

OTORRINOLARINGOLOGIA

COLESTEATOMA (Revisión Bibliográfica)

Xiomara Arias González*
Marcela Gómez Caravaca**

SUMMARY

Cholesteatoma in a middle ear disease characterized by the presence of stratified keratinized epithelium within the cavities of the middle ear. It is benign with destructive behavior. The pathogenesis of its formation is multifactorial. Several theories try to explain their pathogenesis. They are classified according to its origin in congenital and acquired. Cholesteatomas can be asymptomatic or to pronounce with hearing loss and otorrhea. The opportune diagnosis and treatment diminish risk of complications. The treatment is surgical.

ANTECEDENTE HISTÓRICO:

El término colesteatoma fue acuñado por primera vez en 1838 por Johannes Müller para describir una neoplasia. Sin embargo la estructura que hoy se conoce como colesteatoma no es una neoplasia, aunque comparte ciertas características como la capacidad de ser recurrente y potencialmente peligrosa para el paciente (8) Cruvelhier lo denominó “tumor perlado” en razón a su aspecto blanco nacarado (14)

DEFINICIÓN:

El colesteatoma es una enfermedad del oído medio, es un tumor de tejido epidérmico que crece en el interior y no se puede eliminar

hacia el exterior. En términos sencillos y comprensibles hay que imaginarse que la descamación normal de la piel del oído, en lugar de drenar hacia fuera, se acumula hacia adentro. Es benigno, pero su comportamiento es destructivo (3). En condiciones normales, el conducto auditivo externo (CAE) es la única parte del cuerpo donde la piel no es totalmente superficial, ello le confiere características propias como es la inclusión de epitelio queratinizante que en condiciones patológicas, puede estar presente en el oído medio, siendo incapaz de drenar al exterior la descamación queratínica. El término colesteatoma designa una enfermedad caracterizada por su comportamiento pseudotumoral, capaz de destruir el hueso y de

* Médico General, Area de Salud Alajuela Norte.

** Médico General, Coordinadora Ebais Tirrases, Curridabat

provocar graves complicaciones hasta en un 22% de los pacientes. Por esto algunos autores lo denominan como “otitis media crónica supurativa peligrosa o agresiva” (14). El crecimiento en la hendidura del oído medio de piel de todos sus capas en las que el estrato germinativo basal está en contacto con las paredes óseas de las cavidades neumáticas, mientras que su epitelio queratínico superficial se descama como células necrosadas, que constituyen la matriz central de la tumoración. La acumulación de ésta matriz habitualmente imposible de expulsar por el fondo de saco recubierto de piel que constituye el colesteatoma ótico, va agrandándose progresivamente y destruyendo al hueso circundante, bien sea por presión y necrosis avascular, o bien sea por acción de determinados fermentos (colagenasas) producidas por la capa basal. El término colesteatoma es universalmente aceptado, aunque sería más indicada la denominación queratoma, propuesta por Schucknecht (10). El acúmulo anormal de epitelio escamoso queratinizado se puede ubicar en oído medio, epítimpano, mastoides ó ápex petroso, presenta un crecimiento independiente, reemplazando mucosa de oído medio normal, y reabsorbiendo tejido óseo (1).

CLASIFICACIÓN:

Según la etiología el colesteatoma se ha clasificado en:

- Congénito
- Adquirido

Los cuales a su vez se pueden dividir en primarios y secundarios.

Congénito:

Presenta restos epiteliales de origen embrionario, existentes en el oído, con membrana timpánica íntegra, en ausencia de antecedentes de supurativos. Se piensa que surgen de involuciones embrionarias o restos de células epiteliales. Éstos restos se encuentran detrás de una membrana timpánica intacta, no tienen continuidad con el conducto auditivo externo y no se reconocen factores etiológicos como perforaciones de membrana timpánica o historia previa de infecciones en el oído. Éstos a su vez se clasifican según su localización en el hueso temporal pudiendo localizarse en la pirámide petrosa, mastoides u oído medio. Levenson y Michaels en 1989 mencionaron una serie de criterios para el diagnóstico clínico de colesteatoma congénito:

1. Masa blanca medial a la membrana timpánica.
2. Pars flácida y tensa de aspecto normal.
3. Sin historia de otorrea o perforaciones
4. Ausencia de antecedentes de procedimientos quirúrgicos otológicos.
5. Antecedente de otitis media aguda no es criterio de exclusión(1)

Adquirido:

Se origina a partir de un bolsillo de retracción y son de los más

frecuentes observados en la práctica clínica. Generalmente involucran la región del ático y se originan a partir de la pars flácida. Sade y Halevy en 1985 descubrieron cuatro etapas de la retracción timpánica en relación a la pars tensa:

1. Membrana retraída
2. Retracción contacta la apófisis larga del yunque
3. Atelectasia timpánica
4. Otitis media adhesiva

En relación a la pars flácida, Tos y Pousen clasificaron las retracciones en:

Grado I: Retracción hacia el cuello del martillo, pero sin tocarlo.

Grado II: Retracción que contacta el cuello del martillo.

Grado III: Retracción que sobrepasa el annulus óseo, con fondo visible.

Grado IV: Reabsorción del annulus óseo con retracción que llega a la cabeza del martillo. En el bolsillo de retracción profundo la queratina no migra normalmente, acumulándose. Son éstos bolsillos de retracción los considerados como precursores de colesteatoma (3)

PATOGÉNESIS

Existen diferentes teorías que han tratado de explicar la formación del colesteatoma, ninguna ha logrado justificarla.

Teoría metaplásica: se basa en la presencia de metaplasia escamosa en cavidades del oído medio (14) Los defensores de esta teoría

se basan en estudios que han encontrado epitelio escamoso formador de queratina en el oído medio (9) Esta teoría no ha sido ampliamente aceptada (4)

Teoría congénita: descrita en 1930 por Corner, trata de explicar el origen del tejido epitelial queratinizante directamente a partir de restos embrionarios del epitelio escamoso (14). Estas dos teorías previas explican casos de colesteatoma con membrana timpánica intacta y sin antecedentes de infección ótica.

Teoría migratoria: la formación de colesteatoma secundario a la perforación timpánica como consecuencia de una otitis media necrotizante y a la invasión del oído medio por epitelio escamoso procedente del conducto auditivo externo (14).

Teoría de la invaginación: sugerida en 1890 por Bezold, explica el 90% de los casos de colesteatoma ótico. Se produce una insaculación progresiva de la piel del conducto auditivo interno hacia el oído medio (14).

Teoría del crecimiento papilar: descrita por Rüedi en 1957, sugiere que la formación de colesteatoma se da a partir de los conos epidérmicos que se producen por irritación de la cara interna de la membrana timpánica (14)

Teoría de la implantación: colesteatoma desarrollado después de un traumatismo accidental o quirúrgico, se introducen células epiteliales queratinizantes en lugares donde existe mucosa (14) Esta teoría es aceptada, sin

embargo, es extremadamente rara (7). Recientemente, Sudhoff y Tos propusieron una combinación de las teorías de invaginación y la congénita como una explicación a la formación de la bolsa de retracción (11,13)

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Los síntomas clásicos del colesteatoma son:

1. Supuración permanente o intermitente del oído.
2. Mal olor del oído
3. No se produce fiebre
4. Generalmente no produce dolor
5. Puede que exista o no hipoacusia.

La otitis crónica supurativa colesteatomatosa se manifiesta principalmente por supuración principalmente por supuración mal oliente, fétida, a menudo poco abundante, puede incluso manifestar su mal olor sin llegar a exteriorizarse. Cuando el colesteatoma no está infectado, éste síntoma no se presenta. El paciente puede dar poca importancia a la otorrea y tardar meses en consultar. Podría haber una hipoacusia, cuya intensidad es variable, que puede o no guardar relación con el grado de invasión de la lesión. La sintomatología es escasa y preocupa poco al paciente, a veces, el tejido de granulación sangra y es motivo de consulta (8) Inicialmente la hipoacusia suele ser conductiva, pero podría hacerse sensorial si se han instaurado complicaciones laberínticas. En

ocasiones el mismo colesteatoma puede actuar como transmisor de las vibraciones sonoras, siendo la audición normal. Los acúfenos están presentes en casos de pérdidas auditivas importantes, pero no sistemáticamente, y en caso de invasión del laberinto da lugar a vértigo, debido a la existencia de gérmenes de contacto con la membrana de la ventana redonda (laberintitis serosa) o a la erosión del laberinto óseo. No suele existir dolor, cuando aparece puede ser debido a la infección de la piel del conducto auditivo externo, macerado por las secreciones infectadas.

EXPLORACIÓN:

La exploración clínica muestra un tímpano con una perforación situada en la pars flácida abierta, a través de la cual es posible ver salir la supuración o las escamas blanquecinas del colesteatoma. (Figura 1). Presencia de una perforación marginal de la pars tensa, generalmente en los cuadrantes posteriores. En casos más avanzados muestran una destrucción casi total de la membrana timpánica con presencia de detritos epiteliales, generalmente mezclados con supuración amarillenta o verdosa y cúmulos de cerumen (2).

La evolución del colesteatoma es irreversible y conduce a complicaciones dentro del hueso temporal y hacia el endocráneo. La sordera de conducción es la complicación más frecuente del

colesteatoma, ocurre en 30% de los pacientes, se produce por la erosión de la cadena osicular (2). Dentro de las complicaciones intratemporales se encuentran: laberintitis circunscrita o global y la parálisis facial. Las complicaciones intracraneales son: meningitis, tromboflebitis, abscesos extradurales, subdurales o dentro del parénquima cerebral o cerebeloso.

COLESTEATOMA

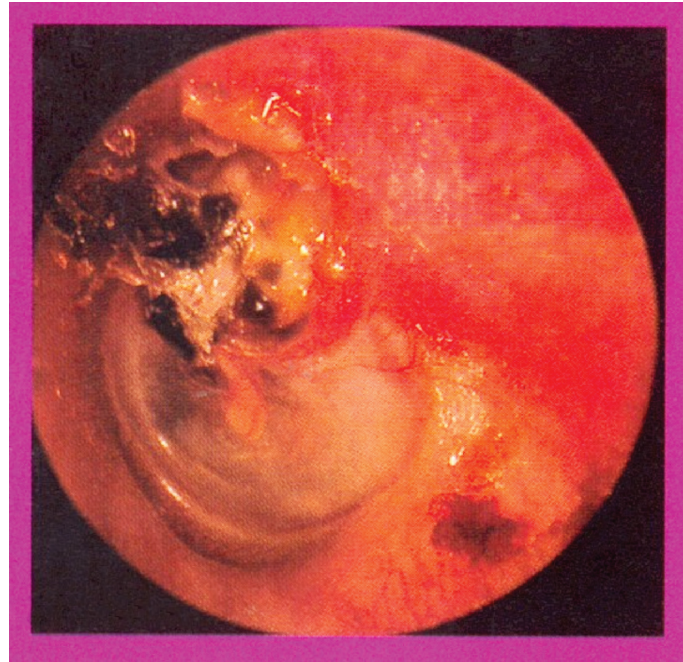


Figura 1: Presencia de piel (epitelio plano pluriestratificado queratinizado) En zona donde normalmente no se encuentra.

DIAGNÓSTICO:

Audiometría: No hay criterio válido sobre el grado de pérdida auditiva y su paralelismo con las lesiones (12). La hipoacusia de conducción que determine la audiometría, dependerá de la ubicación y expansión del proceso. Cualquier hipoacusia neurosensorial detectada, puede indicar erosión del peñasco o también puede ser de otro origen (8). Estudios radiológicos: La radiología convencional en tiempos pasados con proyecciones de Schuller, Chaussé III, transorbitaria de Guillen, y con TAC en la actualidad, con proyecciones coronal y axial, permiten delimitar la extensión de las erosiones óseas y plantear la intervención quirúrgica. Existe consenso en que el diagnóstico no se hace mediante estudios

radiológicos, sino a través de la observación clínica. Adicionalmente, las técnicas actuales no permiten diferenciar los cuadros cicatriciales antes o luego de la cirugía. La RM es útil ante la sospecha de invasión por el colesteatoma de la cavidad endocraneana (12)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Se debe establecer diagnóstico diferencial con procesos crónicos supurativos (otitis media crónica supurativa benigna, meningitis granulosa, carcinoma del oído medio infectado) y con afecciones que cursan con deformación atical (bolsa de retracción con colesteatoma). Además, con sordera de transmisión, parálisis facial, timpanoesclerosis y

disfunción de la trompa de Eustaquio. El tratamiento del colesteatoma es quirúrgico y busca el restablecimiento de las condiciones normales.

Los objetivos de la cirugía del colesteatoma son:

1. Eliminar la formación colestomatosa y evitar su recidiva.
2. Controlar la sobreinfección.
3. Recuperación funcional de la pérdida auditiva.

El procedimiento quirúrgico depende de la naturaleza y extensión de la enfermedad, complicaciones existentes, neumatización mastoidea, disfunción de trompa de Eustaquio y estado de audición de ambos oídos. Los procedimientos quirúrgicos incluyen aticotomía, mas-toidectomía simple, timpanomastoidectomía cerrada

(preservación de la pared) o abierta (sin preservación).

CONCLUSIÓN

El mecanismo exacto o la patogénesis del colesteatoma no están claramente identificados, sin embargo, se conoce que es una enfermedad benigna pero su evolución es muy agresiva. El éxito del manejo de la enfermedad consiste en tener conocimiento básico de las características anatómicas y funcionales del oído medio, así como una buena historia clínica y examen otológico cuidadoso ya que el diagnóstico se hace por clínica básicamente, y los estudios de gabinete solo nos delimitan las lesiones para el procedimiento quirúrgico y nos indican complicaciones endocraneanas. La evaluación cuidadosa y exhaustiva y un diagnóstico temprano y tratamiento oportuno podrían prevenir las complicaciones y preservar la audición. El tratamiento quirúrgico

busca el restablecimiento de las condiciones normales y evitar las recidivas.

RESUMEN:

El colesteatoma en una enfermedad del oído medio caracterizada por la presencia de epitelio estratificado queratinizante dentro de las cavidades del oído medio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Castillo, JM. y Sztern, CD. Otitis medias crónicas-Colesteatoma. www.orlhospitalespañol.com.ar/colesteatoma.htm. pags 1-5
2. Chinski, H. El Colesteatoma es una patología del oído. www.cechin.com.ar/colesteatoma.asp. pags 1-3
2. Chinski, H. El Colesteatoma es una patología del oído. www.cechin.com.ar/colesteatoma.asp. pags 1-3
3. Cohen, M. Fisiopatología del Colesteatoma originado a partir de un bolsillo de retracción. *Rev. Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello* 2006; 66:39-46. Universidad de Chile.
4. Friedberg, J. Congenital Cholesteatoma. *Laryngoscope*. 1994. 104 : 1-24.
5. House, JW. Cholesteatoma with intact tympanic membrane: a report of 41 cases. *Laryngoscope*, 90: 70-76, 1980.
6. Jaisinghani, V. et al. Silent Intratympanic Membrane Cholesteatoma. *Laryngoscope*. 1998. 108: 1185-1189
7. Palva T. "The pathogenesis and treatment of cholesteatoma". *Acta Otolaryng*. 109: 323-330. 1990.
8. Ramírez, R. Manual de Otorrinolaringología. 1ra ed. España. Editorial Mc Graw-Hill/Interamericana de España, 2000, pags 60 a 64.
9. Sade, J. The Metaplastic and Congenital Origin of Cholesteatoma. *Acta Otolaryngol*, 96: 119-129, 1983.
10. Schuknecht, H. Developmental defects. In: Schuknecht HF, ed. *Pathology of the ear*. Edn 3. Philadelphia. 1993:115-189.
11. Sudhoff, H. Pathogenesis of attic cholesteatoma: clinical and immunohistochemical support for combination of retraction theory and proliferation. *Am J Otol* 2000; 21: 786-92
12. Thompson, J. Cholesteatomas. *Pediatrics in Review*. Vol. 20. No. 4. April, 1999. pág. 134-136.
13. Tos, M. A new pathogenesis of mesotympanic (congenital) cholesteatoma. *Laryngoscope*. 2000. 110: 1890-1897.
14. Traserra, J. *Otorrinolaringología*. 1ra ed. Barcelona España. Editorial Limpergraf. 1992, pags 153-161.
15. Verdaguer, J.M. et al. Colesteatoma de conducto auditivo externo secundario a cirugía previa. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2006, 57 :378-380.