

# Presentación atípica de colesteatoma congénito

*Atypical presentation of congenital cholesteatoma*

*Apresentação atípica do colesteatoma congênito*

Dres. Joaquín Reyes <sup>(1)</sup>, Fernando Murcia <sup>(2)</sup>

## Resumen

El colesteatoma es una enfermedad benigna del hueso temporal que se comporta de manera agresiva, por lo cual su diagnóstico y tratamiento deben ser precoces.

Produce síntomas desde etapas iniciales de la patología y en general son diagnosticados en estadios tempranos. En su forma congénita pueden pasar desapercibidos y debutar de forma complicada.

En esta revisión se reporta el caso clínico de un paciente pediátrico que presentó, como signosintomatología inicial, un absceso mastoideo secundario a colesteatoma congénito, requiriendo tratamiento quirúrgico radical para su resolución.

**Palabras clave:** Colesteatoma congénito, absceso mastoideo, colesteatoma complicado.

## Abstract

Cholesteatoma is a benign disease of the temporal bone that behaves aggressively, making diagnosis and treatment must be early.

Produce symptoms from early stages of the disease and generally are diagnosed in early stages. In its congenital form may go undetected and present a complicated debut.

In this review is reported a pediatric patient who presented mastoid abscess secondary to congenital cholesteatoma as initial sign-symptoms, requiring radical surgical treatment for resolution.

**Key words:** Congenital cholesteatoma, mastoid abscess complicated cholesteatoma.

## Resumo

O colesteatoma é uma doença benigna do osso temporal que se comporta de forma agressiva, pelo que o diagnóstico e o tratamento devem ser cedo.

Produzem sintomas em estágios iniciais da doença e geralmente são diagnosticados em estágios iniciais. Na sua forma congênita podem passar despercebidos e estreiar na forma complicada.

Nesta revisão é relatado o caso de um paciente pediátrico, que apresentou com sinal sintomatologiae inicial, abscesso mastóideo secundário a colesteatoma congênito, necessitando de tratamento cirúrgico radical para a resolução.

**Palavras-chave:** Colesteatoma congênito, abscesso mastóide cholesteatoma complicado.

## Introducción

El colesteatoma es una de las patologías del hueso temporal más agresivas. Se expande de forma ilimitada generando complicaciones intratemporales y extra temporales.

El colesteatoma congénito de oído medio fue descrito por primera vez por Howard House; en 1953 y en 1965 se establecieron los criterios clínicos para su diagnóstico, los cuales incluyen la presencia de masa blanca medial a una membrana timpánica íntegra, con pars tensa y flácida normales. Sin historia de otorrea, perforación ni patología otológica previa. Levenson añadió que la otorrea y perforación timpánica no son criterios de exclusión y pueden estar presentes en el 50% de los casos.

---

Instituto Superior de Otorrinolaringología

<sup>(1)</sup> Residente de 3er. año de Otorrinolaringología del Instituto Superior de Otorrinolaringología – Buenos Aires.

E-mail: joaquin\_reyesm@hotmail.com

<sup>(2)</sup> Médico de planta del Instituto Superior de Otorrinolaringología – Buenos Aires.

Fecha de recepción: 22/05/2015. Fecha de aceptación: 23/10/2015

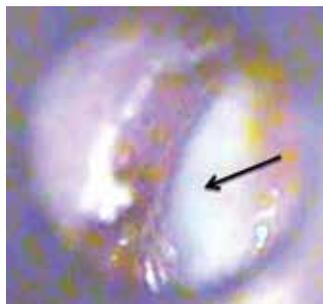


Figura 1. Otomicroscopía.  
Colesteatoma.

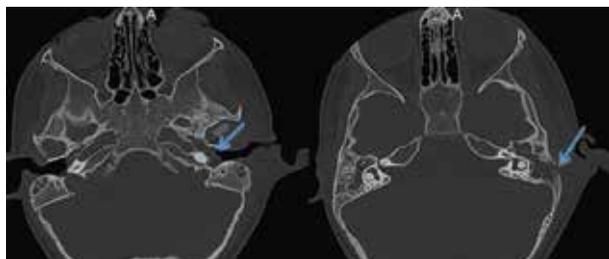


Figura 2 A. Corte axial  
con densidad de partes  
blandas.

Figura 2 B. Corte axial,  
erosión cortical mastoidea.



Figura 3. Corte coronal, erosión de celdillas y cortical mastoidea. Edema retroauricular.



Figura 4. Corte coronal, erosión de cadena osicular, despegamiento del pabellón auricular.

Presenta una incidencia de 0,12 por 100.000 habitantes, representando el 5% de los colesteatomas.

La patogenia de dicha entidad aún no está esclarecida y están descritas múltiples teorías, como ser implantación, invaginación, invasión, metaplasia y presencia de restos epiteliales; siendo esta última la más aceptada. A diferencia del colesteatoma adquirido, no existe migración de epidermis a partir del conducto auditivo externo. Puede estar presente en cualquier sector del hueso temporal, pero su localización más frecuente es la región anterosuperior de la caja timpánica.

En estadios avanzados, diferenciarlo de un colesteatoma adquirido es un desafío.

El tratamiento es quirúrgico, con el objetivo de realizar la remoción completa del mismo, asegurando una cavidad limpia y pasible a ser controlada. (1)

### Caso clínico

Paciente de 3 años de edad de sexo masculino que acude al ISO derivado de otro centro por presentar eritema retroauricular, fiebre y otalgia de 2 semanas de evolución sin otorrea. Otoscópicamente se evidenció la presencia de una masa blanquecina medial a la membrana timpánica de oído izquierdo, la cual se encontraba íntegra. Figura 1.

Se realizó TC de alta resolución, en la cual se evidenció densidad de partes blandas en oído medio con extensión extramastoidea y osteólisis de cortical ósea. Figuras 2, 3 y 4.

Se realizó mastoidectomía radical modificada de revisión, en la cual se identificó la presencia de absceso mastoideo con destrucción ósea extensa; erosión completa del estribo, el yunque y la cabeza de martillo. El tegmen tympani se encontraba indemne, al igual que la cóclea y el laberinto.

Evolucionó satisfactoriamente, recibiendo antibiótico endovenoso durante la internación y siendo externado a las 48 horas con antibiótico vía oral por 7 días más.

Actualmente se encuentra en seguimiento clínico y audiológico.

### Discusión

La incidencia del colesteatoma congénito es del 12% aproximadamente, con una preponderancia al sexo masculino. (2)

En el presente estudio se describió el caso de un paciente de 3 años de edad que tuvo una presentación atípica de dicha entidad, la cual se detectó en su forma complicada. Esto puede deberse a que la enfermedad es asintomática en estadios tempranos. (3)

Generalmente es un hallazgo incidental durante una miringotomía por efusión del oído medio. Diversos autores reportan que la forma de presentación más frecuente y típica es la efusión identificada por otoscopia y confirmada mediante miringotomía y se manifiesta en la edad adulta. (1)

Existen reportes de casos que debutan con complicaciones, como ser parálisis facial y fistula laberíntica, las cuales son más frecuentes en colesteatomas congénitos que en casos adquiridos. Por otro lado, las complicaciones intracraneanas son menos frecuentes que en la forma adquirida.

El diagnóstico temprano de esta patología reduciría la tasa de complicaciones. (4) (5)

En cuanto al tratamiento, quirúrgico, en muchas series se recomienda la técnica CWU en caso de que la función tubaria se encuentre preservada, la neumatización temporal sea adecuada y la mucosa del oído medio tenga una apariencia normal. Por el contrario, la técnica CWD es rara y se debería considerar cuando hay compromiso laberíntico o si existe dificultad en el seguimiento postoperatorio. Cuando el diagnóstico es temprano, es posible realizar la reconstrucción oscicular de forma efectiva. (6) Sin embargo, en nuestro caso, se realizó una mastoidectomía radical debido a la extensión de la enfermedad y su presentación en estadio complicado.

Como conclusión, en el presente estudio se reportó la presentación atípica o poco clásica del colesteatoma congénito, el cual debutó con la presencia de absceso mastoideo. Por lo tanto, se realizó un

tratamiento más agresivo, como ser la mastoidectomía radical debido a la extensión del proceso.

## Bibliografía

1. Giannuzzi AL, Merkus P, Taibah A, Falcioni M. Congenital mastoid cholesteatoma: case series, definition, surgical key points, and literature review. *Ann Otol Rhinol Laryngol* [Internet]. 2011 Nov [cited 2014 Oct 29];120(11):700–6.
2. Cvorović L, Djerić D, Vlaski L, Dankuc D, Baljosević I, Pavićević L. Congenital cholesteatoma of mastoid origin—a multicenter case series. *Vojnosanit Pregl* [Internet]. 2014 Jul [cited 2014 Oct 29];71(7):619–22.
3. Warren FM, Bennett ML, Wiggins RH, Saltzman KL, Blewins KS, Shelton C, et al. Congenital cholesteatoma of the mastoid temporal bone. *Laryngoscope* [Internet]. 2007 Aug [cited 2014 Oct 29];117(8):1389–94.
4. Pawełczyk M, Czarski J. [Congenital cholesteatoma of the middle ear in a child with aural atresia complicated by mastoid abscess]. *Otolaryngol Pol* [Internet]. 1998 Jan [cited 2014 Oct 29];52(2):209–13.
5. James AL, Papsin BC. Some considerations in congenital cholesteatoma. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* [Internet]. 2013 Oct [cited 2014 Oct 29];21(5):431–9.
6. Xin X, Lu W, Sun S, Zhang J, Lei Y. [Clinical analysis of ten cases of congenital middle ear cholesteatoma]. *Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi* [Internet]. 2014 Apr [cited 2014 Oct 29];28(7):443–5.