

Colesteatoma congénito intracraneal: A propósito de un caso

Drs. Hernán Callata-Casani, Yenny Coayla-Córdova, Percy Revollo-Zanabria,
Addy Paredes-Quispe, Hernán Paredes-Vasquez, Gustavo Ponce-Abarca, Gina Chávez-Torres

RESUMEN

En el presente artículo pretendemos mostrar el caso clínico de una paciente quien presenta dolor retroauricular izquierdo con una evolución de dos meses. El resultado del estudio clínico nos conduce, a evidenciar en la tomografía axial computarizada de oídos con cortes axiales y coronales la presencia de una tumoración de fosa posterior lado izquierdo. El colesteatoma congénito es una patología de presentación rara e infrecuente y es por esta razón que queremos mostrar este caso para la comunidad médica y otorrinolaringológica.

Palabras clave: Colesteatoma congénito. Tumor de fosa posterior.

SUMMARY

In this article we want to show the clinical case of a patient who suffers left retroauricular pain with a time evolution of two months. The clinic findings leads us to presence a tumor fosa posterior by using axial and coronal ear computed tomography. The congenital cholesteatoma is a rare pathology and very unfrequent, that the reason why we want to show this case to medical community and otorrinolaringological.

Key words: Congenital cholesteatoma, Posterior fossa tumor.

INTRODUCCIÓN

El colesteatoma congénito, también llamado tumor perlado, es raro y no se asocia con infecciones del oído ni con la cavidad del oído medio; surge del tejido epitelial embrionario y se origina en el ectodermo de la notocorda primitiva. En el peñasco del temporal principalmente y en otros puntos endocraneales existen células epidermoides en reposo y son las responsables de los rarísimos casos de colesteatoma congénito.

MARCO TEÓRICO

Los colesteatomas congénitos intracraneales o quistes epidermoides son tumores disembrionarios raros y constituyen aproximadamente el 1% de todos los tumores primarios intracraneales y el 2% de todas las neoplasias subtentoriales. No se asocia a hendidura del oído medio y no se relaciona con infecciones en el oído. Como dijimos anteriormente se origina del mismo ectodermo que forma la notocorda primitiva. Cuando existe en la porción petrosa del hueso temporal puede diseminarse en el laberinto y alrededor de él extenderse hacia la hendidura del oído medio o la cavidad craneana.



Figura 1.

El ángulo pontocerebeloso es la localización más común de los Colesteatomas y constituyen el 2,8 al 6,3% de todos los tumores de dicha zona.

Si se infectan, rápidamente pueden producir una complicación intracraneana. Estos queratomas pueden tener un tamaño considerable y pueden ser detectados inicialmente por estudios radiológicos.

Ya en 1922 Cushing expresó que los colesteatomas congénitos podían originarse de restos epidérmicos, en 1963, Cawthorne informó 13 casos.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 51 años de edad que fue transferida de la ciudad de Juliaca al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Nacional Carlos Alberto Segúin Escobedo (HNCASE), Essalud, Arequipa, por presentar un cuadro de dos meses de evolución, caracterizado por otalgia izquierda con irradiación

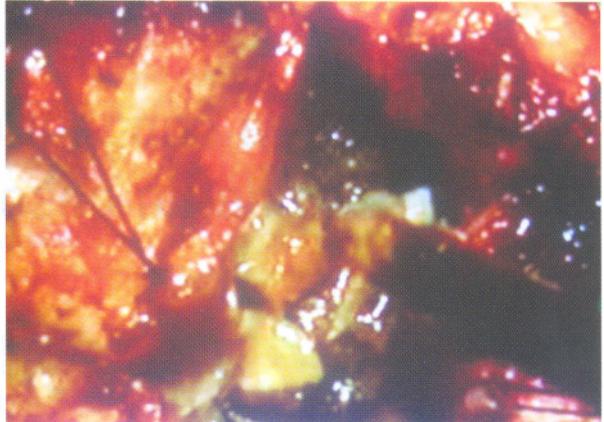


Figura 3.

a región mastoidea, aumento de volumen de región retroauricular del mismo lado. No antecedente de otorrea y una leve hipoacusia izquierda.

Al examen físico: Oído izquierdo, conducto auditivo externo normal, membrana timpánica íntegra de buen aspecto, a la palpación, un reblandecimiento y dolor en el área retroauricular ósea izquierda. La audiometría tonal reflejaba una audición dentro de límites normales.

La tomografía axial computarizada de oídos con cortes axiales y coronales cada 2 mm mostró la presencia de un proceso expansivo de fosa posterior lado izquierdo.

Fue intervenida quirúrgicamente en forma conjunta con el Servicio de Neurocirugía realizándose una craneotomía suboccipital unilateral izquierda encontrándose la escama del occipital con grandes zonas de osteólisis, la cual al abrir se evidencia sali-



Figura 2.



Figura 4.

da de material blanquecino y formaciones epidérmicas laminares concéntricas abundantes, las que se retiran con la utilización de endoscopios de 0 y 30 grados, además de curetas de diferente tamaño y curvatura, con ayuda del microscopio se intenta retirar la matriz del colesteatoma lo cual no se consigue debido a la extrema adherencia de esta con la duramadre y a la cercanía del tronco encefálico.

El resultado de anatomía patológica informó un colesteatoma.

Posteriormente cinco años después la paciente acude nuevamente por presentar cefalea suboccipital izquierda de un año de evolución y dolor opresivo en región mastoidea izquierda. Al examen: oído izquierdo conducto auditivo externo permeable, tímpano íntegro de buen aspecto. La Tomografía muestra un proceso expansivo óseo temporoccipital izquierdo.

Fue nuevamente intervenida en forma conjunta con el Servicio de Neurocirugía realizándose una craneotomía suboccipital unilateral izquierda encontrándose la escama del occipital con grandes zonas de osteólisis, la cual al abrir se evidencia salida de material blanquecino y formaciones epidérmicas laminares concéntricas abundantes, las que se retiran.

DISCUSIÓN

El objetivo del presente trabajo es mostrar a ustedes, algunos aspectos relevantes del colesteatoma congénito intracraneal, ya que consideramos que es una patología de presentación rara e infrecuente.

En el caso presentado hay que resaltar que durante la primera intervención quirúrgica se retiró toda la masa de colesteatoma y se intentó retirar la matriz colesteatomatosa no lográndose, pues este es el objetivo en una cirugía de colesteatoma para evitar recidivas, debido a su extrema adhesividad con la duramadre y por la vecindad con estructuras nobles intracerebrales. Cabe resaltar que durante esta primera intervención cuando se estaba intentando retirar la matriz se produjeron alteraciones del pulso y la frecuencia respiratoria.

Es por esta razón que al no haber podido extirpar la matriz colesteatomatosa es que después de cin-

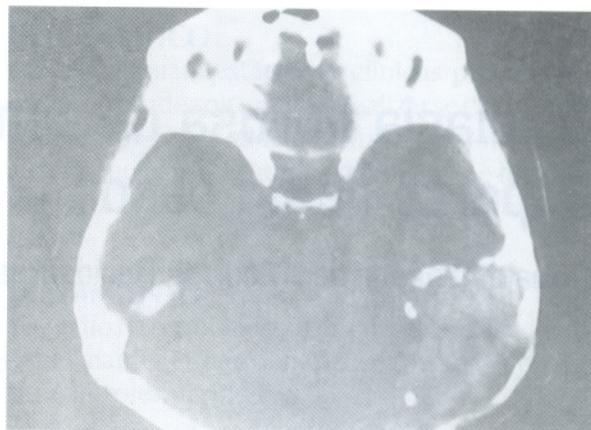


Figura 5.

co años aproximadamente la paciente acude nuevamente encontrándose recidiva del colesteatoma, y en la última operación igualmente se trató de extirpar, no lográndose, debido a su extrema adhesividad y a las estructuras vecinas, concluyéndose que en un tiempo no especificado la paciente regresará nuevamente para ser reintervenida.

La experiencia recogida por otros autores es poca, por lo cual, es nuestro deseo presentar este caso, con imágenes radiológicas e intraoperatorias del colesteatoma intracraneal congénito.

CONCLUSIONES

Como conclusiones de este trabajo podemos definir que el colesteatoma congénito intracraneal es una patología de presentación rara e infrecuente en nuestro medio, de presentación en adultos preferentemente.

Por otro lado, la tomografía axial computarizada con cortes axiales y coronales de oído es de vital importancia para llegar al diagnóstico complementado con los hallazgos intraoperatorios siendo confirmados con la anatomía patológica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rivas JA, Ariza HF. Otolología, Santa Fe de Bogotá D.C.. Colombia. 1992
2. Papareklla M. Otolología y Neurootología. Editorial Panamericana, Buenos Aires, 1998.