

Colesteatoma asociado a secuencia de labio y paladar hendidos

Cholesteatoma associated with a sequence of cleft lip and palate

Julianis Loraine Quintero Noa,^I Débora Aleida García Martínez,^{II} Maria del Carmen Hernández Cordero,^{III} Orlando Valls Pérez^{IV}

^IEspecialista II Grado en Otorrinolaringología. Profesora Auxiliar de Otorrinolaringología. Hospital Pediátrico Docente «William Soler». La Habana, Cuba.

^{II}Especialista II Grado en Neonatología. Profesora Titular de Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Hospital Pediátrico Docente "William Soler". La Habana, Cuba.

^{III}Especialista en Neurofisiología Clínica. Centro de Neurociencias. La Habana, Cuba.

^{IV}Especialista de II Grado en Radiología. Doctor en Ciencias Médicas. Profesor Titular. Hospital "Hermanos Amejeiras". La Habana, Cuba.

RESUMEN

El colesteatoma adquirido asociado a secuencia de labio y paladar hendidos constituye una secuela común en los niños como consecuencia de una función anormal de la trompa de Eustaquio. Se presenta el cuadro clínico-otológico, la otomicroscopia y la eficacia del tratamiento quirúrgico en una paciente de 9 años, afecta de labio y paladar hendido y colesteatoma en el oído derecho complicado con meningitis. Se destaca el riesgo de complicaciones de la otitis media con derrame crónico y la importancia de su diagnóstico precoz, en estadios previos a la formación del colesteatoma.

Palabras clave: Otitis media crónica, colesteatoma, secuencia labio-paladar hendidos, bolsa de retracción atical, meningitis otógena.

ABSTRACT

The cholesteatoma acquired associated with the sequence of cleft lip and palate is a common sequel in children as a result of a malfunction of the Eustachian tube. The clinical-otological picture, the otomicroscopy and the efficiency of the surgical treatment in a 9-year-old patient with cleft lip and palate and cholesteatoma on the right ear complicated with meningitis are presented. The risk for complications of otitis media with chronic effusion and the importance of its early diagnosis in stages previous to the formation of cholesteatoma are stressed.

Key words: Chronic otitis media, cholesteatoma, cleft lip-palate sequence, attic retraction pocket, otogenic meningitis.

INTRODUCCIÓN

La presencia anormal de epitelio escamoso estratificado queratinizado con acumulación de queratina, dentro del oído medio u otras porciones neumatizadas del hueso temporal, se denomina colesteatoma, que puede ser de tipo congénito o adquirido.¹ En niños con labio y paladar hendidos el colesteatoma adquirido constituye una secuela común, como consecuencia de la función anormal de la trompa de Eustaquio, que genera una mala ventilación, presión negativa y efusión crónica en oído medio. Este proceso produce una retracción de la membrana timpánica (MT), que puede evolucionar posteriormente a un saco o bolsa de retracción en esta, invasión de la piel e infección crónica y finalmente progresar al siguiente estadio: la formación del colesteatoma.

Se señala que en estos niños el diagnóstico de otitis media con efusión o derrame crónico (OME) a la que algunos autores llaman "la enfermedad silenciosa", depende de un alto índice de sospecha, ya que clínicamente la mayoría cursan casi asintomático.²⁻⁵

La diferenciación entre un saco de retracción profundo con localización atical (membrana de Shrapnell o pars flácida) adherido a la articulación incudomaleolar y un colesteatoma adquirido primario, puede ser difícil aun con otomicroscopia. Investigaciones recientes sobre su patogénesis,⁶ plantean que la transición a un colesteatoma extenso podría ser explicada por 2 teorías: la retracción de la MT como resultado de la disfunción tubárica crónica, combinada con la teoría de la proliferación incoordinada de queratinocitos, presentes en la capa basal de la piel del conducto auditivo externo (CAE) y la membrana de Shrapnell.

Reportes actuales consideran que ante la sospecha de un colesteatoma los hallazgos anatómicos de la tomografía axial computarizada (TAC) del oído, pueden ser muy útiles, sobre todo en edades pediátricas, debido a la alta incidencia de colesteatoma potencialmente complicada (por destrucción ósea, diseminación de la infección y osteolisis extensa).^{8,9}

Se presenta el cuadro clínico-otológico, la otomicroscopia e imaginología de una niña ([figura 1](#)) con secuencia de labio y paladar hendidos asociada a colesteatoma gigante y complicado con una meningoencefalitis bacteriana, en la que se llevó a cabo el tratamiento quirúrgico con resultados satisfactorios.



Figura 1. Fotografía que demuestra la asociación labio-paladar hendidos

PRESENTACIÓN DEL CASO

Niña de 9 años, operada de labio y paladar hendidos entre los 3 y los 18 meses de edad, que fue atendida en consulta de Otolología del Hospital Pediátrico Docente "William Soler" en septiembre de 2004, por presentar hipoacusia y otorrea no fétida, refractaria a tratamiento médico, de 6 años de evolución, en oído derecho (OD) e historia anterior de otalgia ligera ocasional, que desaparecía espontáneamente, así como de hipoacusia fluctuante.

En la otomicroscopia previa microaspiración aurál, se evidenció en OD otorrea activa, granuloma atical (que fue extirpado), visualizándose perforación atical y descamación epitelial; en el oído izquierdo se constató bolsa de retracción atical profunda y pequeña perforación.

En audiometría tonal se observó hipoacusia conductiva moderada en ambos oídos. En la TAC preoperatorio ([figura 2](#)), se constató la presencia de tejido de granulación ocupando el oído medio en toda su extensión, el receso facial y seno timpánico, con destrucción de la cadena osicular (martillo-yunque), dehiscencia del tegmen tímpani (TT) y rectificación del *aditus ad antrum*, en OD. Se concluyó como diagnóstico: otitis media crónica colesteatomatosa y se programó el tratamiento quirúrgico.

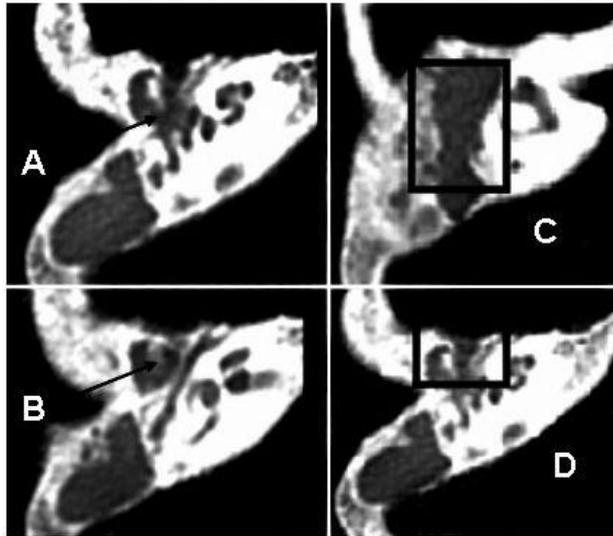


Figura 2. TAC preoperatoria donde se observa tejido de granulación en oído medio, receso facial y seno timpánico (A), destrucción de cadena osicular: martillo - yunque (B), rectificación del aditus ad antrum (C) y dehiscencia del tegmen tímpani (D)

Ingresó 30 días después por presentar un cuadro clínico de meningoencefalitis bacteriana: fiebre elevada, signos meníngeos y LCR con glucosa baja, proteínas altas y pleocitosis, a predominio de polimorfonucleares, indicándose tratamiento antibiótico con vancomicina y ciprofloxacino. Evolucionó satisfactoriamente, se realizó el tratamiento quirúrgico definitivo (timpanomastoidectomía abierta sin conservación de la pared posterior del CAE, con reconstrucción timpano-osicular OD). Se encontró como hallazgos quirúrgicos relevantes: gran osteitis por colesteatoma gigante, abundante tejido de granulación, ampliación del conducto tímpano-mastoideo o *aditus ad antrum*, erosión de la cadena osicular, (yunque y martillo), estribo móvil, intacto, duramadre expuesta y seno lateral procedente y dehiscente.

La evolución posoperatoria a largo plazo, con otomicroscopia y TAC ([figura 3](#)) fue satisfactoria, con ausencia de colesteatoma en la cavidad operatoria, por más de 3 años.

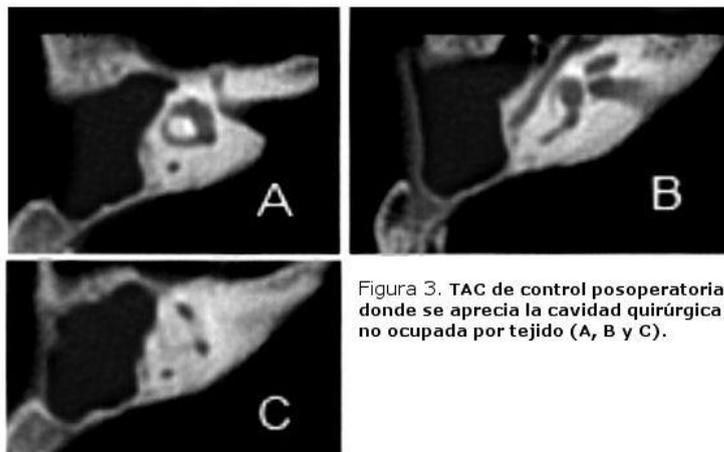


Figura 3. TAC de control posoperatoria donde se aprecia la cavidad quirúrgica no ocupada por tejido (A, B y C).

En la audiometría posoperatoria se evidenció ([figura 4](#)), conservación y mejoría comparativa de la audición preoperatoria.

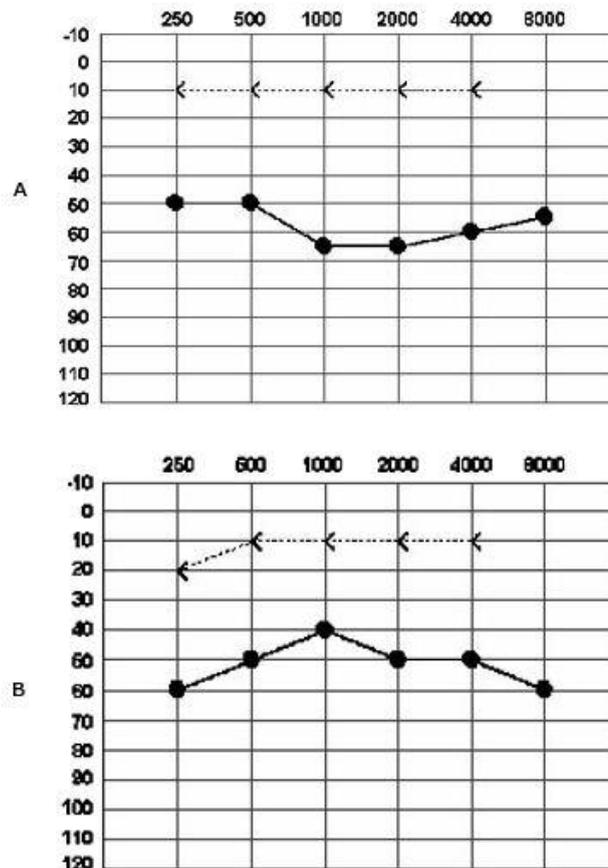


Figura 4. Audiograma preoperatorio (A) y postoperatorio (B) de oído derecho, donde se evidencia una recuperación de la brecha aéreo-ósea

DISCUSIÓN

La incidencia actual de paladar hendido es 1:500 por 1000 nacidos vivos, por lo que se considera por varios autores como un defecto congénito común, es elevada la presencia de OME e hipoacusia conductiva (de 50-90 %) en estos pacientes, continúa aún controvertido, el tratamiento quirúrgico con miringotomía e inserción de tubos de ventilación en la MT.^{4,5}

Investigaciones recientes, reportan antecedentes de infecciones recurrentes del oído y síntomas otológicos más evidentes entre los 2 y 6 años en niños con secuencia de labio y paladar hendidos, lo que coincide con los hallazgos clínicos de esta paciente.⁵ Se reporta en un 5,9 % el riesgo de secuela auditiva y colesteatoma en niños con paladar hendido,⁴ así como la destrucción del tejido óseo circundante, daño de la cadena osicular y exteriorización del proceso fuera del oído medio, similar a los resultados presentados en este caso.^{1,8,9} La TAC identificó la magnitud de la enfermedad y los riesgos de complicación meníngea, pues evidenció signos de osteítis en el *tegmen tímpani*, que se constató en el acto quirúrgico y coincide con lo reportado por otros autores.⁷

Se seleccionó la cirugía de cavidades abiertas sin conservación de la pared posterior del CAE, que está indicada en colesteatomas extensos, complicados, al igual que lo reportado por *Grewal* y otros,¹⁰ que además logra disminuir la recidiva en edades pediátricas. Los niños con colesteatoma asociado a fisura labio-palatina pueden cursar en forma silente por varios años antes de llegar al diagnóstico, lo que los hace potencialmente complicadas. Es por esto que se debe prestar especial atención a los indicadores clínicos y al examen otológico, y mantener un control estricto sobre estos, de modo que se evite la cronicidad de la OME y se detecte precozmente, el estadio previo a la formación del colesteatoma.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bluestone CD, Klein JO. Complicaciones y secuelas: intratemporales. En: Otitis media en lactantes y niños. 2da ed. Buenos Aires: Panamericana;2000. p. 243-88.
2. Gámez MJ, Fernández-Valadez R, Calle J, Amador JM, Mendoza E. Estudio del VOT en pacientes intervenidos de fisura palatina. *Cir Pediatr.* 2006;19:27-32.
3. Pérez-Piñero B, Campos ME, Castro Conde JR, López-Aguado D. Otitis media secretoria: La enfermedad silenciosa. *Canarias Pediátrica.* 2000;24: 65-75.
4. Goudy S, Lott D, Canady J, Smith R. Conductive hearing loss and otopathology in cleft palate patients. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;134:946-8.
5. Sheahan P, Miller I, Sheahan JN, Earley MJ, Blayney AW. Incidence and outcome of middle ear disease in cleft lip and/or cleft palate. *International J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003;67:785-93.
6. Sudhoff H, Tos M. Pathogenesis of sinus cholesteatoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2007;264:1137-43.
7. Wang H, Zhu J, Xu Z, Tang A, Shan X. The value of computed tomography scans of temporal bone and eustachian tubal function tests for lesions at tympanic opening of eustachian tube in middle ear cholesteatoma. *Lin Chuang Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi.* 2006;20:678-80.
8. Vikram Bk, Khaja N, Udayashankar SG, Venkatesha BK, Manjunath D. Clinic-epidemiological study of complicated and uncomplicated chronic suppurative otitis media. *J Laryngol Otol* 2007;19:1-5.
9. Hafidh MA, Keogh I, Walsh RM, Walsh M, Rawluk D. Otogenic intracranial complications. A 7- year retrospective review. *Am J Otolaryngol.* 2006;27:390-5.
10. Grewal DS, Hathiram BT, Saraiya SV. Canal wall down tympanomastoidectomy: the on-disease approach for retraction pockets and cholesteatoma. *J Laryngol Otol* 2007;13:1-8.

Recibido: 10 de marzo de 2008.
Aprobado: 26 de mayo de 2008.

Dra. Julianis Loraine Quintero Noa. Calle 8va. e/ Quintana y Las Palmas. Edificio 11144, apto. 19, Rpto. Aldabó. Boyeros, La Habana. Correo electrónico: julianis@infomed.sld.cu