

Absceso mastoideo como presentación de colesteatoma congénito en preescolar ¿cuál es el origen?

Mastoid abscess as congenital cholesteatoma presentation in a child what is the origin?

Marina Andreu-Gálvez¹, Alberto José Guillén-Martínez¹,
Francisco Javier Rodríguez-Domínguez¹, Tomás Esteban-Sánchez¹

¹Servicio de Otorrinolaringología, Hospital General Universitario Santa Lucía. Cartagena, España.

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Recibido el 10 de agosto de 2020. Aceptado el 1 de mayo de 2021.

Correspondencia:

Marina Andreu-Gálvez
Servicio de Otorrinolaringología, Hospital General Universitario Santa Lucía. Cartagena, España.
Email: maandreg@gmail.com

Resumen

El colesteatoma congénito es una entidad que puede manifestarse con una amplia variedad de síntomas o ser silente durante largo tiempo y constituir un hallazgo incidental. Una vez diagnosticada es importante valorar su extensión y el compromiso de estructuras adyacentes, para lograr una adecuada planificación quirúrgica, eliminando la enfermedad y manteniendo la mejor funcionalidad posible. Se presenta un caso de colesteatoma congénito infantil.

Palabras clave: congénito, colesteatoma, absceso mastoideo, oído medio, mastoides.

Abstract

Congenital cholesteatoma is an entity that can manifest with a wide variety of symptoms or be silent for a long time and constitute an incidental finding. Once diagnosed, it is important to assess the extension to apply the most efficient treatment, eliminating the disease and providing functionality if possible. A case of congenital cholesteatoma in a child is presented.

Keywords: congenital, cholesteatoma, mastoid abscess, middle ear, mastoid.

Introducción

El colesteatoma congénito (CC) fue descrito por House en 1953. Posteriormente, Derlaki y Clemis establecieron sus criterios diagnósticos definiéndolo como una masa blanca perlada medial a una membrana timpánica normal, en pacientes sin antecedentes de otorrea, perforación timpánica o procedimientos otológicos previos. Más tarde Levenson y cols. eliminarían como criterios de exclusión, historia previa de otitis media (OMA) u otorrea, dado que se ha visto que en un 70% pueden presentarse con estos síntomas¹.

El CC puede originarse en diferentes lugares en el hueso temporal: el hueso petroso, el ángulo pontocerebeloso, el oído medio (OM), el conducto auditivo externo y el proceso mastoideo. Se expone un caso de absceso

mastoideo como forma de presentación de un CC de punta de mastoides-OM en una preescolar.

Caso Clínico

Paciente femenina de 4 años que acudió a urgencias por otalgia, otorrea y dolor mastoideo derechos de tres días de evolución, con despegamiento de pabellón auricular y eritema retroauricular. Presentaba antecedentes de otitis media aguda (OMA) a repetición en dicho oído, la última 15 días antes del ingreso, que mejoró con amoxicilina-ácido clavulánico oral. Se encontraba en seguimiento por otitis seromucosa bilateral, sin antecedentes de cirugía de oído. En la otoscopia el tímpano derecho se observaba abombado, eritematoso,

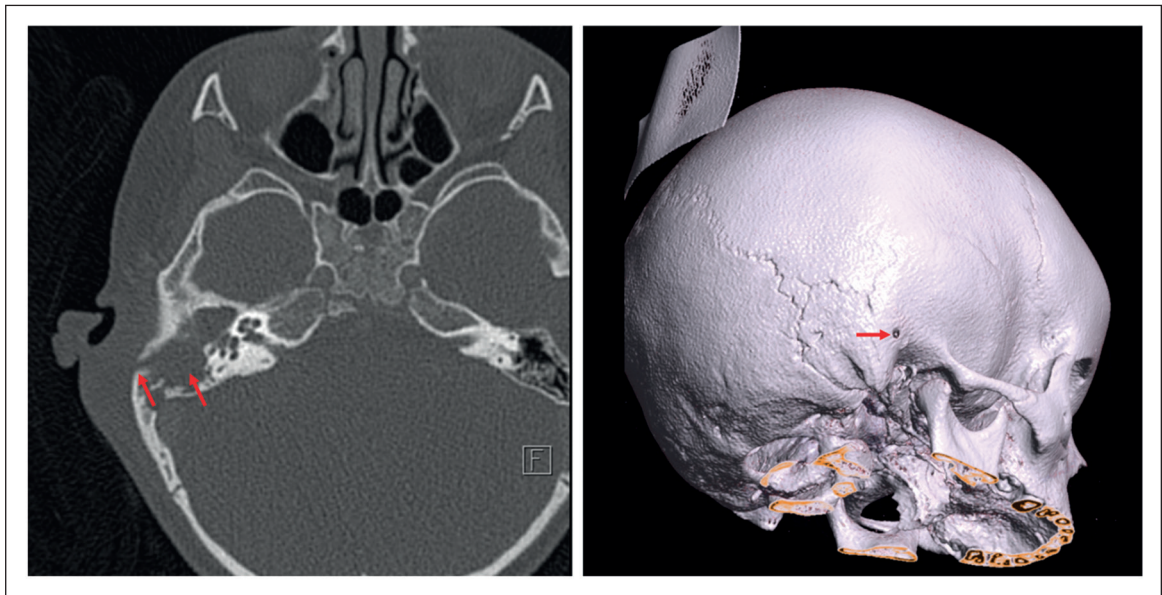


Figura 1. Tomografía computada de absceso mastoideo derecho.

con exudado purulento seco, sin destrucción atical ni otro signo de osteolisis. Además, presentaba tumoración retroauricular fluctuante y dolorosa a la palpación. El tímpano izquierdo se observaba deslustrado, sin otras alteraciones. La rinoscopia anterior y la orofaringoscopia eran normales. Se decidió ingreso y tratamiento antibiótico intravenoso (cefotaxima y vancomicina) y tópico.

Se completó el estudio con una tomografía computarizada (TC) de mastoides en la que se observaba ocupación de oído medio por material de densidad de partes blandas con destrucción de celdillas y desestructuración parcial de la cadena osicular. La cortical mastoidea presentaba destrucción focal con comunicación de celdillas con la colección retroauricular derecha, compatible con un absceso (Figura 1). Sin alteraciones en el oído contralateral.

Con el diagnóstico de mastoiditis complicada con absceso se decidió tratamiento quirúrgico urgente mediante una mastoidectomía con abordaje retroauricular. Durante el procedimiento quirúrgico se observó que el colesteatoma se extendía desde punta de mastoides hasta la mitad posterior de la caja timpánica, con destrucción de la cadena de huesecillos, persistiendo cabeza de yunque y

mango de martillo. No se objetivó exposición del nervio facial, ni erosiones en tegmen mastoideo o canal semicircular horizontal.

Posteriormente, la paciente presentó evolución favorable. En el posoperatorio inmediato presentaba acumetría con test de Weber lateralizado a oído derecho. En controles ambulatorios posteriores la paciente presentaba cavidad radical bien epitelizada con microcaja sin humedad y sin evidencias de recidiva. No se dispone de audiometría prequirúrgica para comparar, puesto que se realizó una intervención urgente. En las audiometrías posoperatorias la paciente presentaba un promedio tonal puro (PTP) en 40 dB. La paciente sigue sus revisiones periódicamente, sin otorrea ni evidencia de recidiva.

Discusión

El colesteatoma congénito (CC) es una entidad poco frecuente que se presenta con una incidencia estimada de 6 casos por cada 100.000 habitantes, con una edad media de presentación en la población general de 6,6 años y una relación varón:mujer de 3:1². La teoría más aceptada sobre la fisiopatología es la presencia de restos embrionarios ectodérmicos

CASO CLÍNICO

en el hueso temporal, a partir de las cuales se desarrolla silentemente la bolsa colesteatomatosa. Las zonas de origen de CC son: el ápex petroso, el OM, el proceso mastoideo y canal auditivo externo, siendo más frecuente en el ápex petroso y en el OM. El sitio menos reportado es el proceso mastoideo^{3,4}. Sin embargo, es importante señalar que es difícil que se presente en una sola localización.

La presentación típica del colesteatoma congénito de oído medio, en líneas generales, puede ser muy variable. En la revisión sistemática llevada a cabo por Gilberto y cols. se reportó un 34% de casos asintomáticos, un 26% de casos con hipoacusia y un 2% con parálisis facial. El cuadrante más frecuentemente afectado es el anterosuperior, seguido del posterosuperior, siendo el asentamiento menos frecuente el mastoideo². En cuanto a la presentación del CC de mastoides también puede ser muy variable⁵⁻⁷, siendo la forma de presentación más común como hallazgo incidental con otoscopia normal⁵, lo que contrasta con el debut de mastoiditis y absceso del caso clínico.

Los CC de OM se suelen diagnosticar tempranamente, ya que presentan hipoacusia de transmisión por alteración de la cadena osicular, antes de que continúe su crecimiento hacia mastoides. En la revisión de Giannuzzi se postula como otro posible origen el antro y/o aditus, pudiendo crecer hacia punta de mastoides, OM o ambos. En el caso presentado el colesteatoma ocupaba toda la mastoides, antro, ático y caja timpánica, por tanto, es difícil precisar cuál fue el origen exacto. Podría tratarse de un colesteatoma originado en OM con extensión a mastoides, un CC de punta de mastoides extendido hacia OM, o un CC con origen antral y extensión bidireccional.

En relación con el origen mastoideo del CC, dada la amplia variedad de presentación, es difícil establecer criterios diagnósticos rígidos. Sin embargo, Rashad y cols. (1999) sugieren el cumplimiento de una serie de criterios: a) inicio como dolor cervical; b) hallazgos por tomografía computada (TC) de masa en mastoides (no OM) y c) confirmación por resonancia magnética (RM)⁷. Por su parte, Giannuzzi y cols., 2011, establecen como requisitos: a) las características ya definidas para un CC y b) que no se observe participación del

OM, ático o antro (confirmando en imagen e intraoperatoriamente)⁴.

En el caso presentado, la forma de debut fue una mastoiditis con absceso, encontrándose el defecto cortical a nivel alto. La amplia extensión del CC en mastoides con una gran celda coalescente con continuación hacia OM, podría orientar hacia un CC de punta de mastoides, sin embargo, no se puede afirmar con certeza.

Dado que la paciente se encontraba en control por una otitis seromucosa bilateral, no se contó con la historia de hipoacusia unilateral o asimetría importante entre ambos oídos, como signo de sospecha para el diagnóstico y las curvas de los timpanogramas de seguimiento fueron planas.

El diagnóstico de confirmación se basa en las pruebas de imagen. La TC muestra una masa de densidad de partes blandas que compromete el hueso temporal con distintos grados de extensión, asociada a erosión de estructuras óseas como acueducto de Falopio, exposición de seno sigmoide, bulbo yugular, exposición de dura de fosa craneal posterior y saco endolinfático. Por lo que es un examen clave para guiar la cirugía y contar con los reparos anatómicos a la hora de enfrentarse a estos pacientes.

Por otro lado, la resonancia magnética (RM) es una técnica de utilidad en casos seleccionados: dudas en el diagnóstico inicial y seguimiento de pacientes intervenidos previamente para descartar recurrencias. La técnica utilizada es RM con administración de contraste y secuencias HASTE (*Half-Fourier acquired single-shot turbo spin echo*)⁸. La imagen característica por RM suele ser una masa bien circunscrita, hiperintensa en las imágenes potenciadas en T2, isointensa o ligeramente hiperintensa en T1 con respecto al líquido cefalorraquídeo (LCR), sin captación de contraste y sin restricción en las secuencias de difusión. Es la técnica de elección cuando la TC resulta inespecífica y para el diagnóstico diferencial de las masas de oído medio como tejido de granulación, granuloma de colesterol, fibrosis posquirúrgica, encefalocele e histiocitosis.

El tratamiento de elección es quirúrgico e individualizado según extensión y grado de compromiso del hueso temporal en cada paciente. En el caso de CC que involucran al

proceso mastoideo se requiere una mastoidectomía amplia⁴. En nuestro caso en particular, y dado el amplio compromiso de oído medio, antro y mastoides, nuestra paciente requirió una mastoidectomía “canal wall-down”. En casos en los que existe afectación de OM se ha visto que una correcta disección quirúrgica es clave para lograr una correcta disección y evitar las recurrencias¹¹. En algunos casos, el láser KTP podría ser efectivo para reducir residuos¹⁰.

Conclusiones

El colesteatoma congénito es una entidad poco frecuente. Sin embargo, ante un paciente en edad pediátrica, con historia de OMA de repetición e hipoacusia es importante tenerlo presente como diagnóstico diferencial. La presentación clínica de un CC puede ser variable, siendo difícil conocer el origen exacto. El diagnóstico se confirma con pruebas de imagen, como la TC y la RM, que permiten definir extensión, evaluar repercusiones y realizar una correcta planificación quirúrgica. Consideramos que es importante filiar el origen del CC para orientar el abordaje quirúrgico que presentará mejores resultados pronósticos y evitar así las recidivas.

Bibliografía

1. Levenson MJ, Michaels L, Parisier SC. Congenital cholesteatomas of the middle ear in children: origin and management. *Otolaryngol Clin North Am.* 1989;22(5):941-954.
2. Gilberto N, Custódio S, Colaço T, Santos R, Sousa P, Escada P. Middle ear congenital cholesteatoma: systematic review, meta-analysis and insights on its pathogenesis. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2020;277(4):987-998. doi: 10.1007/s00405-020-05792-4.
3. Bennett M, Warren F, Jackson GC, Kaylie D. Congenital cholesteatoma: theories, facts, and 53 patients. *Otolaryngol Clin North Am.* 2006;39(6):1081-1094. doi: 10.1016/j.otc.2006.08.001.
4. Giannuzzi AL, Merkus P, Taibah A, Falcioni M. Congenital mastoid cholesteatoma: case series, definition, surgical key points, and literature review. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2011;120(11):700-706. doi: 10.1177/000348941112001102.
5. Warren FM, Bennett ML, Wiggins RH 3rd, et al. Congenital cholesteatoma of the mastoid temporal bone. *Laryngoscope.* 2007;117(8):1389-1394. doi: 10.1097/MLG.0b013e3180645d50.
6. Adjibabi OW, Balle FM, Gbenou VS. Le cholesteátome congénital de la mastoïde [Congenital cholesteatoma of the mastoid]. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord).* 2008;129(4-5):293-295.
7. Rashad U, Hawthorne M, Kumar U, Welsh A. Unusual cases of congenital cholesteatoma of the ear. *J Laryngol Otol.* 1999;113(1):52-54. doi: 10.1017/s0022215100143130.
8. Cabrera N, Sedano C, Délano PH, Alvo A. Uso de resonancia magnética con secuencia de difusión no-ecoplanar para la detección de colesteatoma en pacientes con cirugía de oído previa: Presentación de 4 casos. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* 2015;75(2):145-55. doi: 10.4067/S0718-48162015000200009.
9. Lee JH, Hong SJ, Park CH, Jung SH. Congenital cholesteatoma of mastoid origin. *J Laryngol Otol.* 2007;121(11):e20. doi: 10.1017/S0022215107000825.
10. Hamilton JW. Efficacy of the KTP laser in the treatment of middle ear cholesteatoma. *Otol Neurotol.* 2005;26(2):135-139. doi: 10.1097/00129492-200503000-00001.
11. James AL, Papsin BC. Some considerations in congenital cholesteatoma. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;21(5):431-439. doi: 10.1097/MOO.0b013e328364b457.