld del 18% (5); Duclos del 16% (6); Edelstein del 31% (7). En nuestra serie supone un 14.2 %.

La frecuencia de estos colesteatomas parece estar en aumento en los últimos años y dos razones pueden explicar este aumento: el desarrollo de las técnicas de diagnóstico por la imagen y la mejora en el manejo de la patología ORL pediátrica. La variación de los criterios de inclusión (sobre todo los antecedentes de otitis media aguda, propuesto por Levenson) ha influido en el aumento de la frecuencia de esta patología. Sanna, en un intervalo de 10 años ha visto como el número de colesteatomas congénitos se multiplicaba por cuatro (6).

En las series revisadas, la edad media en el momento del diagnóstico, oscila entre los 4 y 8 años.

Existe una preponderancia masculina en proporción aproximada de 3:1. (6, 8). La razón de este hecho es desconocida. Nuestros casos son todos varones.

La presentación clínica es muy diferente a la de los colesteatomas adquiridos. Predominan 2 situaciones: la sordera de transmisión unilateral y el hallazgo casual en una exploración (ORL, Médico general, Pediatra).

La hipoacusia aparece en el 90% de los casos. Un colesteatoma congénito deberá sospecharse ante toda sordera de transmisión unilateral en un niño con tímpano normal.

En muchas de las series revisadas encontramos casos de colesteatomas congénitos en pacientes cuya sospecha inicial era de otitis serosa; esto ocurrió en uno de nuestros casos. En la serie de 34 colesteatomas congénitos publicada por Duclos et al. éste hecho se presentaba en el 68% de los casos.

El aspecto otoscópico es lo más característico: se trata de una membrana timpánica íntegra y en algunos casos con transparencia normal (por ser el colesteatoma pequeño y confinado en el ático o no estar en contacto con la membrana timpánica), como ocurría en el tercero de nuestros casos. Clásicamente se ha descrito la otoscopia en el colesteatoma congénito como la visión de una masa blanca retrotimpánica generalmente en cuadrante anterosuperior. Esta imagen típica se evidenció en uno de nuestros pacientes. En otros trabajos esta imagen otoscópica supone un pequeño porcentaje (6, 9, 10).

El análisis de la literatura permite clasificarlos, en 2 grupos principales:

- a) Los colesteatomas de localización anterosuperior, donde la cadena osicular suele estar íntegra, y es posible (aunque raro) una audición normal. Suelen ser niños más jóvenes (edad media de 4 años). En la mayoría de series revisadas, este tipo de colesteatomas supone un bajo porcentaje. En las series donde alcanzan una mayor proporción, llegan al 45% y al 60% (10)
- b) Colesteatomas más extendidos, mesotimpánicos. Se desarrollan fácilmente desde el mesotímpano a las cavidades posteriores. La erosión osicular es más frecuente e induce a una hipoacusia de transmisión moderada. La edad media de los pacientes de este grupo es de 7 años (6).

Patologías asociadas

Muchos autores han descrito en sus series malformaciones congénitas asociadas a este tipo de colesteatomas. Levenson et al. encuentran malformaciones asociadas en el 15 % de los casos (4).

Estas malformaciones pueden ser:

Otológicas, entre las que se encuentran:

- Alteraciones de la cadena osicular. La ausencia de yunque y atrofia de estribo es la más frecuentemente descrita (6,11).
- Estenosis de conducto auditivo externo (6).
- Ausencia de platina (9).
- Atresia de conducto auditivo externo (9).
- Anomalías de oído interno (12).

Area cérvico-facial

- Fisura velopalatina (6).
- Fístulas cervicales del primer arco branquial (6).

Malformaciones Urogenitales

- Síndrome BOR: Se trata de un síndrome autosómico dominante de alta penetrancia y expresividad variable que asocia malformaciones en arco branquial, oído y riñón. Las manifestaciones óticas más frecuentemente descritas incluyen malformaciones en pabellón auricular y conducto auditivo externo, fístulas preauriculares y anomalías en oído medio e interno. La asociación de colesteatoma congénito al síndrome de BOR ha sido descrito en dos ocasiones por Graham et al. y por Lipkin et al. en 1986 y 1999 respectivamente (12). El caso de síndrome BOR aportado por nosotros, presenta como alteraciones otológicas: fístulas preauriculares cerradas, alteraciones de oído medio bilaterales y colesteatoma congénito de oído derecho.
- Hipospadias (12).

Estenosis de Píloro (6).

Tetralogía de Fallot (6).

Disgerminoma de glándula pineal (6).

Patogenia: La hipótesis más aceptada es la promulgada por Mikaelis, quien demostró la existencia en fetos de un cúmulo epitelial situado siempre en el mismo sitio, en la parte antero-superior de la caja timpánica, proveniente del extremo del receso tubo-timpánico. Está situado en el punto de transición epitelial entre la caja y la trompa de Eustaquio. Esta formación es visible entre la 10ª y 33ª semana fetal y posteriormente desaparece. La formación precoz del tímpano, cavidad timpánica y anillo timpánico óseo se hace a expensas de esta formación epidermoide. Es posible que esta formación juegue un papel primordial en la migración de la primera bolsa faríngea en dirección de la primera hendidura branquial y en el desarrollo del tímpano y de la cavidad timpánica. La ausencia de su involución sería el origen de los colesteatomas congénitos.

La presencia de esta formación epidermoide ha sido confirmada por los trabajos de Levenson, Wang y Teed, citados por El Jerrari (11). Esta hipótesis explicaría el origen de los colesteatomas localizados en la región antero-superior de la caja; pero no los de otras localizaciones (10).

Otras teorías patogénicas sobre la formación de los colesteatomas congénitos son:

- Metaplasia de células mucosas de caja (10).
- Migración retrógrada por la trompa de Eustaquio de células epiteliales antes del parto.
- Migración ectodérmica hacia el espacio del oído medio.

El examen radiológico (habitualmente tomografía computerizada) permite precisar la extensión de las lesiones y confirma la buena neumatización mastoidea. Un estudio realizado sobre la neumatización mastoidea en niños con colesteatoma congénito por Lino et al. (13), llega a la conclusión de que en estos pacientes la neumatización mastoidea es peor que la de un grupo control de niños sin patologías de oído medio, pero mejor de la que presentaba un grupo de niños con colesteatomas adquiridos.

El tratamiento de los colesteatomas congénitos es quirúrgico. La técnica quirúrgica utilizada viene determinada por el grado de extensión del colesteatoma. La técnica cerrada es la más utilizada en la mayoría de las series. Los porcentajes de realización de técnica abierta en las series en que se han realizado suelen ser inferiores al 10% de los casos. Los autores que más cirugía por técnica abierta han descrito en su casuística no sobrepasan el 30% (6).

Algunas razones justifican la realización de una técnica cerrada:

- La existencia de función tubárica normal.
- La buena neumatización mastoidea.
- La posibilidad de encontrar pequeños colesteatomas en forma de perlas, bien delimitados.
- El aspecto normal de la mucosa de la caja timpánica en el acto operatorio.
- La edad de estos pacientes.

Las tasa de recidivas son muy variables según las series; el factor más determinante suele ser el grado de extensión de los colesteatomas. Las tasas de recidivas varía desde el 8% en series donde predominan los colesteatomas localizados sin afectación de mesotímpano a un 80% en un seguimiento de 20 años a 25 colesteatomas congénitos más extensos realizado por Grundfast, citado por Duclos (6), la tasa de recidiva en el conjunto de esta última serie fue del 52 %.

Cuando se trata de colesteatomas que no están bien delimitados y se extienden por gran parte de la caja timpánica, la tasa de recidiva es superior a la de los colesteatomas adquiridos (6).

Para algunos autores la exéresis de los colesteatomas que se encuentran adheridos a la cara antero-inferior del martillo, debe comprender este huesecillo para evitar la recidiva a ese nivel.

Conclusiones

- Un diagnóstico precoz del colesteatoma congénito induce a mejores resultados anatómicos y funcionales.
- Un colesteatoma congénito deberá sospecharse ante toda sordera de transmisión unilateral en un niño con tímpano normal. En niños con hipoacusia de transmisión unilateral el estudio debe acompañarse de exploraciones complementarias como la tomografía computerizada, no solo Audiometría y otoscopia.

- Debemos prestar particular atención a los casos de otitis seromucosa de los niños que presenten las características siguientes: unilateral y de aspecto otoscópico no típico, con sordera de transmisión más importante que la que cabría esperar, refractaria y persistente a nivel clínico y audiométrico después de la realización de paracentesis o incluso de la colocación de DTT.

Bibliografía

1. Derlacki EL., Clemis JD. Congenital Cholesteatoma of the middle ear and mastoid. Ann otol rhinol laryngol 1965; 76: 707-727.
2. Giménez F., Marco J., Mallea I., Blay L., Morant A. Colesteatoma congénito de oído medio. Anales ORL Iber-amer 1991; XVIII, 6: 583-590.
3. Charachon R., Gratacap B., Fillatre B. Les colesteátomes congénitaux de l'oreille moyenne chez l'enfant. Rev laryngol otol rhinol 1992; 113: 7-10.
4. Levenson MJ., Parisier SC., Chute P. A revue of twenty congenital cholesteatomas of the middle ear in children. Arch otolaryngol head neck surg 1986; 94: 560-567.
5. Rosenfeld RM., Moura RL., Bluestone CD. Predictors of residual recurrent cholesteatoma in children. Arch otolaryngol head neck surg 1992; 118: 384-391.
6. Duclos JY., Darrouzet V., Portmann D., Portmann H., Bebear JP. Cholesteátomes congénitaux de l'oreille chez l'enfant. Ann Otolaryngol chir cervicofac 1999; 116: 218-227.
7. Edelstein DR., Parisier SC., Chute P. Cholesteatoma in the pediatrics age group. Ann otol laryngol 1988; 97:23-29.
8. Romanet P., Duviillard., Cosnidis A., Delouane M., Vigne P. Cholesteatome congenital de l'oreille moyenne. JFORL 1997; 46 (6): 342-345.
9. Leong HK., Portmann M. Cholesteátome congénital de l'oreille moyenne et de la mastoide: a propos de cinq cas. Rev laryngol 1992; 113 (1): 41-45.
10. Zappia JJ., Wiet RJ. Congenital cholesteatoma. Arch otolaryngol head neck surg 1995; 121 (jun): 19-22.
11. El Jerrari A., Stierle JL., Debry C., Veillon F., Gentine A. Le cholesteátome congénital et les malformations ossiculaires associées. Ann otolaryngol chir cervicofac 1995; 112: 258-261.
12. Graham G., Allanson J. Congenital cholesteatoma and malformations of the facial nerve: rare manifestations of the BOR syndrome. Am J med genet 1999; 86:20-26.
13. Lino Y., Imamura Y., Hiraishi M., Yabe T. Mastoid pneumatization in children with congenital cholesteatoma: an aspect of the formation of open-type and closed-type cholesteatoma. Laryngoscope 1998; 108: 1071-1076.

Correspondencia

Dr. Luis Carmen Sampérez
Vía Universitat, 19. Puerta 6 - 4.º C
50009 ZARAGOZA

I JORNADA SOBRE TRATAMIENTO ACTUAL DEL VÉRTIGO PERIFÉRICO

SOCIEDAD ARAGONESA DE OTORRINOLARINGOLOGÍA

Zaragoza, 26-27 de Abril de 2001

SALÓN DE ACTOS

HOSPITAL UNIVERSITARIO "MIGUEL SERVET". ZARAGOZA

Inscripciones: Sr. Javier García Vélez (Tel. 619 75 90 43)

Director

Ramón Martínez Berganza Asensio

Co-director

Jesús J. Fraile Rodrigo

Profesores invitados

Dr. César Gavilán Alonso y Dr. Javier Gavilán Bouzas