

COLESTEATOMA CONGENITO DE MASTOIDES

J. F. Silva. Jefe de Sección.

D. Valenzuela Fernández. Jefe de Servicio.

A. Lozano Bula, A. Valcarce Gómez, M. P. F. Mayoralas, C. García, C. Iglesias. Medicos adjuntos.

Servicio de ORL. Hospital Montecelo. Pontevedra

Se define el colesteatoma congénito como un quiste epitelial, Ballenguer (3) que se presenta en el interior de alguno de los huesos del cráneo (en general en el hueso temporal), sin contacto alguno con el oído externo. Estos quistes pueden estar profundamente incluidos en el hueso temporal o en la porción escamosa y, también, se han descrito en la mastoide y en el ático.

Para Martínez Vidal (11), se trata de un defecto en el desarrollo embriológico provocado por la existencia de nidos de tejido epitelial en el hueso temporal. Se puede localizar en la pirámide petrosa, mastoide o caja del tímpano.

También se denomina esta entidad como Dermoid o tumor perlado. Antolí Candela (2) que no debe ser confundido con el colesteatoma otógeno. Puede localizarse en cualquier punto de la cavidad intracraneal pero tienen predilección por el sistema ventricular y la base del cráneo erosionado y afectando posteriormente a las

RESUMEN:

Los quistes epidermoides o colesteatomas congénitos primitivos son de patogenia discutida: inclusión epitelial en el seno del mesénquima, inclusión de células de la placoda epibranchial alrededor del ganglio geniculado, defecto de inhibición del anillo timpánico de cara a la emigración del ectoblasto del Conducto Auditivo Externo.

Se presenta un caso de colesteatoma congénito de mastoide. Son analizados la clínica, el diagnóstico y el tratamiento. **Palabras clave:** Colesteatoma congénito.

RESUME:

Os quistes epidermoides ou colesteatomas congénitos primitivos son de patogenia discutida: inclusión epitelial no seo do mesénquima, inclusión de células da placoda epibranchial o redor do ganglio xeniculado, defecto de inhibición do anillo timpánico de cara a emigración do ectoblasto do Conducto Auditivo Externo.

Preséntase un caso de colesteatoma congénito da mastoide. Son analizados á clínica, o diagnóstico e o tratamento.

SUMMARY:

The pathogenesis of epidermoid cysts or primary congenital cholesteatomas is subject to debate: epithelial inclusion in the mesenchyma, inclusion of cells from the epibranchial placode around the ganglion of the facial nerve, of inadequate inhibition by the annulus tympanicus of the ectoblast from the external auditory canal.

The authors report one case of congenital cholesteatoma of mastoid. The clinical, the diagnostic and the treatment are discussed.

Key words: Congenital cholesteatoma.

estructura del oído, fundamentalmente al tegmen y ángulo ponto-cerebeloso.

Según Proctor, se reconoce un raro queratoma que no se asocia con la hendidura del oído medio y tampoco con infecciones del oído, sino que se origina en el ectodermo de la notocordia primitiva, pudiendo quedar restos celulares embrionarios de esta estructura ectodérmica en cualquiera de los huesos del cráneo.

Nosotros incidimos en esta teoría y presentamos un caso, que creemos, encaja en esta entidad clínica aunque con una serie de particularidades que matizaremos en la discusión.

CASO CLINICO

Paciente S.A.B., de 29 años. Acude a la consulta por primera vez el 25-4-85 por procesos otorreicos intermitentes en ambos oídos y pérdida progresiva de audición. Fue operado en el año 78 en otro centro por patología colesteatoatosa bilateral.

En la exploración se observa una amplia cavidad

quirúrgica en oído derecho y en el oído izquierdo una perforación timpánica central.

En Septiembre del 85 realizamos una intervención quirúrgica del oído izquierdo y en Febrero del 86 se interviene el oído derecho mediante abordaje rerouticular observándose una disyunción de cadena por necrosis de la apófisis larga del yunque. Se revisa antro y caja estando totalmente limpias. Se reconstruye columelizando cuerpo de yunque sobre cabeza de estribo. En revisiones posteriores se observa una buena evolución, mejorando francamente la audición.

El 5-8-87 ingresa de urgencia en el Servicio de M.I. por presentar, desde hace una semana, un cuadro de dolor en región superciliar de carácter opresivo que empeora con el decúbito y no se alivia con aspirina. Unas horas antes del ingreso nota pérdida de visión en el ojo derecho.

En el momento del ingreso, la exploración física, neurológica y analítica está dentro de la normalidad salvo una frecuencia cardíaca de 104 l/m.

Se hace estudio de fondo de ojo en el que se observa edema de papila bilateral incipiente destacándose una borrosidad de las papilas, el grosor de las venas y la observación de pequeñas hemorragias en forma de llama en el ojo derecho.

El estudio de potenciales evocados visuales vía directa y cruzada en ambos ojos mediante Pathem reversal, muestra todos sus parámetros dentro de la normalidad. C.T. cerebral sin contraste, no se aprecian imágenes sospechosas de proceso expansivo endocraneal ni evidencia de signos de hipertensión endocraneal. El sistema ventricular es normal y no existen desplazamientos de la línea media.

Durante su ingreso no ha presentado cefaleas y ocasionalmente ha notado déficit visual transitorio en ojo derecho, de segundos de duración y en relación con cambios posturales.

Con el diagnóstico de edema de papila bilateral por probable pseudotumor cerebral, es dado de alta debiendo seguir dieta normal pero con restricción salina.

En una revisión en la consulta externa del servicio de M.I., al ver que el proceso no mejora e incluso aumentan las manifestaciones oculares, es enviado a un centro de ámbito nacional para su estudio en el Servicio de Neurología del mismo. Después de un

mes ingresado en dicho centro, es dado de alta sin un diagnóstico preciso y con tratamiento para la H.T. del L.C.R., habiendo disminuido la sintomatología pero sin llegar a desaparecer del todo.

El 7-4-88, en una revisión en nuestro Servicio, observamos una pequeña fístula retroauricular derecha con muy discreto exudado. La exploración otológica nos muestra un oído totalmente limpio, con una pequeña perforación timpánica anterior, a pesar de la cual se decide realizar una nueva revisión quirúrgica.

Mediante incisión retroauricular, nos encontramos con un antro, ático y caja completamente limpios y bien epitelizados, pero, aproximadamente a 1,5 cm. de la cavidad antral se presenta un gran colesteatoma de aproximadamente 3 cm. de diámetro y que ocupa toda la mastoides, disecando el seno lateral y con una gran exposición de la meninge de la fosa posterior. Se extrae todo el tejido colesteatomatoso, reforzando la meninge con Lyodura adherida con tisucol.

Se comunica la cavidad dejada por el colesteatoma con el antro y la caja, dejando una gran cavidad de intervención radical.

El postoperatorio cursa con normalidad, mejorando paulatinamente la sistomatología visual y neurológica, siendo totalmente normal al mes de la intervención.

DISCUSION

Como hemos visto en la exposición del caso clínico, se trata de un gran colesteatoma localizado en mastoides que es causa de una clínica compatible con pseudotumor cerebral. Pero también decíamos que presenta una serie de particularidades que pueden cuestionar su origen congénito. Dicha entidad, aparece en la mastoides de un oído que había sido intervenido de patología colesteatomatosa unos años antes y, como dice Wayoff, si la masa tumoral toca una zona cualquiera del tímpano, su naturaleza congénita debe ser contestada.

Creemos que este no es el caso ya que, como hemos dicho, la masa colesteatomatosa se encontraba separada del antro por un tabique óseo lo suficientemente grueso como para impedir dicho contacto.

Nuestro caso es similar a los descritos por Antoli Candela (2) con respecto a dos de

sus casos en los que el colesteatoma se encontraba invadiendo espacios paramastoides por detrás del seno lateral, bloqueados, absolutamente aislados de la patología timpanomastoides y sin relación alguna con la misma.

La clínica de estos procesos depende de la localización, siendo quizá la más florida y manifiesta la de los que se localizan en el peñasco con afectación del facial y auditivo y, por extensión, del laberinto.

El diagnóstico va a ser radiológico. Valvasori (13) dice que los colesteatomas congénitos que se originan en la mastoides son muy raros y aparecen como zonas de destrucción del patrón trabecular producida por la masa quística de la mastoides.

En cuanto a la presentación clínica del caso que hoy presentamos la podríamos encajar en el cuadro descrito por Symonds como hidrocefalia. Esta entidad se caracteriza por un aumento de la presión intracraneal acompañada de signos y síntomas de hipertensión intracraneal, pero sin signos neurológicos focales ni convulsiones y con el L.C.R. normal en su composición.

Esta hidrocefalia óptica se puede presentar con infección aguda o crónica del oído o bien semanas después de haber completado el tratamiento médico quirúrgico.

La clínica se presenta con intensas cefaleas, visión borrosa y diplopia (parálisis de VIpar). Náuseas y vómitos (no siempre). Edema de papila. El resto de la exploración es normal y la temperatura es normal o ligeramente elevada.

El L.C.R. no arroja particularidades salvo aumento de la presión. La ventriculografía y la angiografía es normal, pero en una fase temprana venosa, nos puede mostrar una obstrucción incompleta o total del seno lateral.

En nuestro caso, la clínica que presenta el paciente puede encajar en este proceso descrito pero ¿Se debe a una afectación del Seno Lateral o a una acción sobre las meninges (compresión e irritación) o a ambas cosas? El hecho es que una vez intervenido el paciente, esta clínica desaparece rápidamente permaneciendo el enfermo asintomático en la última revisión efectuada hace unos 15 días.

BIBLIOGRAFÍA

1.- *Alfred B. R.; Cohn A. M.*: Complicaciones de la otitis media y mastoiditis supuradas. *Otología* Paparella-Schunick. Edit.

Interamericana 663-682. 1987.

2.- *Antoli-Candela F.*: Audiocirugía de las otorreas y sus secuelas. *Acta O.R.L. Española* 1; 98-99. Sept-Oct. 1972.

3.- *Ballenguer J. J.*: Enfermedad de la nariz, garganta y oído. Edit. Jims. 708-709. 1972.

4.- *Cannoni M.; Pech A.; Fuchs S.; Zanaret M.; Thomassin J. M.; Dessi P.; Triglia J.M.*: Cholesteatomas congénitaux du rocher. Discursión Etiopathogenique á propos de 11 observations. *Revue de laryngologie*. Vol. 110; 1; 33-42; 1989.

5.- *Danouzezt V.; Henry Ch.; Portman D.*: Une tumeur rare du rocher; Le Eyste épidermoïde. *Revue de Laryngologie*. Vol. 109; 3; 265-267; 1988.

6.- *Derlacki E.L.* Congenital cholesteatoma of the middle ear the mastoid. *Arch. Otolaryngol* 97, 2, 1983.

7.- *Derlachi E. L.*: Etiological aspects in congenital cholesteatoma. First International Conferemos on cholesteatoma. Aescula-pios press. Birmingham, 208-211; 1977.

8.- *Fisch V.*: "Congenital" cholesteatoma of the supralabyrinthine region. *Clin. Otolaryngol*, 3: 369-76; 1978.

9.- *Gacek R.R.*: Diagnosis and management of primary tumors of the patroux apex. *Ann. Dhinol. Laryngol. Sypl.* 18; 1-20, 1975.

10.- *Guerrier Y.; Dejean Y.; Basséres F.*: Les foms tumorals des cholesteatoma. A propos de 2 observations. *Comm. Societe de Laryngologie*. *Revue de Laryngologie*, 87, 1.034-1.037, 1966.

11.- *Martínez Vidal A.; Bertrán Medizabal J. M.; Cabezudo García L.; Cobeta Marco I.*: Patología crónica del oído medio. *Otorrinolaringología básica*. Edit. Ergon 61-73, 1988.

12.- *Proctor B.*: Otitis media crónica y mastoiditis. *Otología*. Paaprella-Shummick. Edit. Interamericana 628-662, 1987.

13.- *Valvasori G. E.; Pother G. D.; Hanafee W. N.; Carter B. L.; Buckingham R. A.*: Colesteatoma de oído medio y mastoides. *Radiología en O.R.L.* 60-73, 1987.

14.- *Wayoff M.; Brémond G. Béresin A.*: Otitis crónicas colesteatomatosas. *E. M. C.* 20095, A20; 12; 1975.