

Diagnóstico del colesteatoma pediátrico

Glenn Isaacson, MD, FAAP, FACS

Los colesteatomas son colecciones anormales de epitelio escamoso y residuos de queratina que suelen afectar al oído medio y la mastoides. Pese a ser histológicamente benignos, pueden expandirse y destruir el hueso. El tratamiento de los colesteatomas es quirúrgico. El éxito de esta intervención quirúrgica depende en gran medida de la extensión de la lesión. Este artículo presenta información e imágenes que ayudarán al pediatra general al rápido reconocimiento de los colesteatomas, tanto congénitos como adquiridos, con la esperanza de poder mejorar el resultado de los niños con este trastorno tratable.

La piel no pertenece al oído medio ni a la mastoides. Cuando el epitelio escamoso queratinizado penetra en estos espacios aéreos, puede formar una lesión quística destructora de crecimiento progresivo denominada colesteatoma¹. En las partes del mundo con escaso acceso a la asistencia médica avanzada, los colesteatomas siguen siendo una causa de morbilidad pediátrica, y en ocasiones de muerte². Las grandes lesiones erosivas que aparecen en el oído medio pueden extenderse a través del techo del hueso temporal y comprime el cerebro, y la infección asociada puede causar abscesos intracraneales³. En Estados Unidos, tales complicaciones letales son raras, pero el reconocimiento tardío del colesteatoma sigue siendo una causa importante de sordera permanente⁴.

La mayoría de los colesteatomas pueden curarse mediante la cirugía. La extensión y la eficacia de esta intervención quirúrgica muestran una potente correlación con el tamaño del colesteatoma en su presentación⁵. El diagnóstico de las lesiones pequeñas por un otorrinolaringólogo pediátrico depende de la habilidad del pediatra emisor (fig. 1). Este artículo se centra en la identificación correcta y temprana del colesteatoma en la infancia.

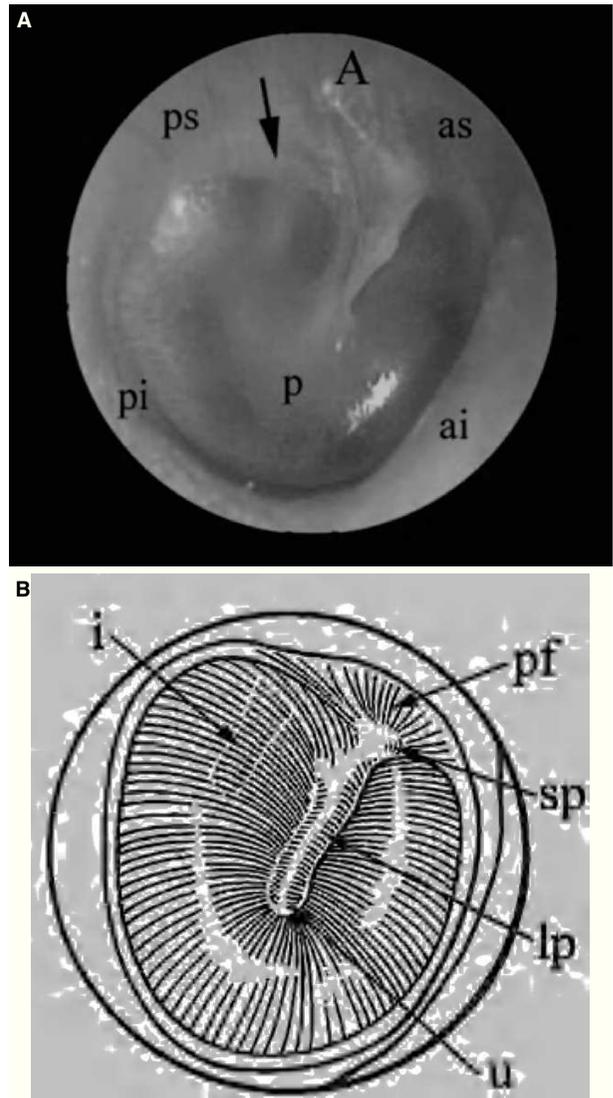


Fig. 1. A. Imagen otoscópica de una membrana timpánica derecha normal. ps: cuadrante posterosuperior; as: cuadrante anterosuperior; pi: cuadrante posteroinferior; ai: cuadrante anteroinferior; A: hueso que recubre el ático o epitímpano; p: promontorio visto a través de la membrana timpánica. La flecha señala la cuerda del tímpano. B. Dibujo de una membrana timpánica derecha normal. i: apófisis larga del yunque; sp: apófisis corta (lateral) del martillo; lp: apófisis larga del martillo; u: ombligo; pf: pars flaccida.

Departments of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, and Pediatrics, Temple University School of Medicine, Filadelfia, Pennsylvania, Estados Unidos.

Correspondencia: Glenn Isaacson, MD, FAAP, FACS, Temple University School of Medicine, 3400 N Broad St, Filadelfia, PA 19140, Estados Unidos.

Correo electrónico: glenn@ent.temple.edu

COLESTEATOMA CONGÉNITO

Los colesteatomas son congénitos o adquiridos. Clásicamente se dice que un colesteatoma es congénito cuando se presenta como una masa blanca por detrás de un tímpano intacto en un niño sin antecedente de otitis (fig. 2). Como casi todos los niños tienen algún antecedente de enfermedad del oído medio durante la infancia, la mayoría de los investigadores considera que un colesteatoma es congénito si no hay antecedentes de cirugía del oído ni perforación o retracción de la membrana timpánica⁶.

Se discute el origen de los colesteatomas congénitos. La teoría más popular indica que los quistes escamosos de inclusión se originan de restos epiteliales en el oído medio. Estas "formaciones epidermoides" pueden demostrarse histológicamente en los huesos temporales del feto⁷. Pueden ser aisladas o múltiples y típicamente desaparecen en el tercer trimestre del embarazo. El fracaso de la involución conduce a un colesteatoma situado por detrás de una membrana timpánica intacta⁸. Las teorías alternativas son la siembra del oído medio por células escamosas del líquido amniótico¹⁰ o del epitelio superficial de la membrana timpánica tras la infección y la microperforación¹¹.

Los colesteatomas congénitos pueden aparecer en cualquier ligar del hueso temporal, pero tienen predilección por el cuadrante anterosuperior del oído medio, justo por encima de la abertura de la trompa de Eustaquio¹². Al principio es difícil apreciar el quiste, que tiene el aspecto de una sutil alteración blanquecina del color por detrás de una membrana timpánica por lo demás normal (fig. 3A). A medida que crece la lesión se pone en contacto con el lado inferior del tímpano y se hace más evidente. Si el quiste obstruye la trompa de Eustaquio, el oído medio puede llenarse de derrame, lo que complica el diagnóstico. A medida que se expande la lesión, puede sustituir al espacio del oído medio y desplazar hacia fuera la membrana timpánica.

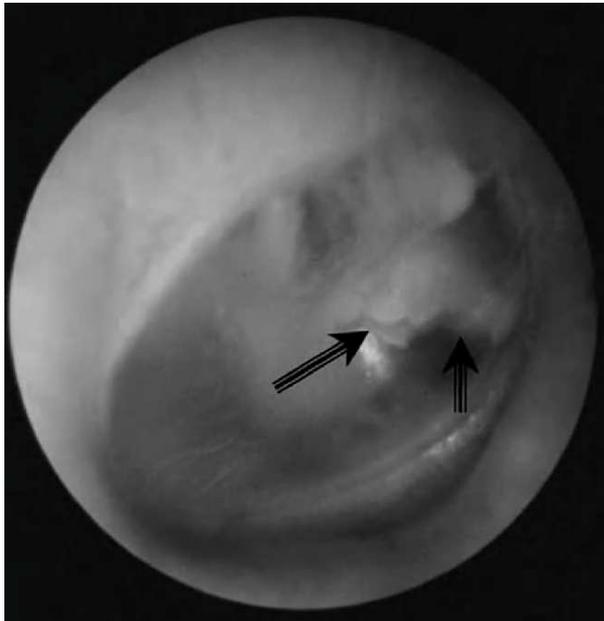


Fig. 2. Colesteatoma congénito del cuadrante anterosuperior. Se observa una masa blanca tras una membrana timpánica intacta en el oído derecho (las flechas señalan la masa).

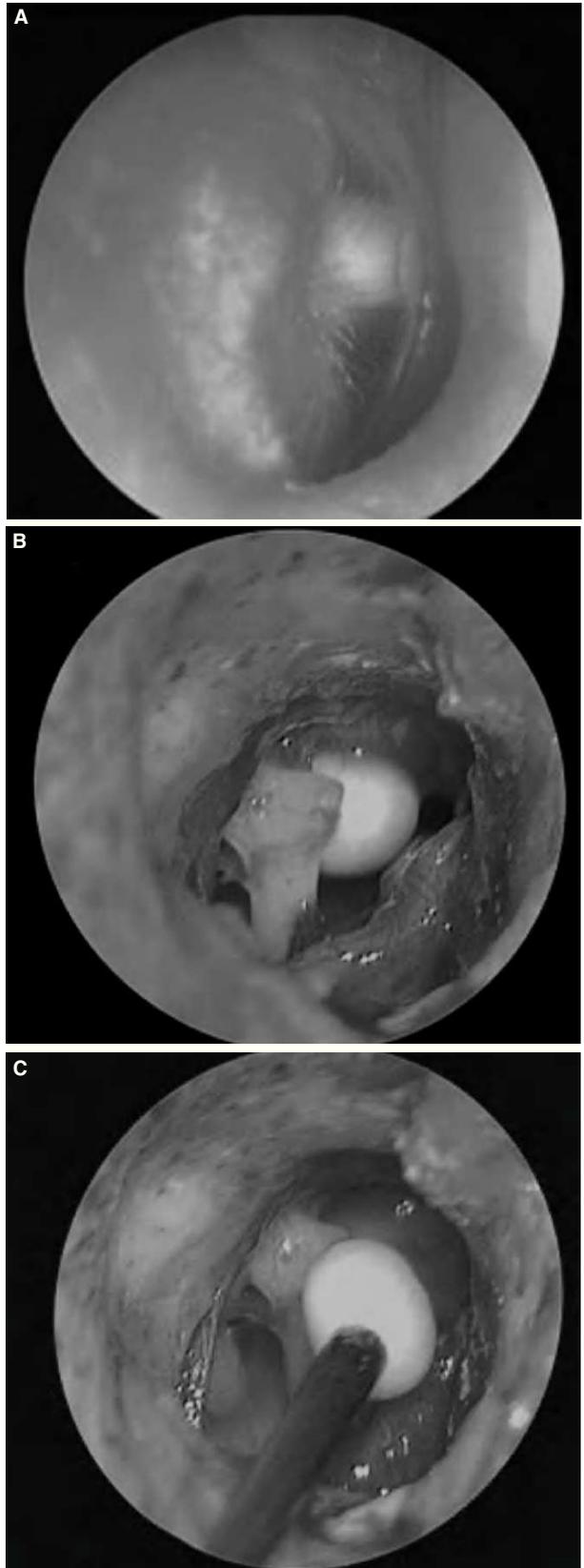


Fig. 3. A. Colesteatoma congénito del cuadrante anterosuperior. B. El tímpano se refleja hacia abajo para destapar una lesión blanca periférica. C. Retirada de la lesión.

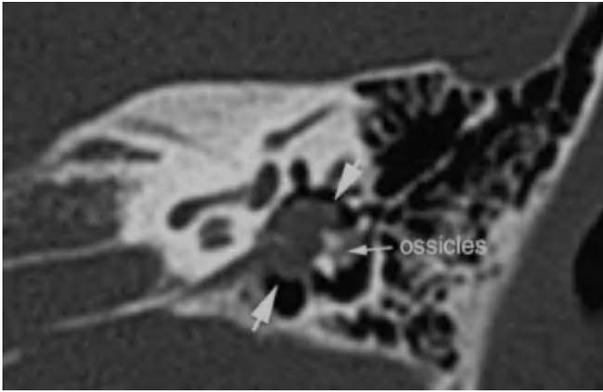


Fig. 4. Tomografía computarizada de un colesteatoma congénito de tamaño moderado (las flechas grandes rodean la lesión) más profundo que los huesecillos en el ático (marcados).

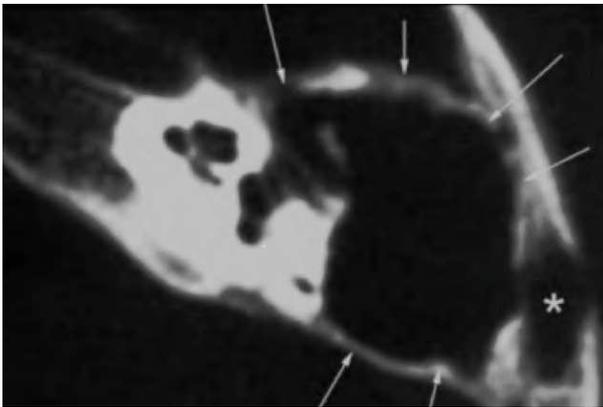


Fig. 5. Tomografía computarizada de un gran colesteatoma de la mastoide. Las flechas delimitan las áreas de destrucción y el asterisco muestra una brecha en la corteza de la mastoide por infección con absceso subperióstico.

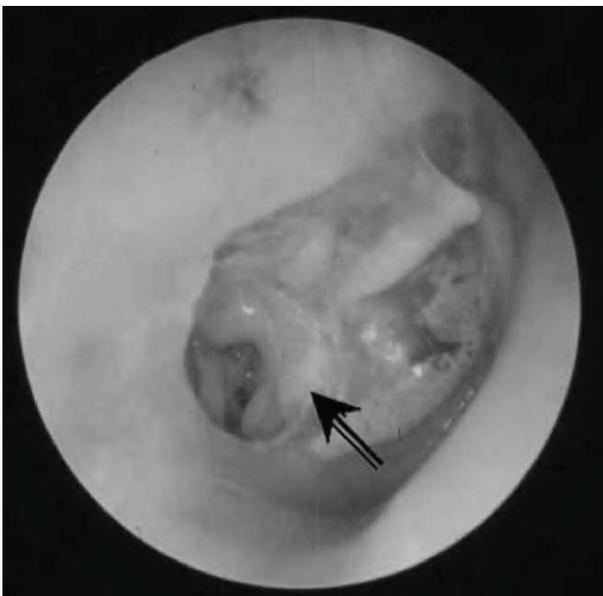


Fig. 6. Verdadera perforación marginal. Las flechas señalan la perforación.

Un otorrinolaringólogo pediátrico experto a veces opera para retirar un pequeño colesteatoma congénito sin estudios diagnósticos adicionales. Con mayor frecuencia, la tomografía computarizada preoperatoria confirma la naturaleza de la lesión y su extensión (figs. 4 y 5). Cuando existe un derrame, algunos cirujanos prefieren colocar un tubo de timpanostomía y examinar el oído bajo anestesia como paso preliminar. La colocación del tubo fomenta el valor de la tomografía computarizada mediante la introducción de contraste aéreo en el oído medio y la mastoide, y mejora las posibilidades de encontrar un oído medio seco, no inflamado, en el momento de la cirugía definitiva.

COLESTEATOMA ADQUIRIDO

Cuando el colesteatoma se forma después del nacimiento, habitualmente como consecuencia de una enfermedad crónica del oído medio, se denomina adquirido. Estos colesteatomas se forman de 3 maneras: a) los colesteatomas adquiridos se originan muy habitualmente de las retracciones focales de la membrana timpánica (colesteatomas en bolsa de retracción); b) el epitelio superficial puede penetrar en el oído medio a través de una perforación de la membrana timpánica (fig. 6) o a lo largo de una línea de fractura del hueso temporal, y c) el epitelio escamoso puede penetrar en el oído medio tras la cirugía, como una complicación de la timpanoplastia, o por crecimiento a lo largo de un tubo de timpanostomía retenido (colesteatoma adquirido secundario). Las 2 últimas etiologías son raras.

Las bolsas de retracción son invaginaciones de la membrana timpánica. El recubrimiento escamoso de estas bolsas es el epitelio superficial de la membrana timpánica primitiva, que pasa al espacio del oído medio por el vacío asociado con la disfunción crónica de la trompa de Eustaquio¹³ (fig. 7). Se produce una absorción neta de oxígeno desde el espacio del oído medio a los capilares de la mucosa que recubre el oído medio y la mastoide. El gas absorbido debe ser eliminado de la nasofaringe por medio de la trompa de Eustaquio. Así pues, la mala función tubárica conduce a una presión negativa crónica en el oído medio y a un colapso focal del tímpano¹⁴. Las áreas de

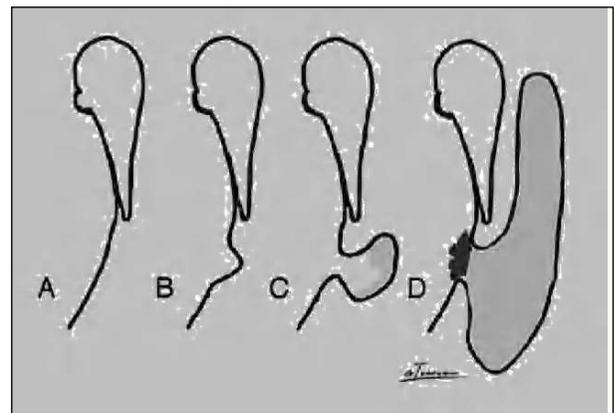


Fig. 7. Mecanismo de formación de un colesteatoma adquirido: A: corte de tímpano normal; B: retracción focal superficial; C: retracción profunda con recogida de residuos de queratina; D: colesteatoma infectado con granulación en la boca.

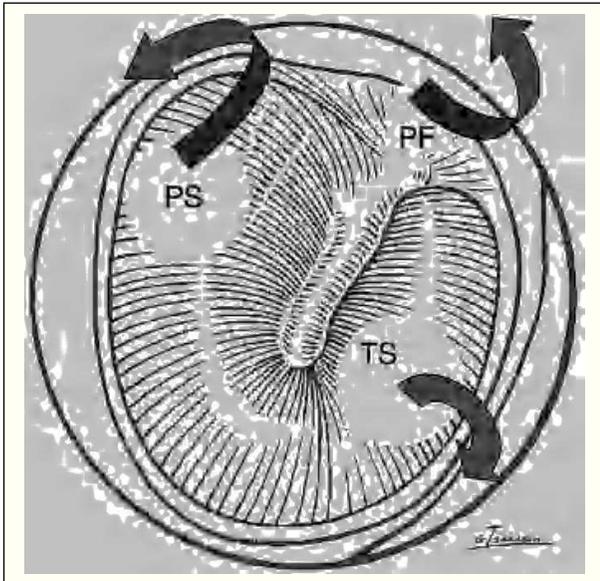


Fig. 8. Vías de extensión del colesteatoma adquirido. PS: cuadrante posterosuperior hacia la mastoide; PF: pars flaccida hacia el ático; TS: retracción en un punto de colocación antigua de tubo hacia el oído medio.

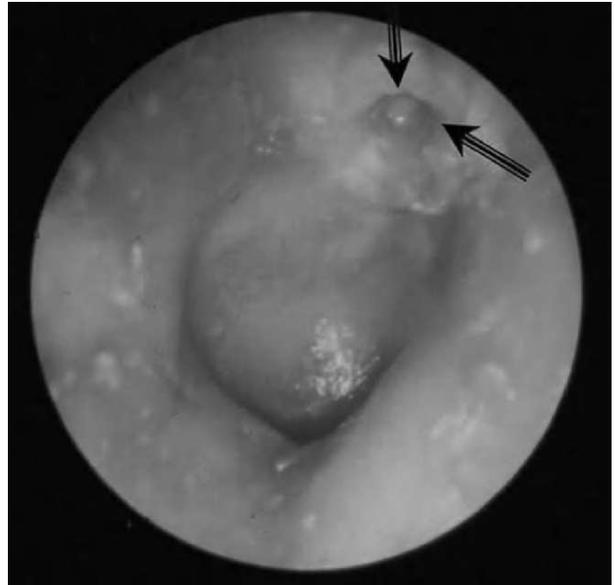


Fig. 10. Colesteatoma adquirido del epítimpano originado en la pars flaccida. Esta lesión se presentó con drenaje purulento crónico. Las flechas señalan la retracción de la pars flaccida.



Fig. 9. Colesteatoma en bolsa de retracción del cuadrante posterosuperior. La apófisis larga del yunque está erosionada, lo que deja al tímpano adherido a la cabeza del estribo (S). En el oído medio se observa un derrame, y del ático emanan residuos escamosos.

El colesteatoma resultante está recubierto por el epitelio escamoso, metabólicamente activo, y se llena de residuos muertos de queratina. Este epitelio puede erosionar el hueso, primero los huesecillos (fig. 9) y luego las sólidas cortezas del hueso temporal (fig. 5). Si los residuos se infectan tras la exposición al agua o la infección del oído medio, se produce un drenaje purulento crónico (fig. 10).

La mayoría de los niños con colesteatomas en bolsa de retracción tienen antecedentes de otitis media aguda recurrente y/o un derrame crónico en el oído medio. Los niños con fisura palatina¹⁶, anomalías craneofaciales, síndrome de Turner¹⁷ o de Down¹⁸, o antecedente familiar de enfermedad crónica del oído medio y/o colesteatoma corren mayor riesgo.

RECONOCIMIENTO DE UN COLESTEATOMA

Los pediatras sospechan los colesteatomas, que diagnostican los otorrinolaringólogos mediante exploración visual, palpación con un microscopio quirúrgico, estudio audiométrico, tomografía computarizada y exploración quirúrgica. La meticulosa exploración visual es, con mucho, lo más importante. Como parte de una buena asistencia de rutina, es importante observar toda la membrana timpánica. Las lesiones tempranas sólo se pueden observar mediante la inspección de sus bordes externos.

Los colesteatomas congénitos son visibles en primer lugar como quistes blancos esféricos por detrás de una membrana timpánica (figs. 2 y 3A). A medida que crecen, desaparece el normal aspecto jaspeado del espacio del oído medio, sustituido por una masa blanca abombada. Los colesteatomas congénitos suelen aparecer por encima del orificio de la trompa de Eustaquio y obstruirlo en el curso temprano, llenando el oído medio de derrame. La perforación del tímpano y el drenaje crónico del oído no son típicos de las lesiones tempranas y suelen se-

predilección son los puntos antiguos de implantación de tubos de timpanostomía, la porción posterosuperior del tímpano que recubre la entrada a la mastoide, y la pars flaccida¹⁵ (fig. 8). A medida que crece hacia dentro la bolsa de retracción, forma una bolsa grande con cuello estrecho que atrapa las descamaciones de epitelio superficial.

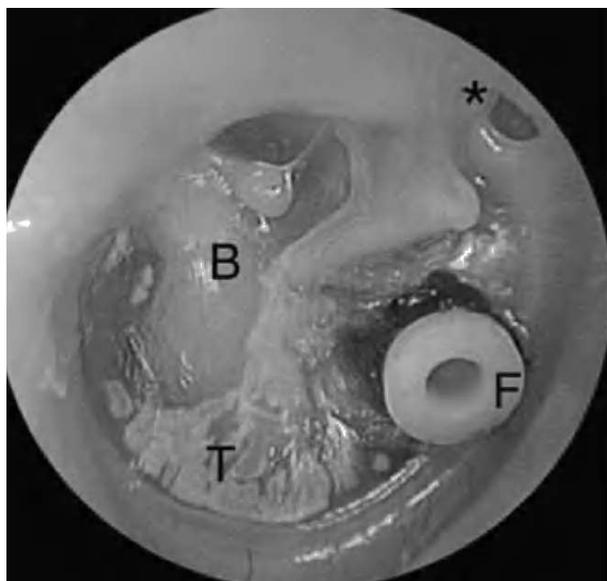


Fig. 11. Tres cosas blancas que no son colesteatoma. T: timpanoesclerosis; B: hueso (abajo el promontorio, encima la cabeza del estribo); F: cuerpo extraño (un tubo blanco de timpanostomía). *Retracción superficial de la pars flaccida.

guir al inicio de la sordera en meses o años¹². Otras lesiones blancas del tímpano se confunden fácilmente con los colesteatomas congénitos. La timpanoesclerosis, los cuerpos extraños blancos, las exostosis y el material protésico y de injerto en los oídos operados pueden mimetizar al colesteatoma (fig. 11). Los quistes escamosos de inclusión de la membrana timpánica ocupan las capas medias del tímpano pero no se extienden al oído medio. La otitis media aguda abombada ocasional puede ser difícil de distinguir de un gran colesteatoma congénito.

Las bolsas de retracción se reconocen mediante una meticulosa exploración del tímpano intacto. Se denominan “superficiales” cuando toda la extensión de la bolsa es visible mediante otoscopia (fig. 11). Son “profundas” cuando desaparecen en las hendiduras del oído medio o en los espacios aéreos de la mastoides (fig. 9). Las bolsas profundas pueden recoger residuos ocultos a la visión otoscópica y se suponen colesteatomas mientras no se demuestre lo contrario. Si una bolsa de retracción se extiende al oído medio, su boca puede ser visible cerca del borde del tímpano (fig. 10). El saco del colesteatoma, lleno de residuos muertos de queratina, puede tener el aspecto de una masa blanca por detrás del tímpano. Los colesteatomas adquiridos se presentan con mayor frecuencia con drenaje purulento recurrente o crónico. Todo oído con drenaje persistente durante > 2 semanas tras una infección o exposición al agua puede constituir un caso de colesteatoma. La meticulosa limpieza del oído bajo el microscopio quirúrgico puede revelar una granulación focal que cubre la boca de un colesteatoma infectado.

SIGNOS DE ALARMA DE COLESTEATOMA

1. Una masa blanca detrás de un tímpano intacto.
2. Una bolsa de retracción profunda con o sin granulación y residuos cutáneos.

3. Granulación focal en la superficie del tímpano, especialmente en la periferia.

4. Oído que sigue drenando durante > 2 semanas pese al tratamiento.

5. Sordera de nueva aparición en un oído anteriormente operado.

Cuando se encuentra una lesión sospechosa o un oído sigue drenando es importante la remisión a un otorrinolaringólogo pediátrico. La meticulosa limpieza e inspección del oído bajo un microscopio quirúrgico, el estudio audiométrico y la adecuada exploración radiológica pueden ayudar en el diagnóstico temprano de estas lesiones destructoras, pero tratables.

BIBLIOGRAFÍA

1. Olszewska E, Wagner M, Bernal-Sprekelsen, et al. Etiopatogenesis of cholesteatoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2004;261:6-24.
2. Prescott CA. Cholesteatoma in children: the experience at the Red Cross War Memorial Children's Hospital in South Africa 1988-1996. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1999;49:15-9.
3. Matanda RN, Muyunga KC, Sabue MJ, Creten W, Van de Heyning P. Chronic suppurative otitis media and related complications at the University Clinic of Kinshasa. *B-ENT.* 2005;1:57-62.
4. Greenberg JS, Manolidis S. High incidence of complications encountered in chronic otitis media surgery in a U.S. metropolitan public hospital. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;125:623-7.
5. Shirazi MA, Muzaffar K, Leonetti JP, Marzo S. Surgical treatment of pediatric cholesteatomas. *Laryngoscope.* 2006;116:1603-7.
6. Levenson MJ, Parisier SC, Chute P, Wenig S, Juarbe C. A review of twenty congenital cholesteatomas of the middle ear in children. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1986;94:560-7.
7. Kayhan FT, Mutlu C, Schachern PA, Le CT, Paparella MM. Significance of epidermoid formations in the middle ear in fetuses and children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1997;123:1293-7.
8. Liang J, Michaels L, Wright A. Immunohistochemical characterization of the epidermoid formation in the middle ear. *Laryngoscope.* 2003;113:1007-14.
9. Mueller DT, Schwetschenau EL, Isaacson G. Occult contralateral congenital cholesteatoma: is the epidermoid formation theory enough? *Am J Otolaryngol.* 2004;25:285-9.
10. Eavey RD, Camacho A, Northrop CC. Chronic ear pathology in a model of neonatal amniotic fluid ear inoculation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1992;118:1198-203.
11. Tos M. A new pathogenesis of mesotympanic (congenital) cholesteatoma. *Laryngoscope.* 2000;110:1890-7.
12. Koltai PJ, Nelson M, Castellon RJ, et al. The natural history of congenital cholesteatoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002;128:804-9.
13. Grimes ER, Isaacson G. The mechanical reduction of early acquired cholesteatomas in children: indications and limitations. *Ear Nose Throat J.* 2006;85:252, 254, 256.
14. Bluestone CD, Cantekin EI, Beery QC, Stool SE. Function of the eustachian tube related to surgical management of acquired aural cholesteatoma in children. *Laryngoscope.* 1978; 88:1155-64.
15. Lau T, Tos MJ. Tensa retraction cholesteatoma: treatment and long-term results. *Laryngol Otol.* 1989;103:149-57.
16. Kempainen HO, Puhakka HJ, Laippala PJ, Sipilä MM, Manninen MP, Karma PH. Epidemiology and aetiology of middle ear cholesteatoma. *Acta Otolaryngol.* 1999;119:568-72.
17. Dhooge IJ, De Vel E, Verhoye C, Lemmerling M, Vinck B. Otolologic disease in turner syndrome. *Otol Neurotol.* 2005; 26:145-50.
18. Bacciu A, Pasanisi E, Vincenti V, et al. Surgical treatment of middle ear cholesteatoma in children with Down syndrome. *Otol Neurotol.* 2005;26:1007-10.