



Colesteatoma congênito gigante: relato de caso

Giant congenital cholesteatoma: a case report

Colesteatoma gigante congênita: reporte de un caso

Valeriana de C Guimarães*

Paulo H Siqueira**

Edson Junior de M Fernandes***

Victor L da S Castro****

Resumo

Introdução: O colesteatoma congênito é uma doença rara, de etiologia controversa. Provavelmente de natureza embriológica originado por remanescentes epidérmicos. **Objetivo:** Descrever um caso de colesteatoma congênito atendida em um hospital público no Centro-Oeste do Brasil. **Relato de caso:** Paciente de 8 anos de idade, sexo masculino, com queixa de hipoacusia e abaulamento retroauricular com fistula drenando secreção purulenta à esquerda, sem outros sintomas. As etapas do atendimento foram descritas desde a consulta inicial, até os resultados de exames e cirurgia. **Considerações Finais:** O colesteatoma deve ser lembrado no diagnóstico diferencial das doenças da orelha média, mastoidite e abscessos retroauriculares, uma vez que o diagnóstico precoce favorece o prognóstico.

Palavras-chave: colesteatoma, mastoidite, otite média, perda auditiva.

Abstract

Introduction: The congenital cholesteatoma is a rare disease, of controversial etiology. Probably of etiological nature originated from epidermal residues. **Objective:** To describe a case of congenital cholesteatoma attended at a public hospital in the Middle West of Brazil. **Case report:** 8 years old patient, masculine sex, with complaint of hypoacusis and retroauricular bulging with fistula, that drains pus secretion at left. The stages of the attendance had been described since the initial consultation, results of examinations and surgery. **Final Comments:** congenital cholesteatoma must be remembered in the distinguishing diagnosis of middle ear disease and mastoid, once the injury may reach great proportions and it may favour the appearance of serious complications.

Key-words: cholesteatoma, mastoiditis, otitis media, hearing loss.

* Fonoaudióloga epidemiologista. Doutora em Ciências da Saúde. Responsável pelo Serviço de Audiologia do Hospital das Clínicas - UFG. ** Médico otorrinolaringologista. Professor assistente da Clínica de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina - UFG. *** Médico Residente da Clínica de Otorrinolaringologia - UFG. **** Médico otorrinolaringologista.





Resumen

Introducción: El colesteatoma congénito es una enfermedad rara de etiología controvertida. Probablemente de naturaleza embrionaria originado por restante epidérmico. **Objetivo:** Describir un caso de colesteatoma congénito tratado en un hospital público en el Medio Oeste de Brasil. **Caso clínico:** Paciente varón de 8 años de edad, se queja de hipoacusia y ~~en~~ abultamiento retroauricular, con fístula de drenaje de pus a la izquierda, sin otros síntomas. Las medidas de atención se han descrito desde la consulta inicial, hasta los resultados de exámenes y la cirugía. **Conclusión:** Se debe considerar el colesteatoma en el diagnóstico diferencial de las enfermedades del oído medio, mastoiditis y abscesos retroauriculares, ya que el diagnóstico temprano favorece el pronóstico.

Palabras-claves: Colesteatoma, mastoiditis, otitis media, pérdida auditiva.

Introdução

O colesteatoma congênito é uma afecção rara, de etiologia controversa. Provavelmente de natureza embriológica originado por remanescentes epidérmicos. O colesteatoma, caracteriza-se por uma lesão benigna que acomete as estruturas da orelha média. Entretanto, outras estruturas da cavidade craniana localizadas no osso temporal como: ápice petroso, área do gânglio geniculado, ângulo pontocerebelar, forâmen jugular, apófise mastóide, porção escamosa do osso temporal, meato acústico interno e conduto auditivo externo, podem ser afetadas. A gravidade da doença dependerá de sua localização^(1, 2, 3, 4, 5, 6).

Diante do comportamento destrutivo, os congênitos correspondem de 2% a 5% de todos os colesteatomas e representa de 0,2 a 1,5% de todos os processos expansivos cranianos^(1, 2, 7). O diagnóstico e o tratamento precoce são necessários para um prognóstico favorável, com a exereses da lesão através de procedimentos cirúrgicos. Excepcionais na fase adulta, mais prevalentes na infância e no sexo masculino^(6, 7).

De tratamento cirúrgico, o diagnóstico da doença baseia-se na avaliação clínica, achados otoscópicos ou durante a cirurgia. Os exames de imagens são úteis para evidenciar a localização e extensão das lesões, auxiliando na conduta clínica a ser seguida. A remoção cirúrgica da lesão é um recurso utilizado para abreviar a cura, entretanto podem ocorrer recidivas^(3, 8).

Geralmente cursam sem história de doença otológica, otorrêia, perfuração da membrana timpânica, otite média, ausência de cirurgia prévia ou procedimentos otológicos. As manifestações

iniciais silenciosas podem ser assintomáticas evoluindo para perda auditiva, vertigens, dor no pescoço e/ou protuberância retroauricular. A detecção precoce desta doença pode ser desafiadora, mas é importante para evitar complicações.^(1, 2, 3, 8)

Neste artigo é proposta a apresentação de um caso, cuja relevância reside no fato de ser incomum no ambulatório de otorrinolaringologia, possivelmente pela raridade de sua ocorrência, e por se tratar de um colesteatoma de grandes proporções, com exposição de extensa área da meninge na fossa posterior e seio sigmóide (transverso) e membrana timpânica íntegra. Entretanto, os sinais e sintomas clínicos apresentados pelo paciente foram discretos.

No presente relato os autores descrevem um caso de colesteatoma congênito gigante atendido em um hospital público, na cidade de Goiânia.

Relato do caso

Paciente JCFS, 8 anos de idade, sexo masculino, estudante, natural e procedente de Goiânia (GO), procurou o Pronto Socorro de Otorrinolaringologia de um hospital público no Centro-Oeste do Brasil, em maio de 2010, com o seguinte quadro clínico: hipoacusia e abaulamento retroauricular com fístula drenando secreção purulenta à esquerda.

A acompanhante afirmou que há três anos a criança apresentou dor e secreção purulenta na orelha esquerda, quando foi atendida em uma unidade de saúde sendo tratada com antibiótico oral e tópico. Nos últimos dois meses, apresentou dor e abaulamento retroauricular, sendo atendida por um médico que realizou a drenagem do abscesso retroauricular por incisão, sem melhora do quadro,





passando a apresentar saída contínua de secreção purulenta pelo orifício.

No momento da consulta, o paciente encontrava-se em bom estado geral com sinais vitais normais. Na avaliação clínica otorrinolaringológica a orofaringoscopia e rinofaringoscopia anterior não apresentavam alterações. À otoscopia, a orelha direita apresentava-se normal, enquanto na orelha esquerda a membrana timpânica estava íntegra, abaulada, visualizando por transparência imagem esbranquiçada na porção pósterio superior e fistula retroauricular com drenagem de secreção purulenta.

Diante do quadro clínico e com hipótese diagnóstica de tumor ou colesteatoma o paciente foi internado. Na ocasião, a análise anatomopatológica do material da fistula revelou tecido de granulação. Iniciou-se tratamento medicamentoso

com antibioticoterapia endovenosa que se estendeu por quinze dias.

O exame de audiometria tonal detectou perda auditiva do tipo condutiva de grau moderado à esquerda com limiars auditivos dentro dos padrões de normalidade à direita (figura 1). A tomografia computadorizada de ossos temporais revelou sinais de otite média crônica colesteatomatosa à esquerda, com rompimento dos limites posteriores do osso temporal por massa em íntimo contato com a duramáter da fossa posterior (figura 2). A ressonância nuclear magnética do crânio, após injeção de contraste endovenoso, evidenciou presença de material que se realça no interior da cavidade timpânica esquerda, se estendendo para cavidade da mastóide. Apresenta também realce meníngeo em grande extensão da fossa posterior e seio sigmóide (transverso) (figura 3).

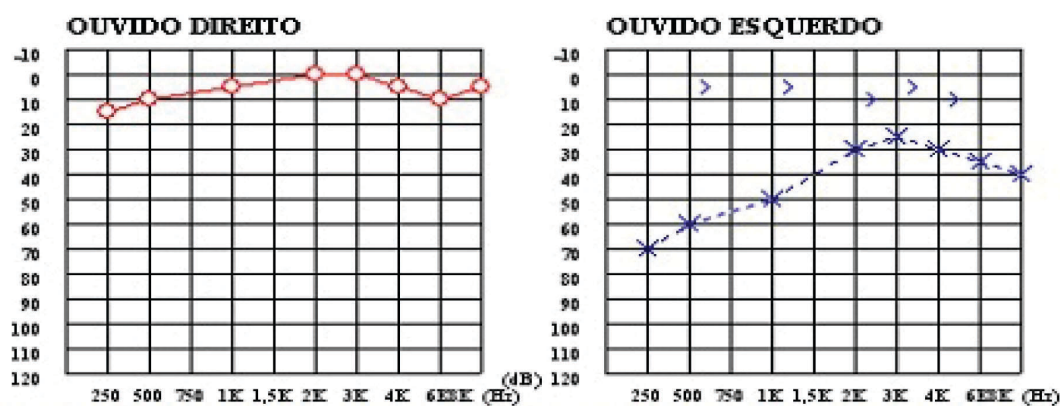


Figura 1 – Audiometria tonal limiar. Perda auditiva do tipo condutiva de grau moderado à esquerda com limiars auditivos dentro dos padrões de normalidade à direita. 05/2010.



Figura 2 – TC de ossos temporais. Sinais de otite média crônica colesteatomatosa, com rompimento dos limites posteriores do osso temporal por massa em íntimo contato com a duramáter da fossa posterior à esquerda. 05/2010.



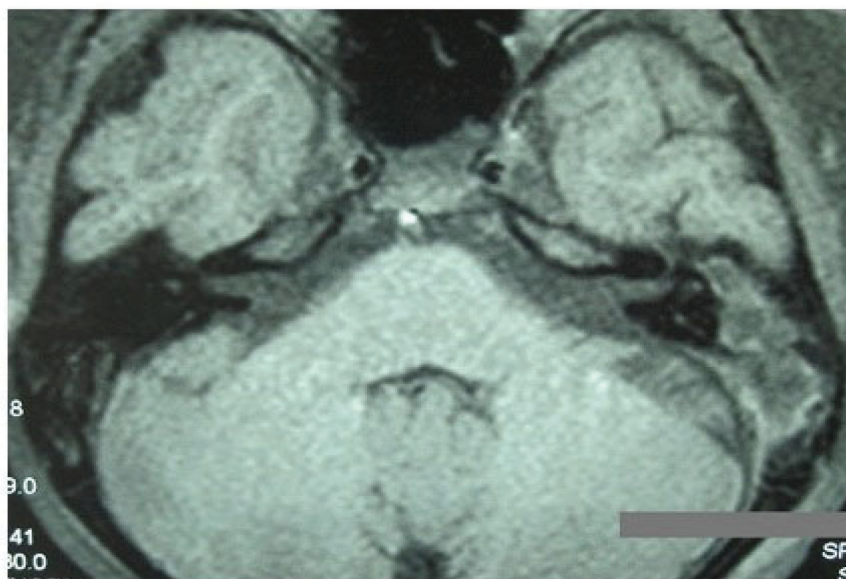


Figura 3 – RNM do crânio. Corte axial com contraste. Presença de material que se realça no interior da cavidade timpânica esquerda, se estendendo para cavidade da mastóide. Realce meníngeo em grande extensão da fossa posterior e seio sigmóide (transverso). 05/2010.

Vinte um dias depois da consulta inicial, o paciente foi submetido à mastoidectomia radical esquerda. Feita a incisão, havia um colesteatoma de grandes proporções ocupando orelha média, células da mastóide e exposição de grande área da duramáter da fossa posterior e seio transverso (figura 4) com erosão do canal do facial na altura do 2º joelho. Foi realizada a exérese de toda a lesão.

Sete dias após a cirurgia o paciente retornou ao ambulatório com melhora acentuada do quadro otológico. Durante o seguimento por dois meses, houve manutenção da melhora clínica.

Considerando a possibilidade de recidivas, a criança permanece em acompanhamento no serviço de otorrinolaringologia.



Figura 4 – Intra-operatório - Exposição do seio transverso. 06/2010.





Discussão

A literatura é vasta quando se aborda o colesteatoma, mas é limitada quando se trata especificamente de colesteatoma congênito, podendo esses dados oferecer subsídios para novos estudos sobre o tema.

De caráter insidioso, por vezes o diagnóstico da doença baseia-se nos achados da avaliação otoscópica da orelha. No caso descrito, o paciente apresentou abscesso na região retroauricular esquerda, com membrana timpânica íntegra, sendo observado na otoscopia presença de imagem esbranquiçada na orelha média por transparência. O quadro clínico desenvolvido pelo paciente está condizente com relatos da literatura, sugerindo o diagnóstico de colesteatoma^(8,9).

A alta resolução da Tomografia Computadorizada (TC) é considerada a modalidade de escolha, sendo indispensável no pré-operatório. O exame facilita o diagnóstico precoce e tratamento adequado do colesteatoma congênito, pois define a extensão da doença e alterações anatômicas existentes, que são importantes para a cirurgia. No entanto, a Ressonância Nuclear Magnética (RNM) pode fornecer informações adicionais sobre o delineamento e a extensão do colesteatoma e possíveis complicações, além de proporcionar um diagnóstico mais acurado da lesão. O conhecimento prévio das delimitações e dimensões da lesão são aspectos importantes a serem considerados. Assim, no caso apresentado, a proposta e planejamento cirúrgico considerou os resultados dos exames de imagem e audiometria realizada no pré-operatório, como preconizam alguns estudos^(10,11).

A abordagem cirúrgica é recomendada para os casos de colesteatoma nessa região^(2,3,7,11). No caso relatado, a exérese cirúrgica procedeu-se por mastoidectomia radical, com dissecação cuidadosa e completa da lesão, sem danos às estruturas adjacentes.

Considerando o processo recidivante da doença, manteve-se o acompanhamento periódico no ambulatório, como sugerem alguns autores⁽²⁾.

Considerações finais

O colesteatoma congênito deve ser lembrado no diagnóstico diferencial das doenças da orelha média e mastóide, pois a lesão pode alcançar grandes proporções favorecendo o surgimento de

complicações múltiplas como abscesso intracraniano, meningite, paralisia do nervo facial entre outras, inclusive óbitos. Assim, o profissional deve estar atento, diante de abscessos retroauriculares com membrana timpânica íntegra, uma vez que o diagnóstico precoce melhora o prognóstico.

Referências

1. Alves AL, Pereira CSB, Ribeiro FAQ, Fregnani JHTG. Análise dos padrões histopatológicos do colesteatoma adquirido da orelha média. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2008; 74(6): 835-41.
2. Adjibabi OW, Balle FM, Gbenou VS. Congenital cholesteatoma of the mastoid. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord).* 2008; 129(4-5): 293-5.
3. Park KH, Park SN, Chang KH, Jung MK, Yeo SW. Congenital middle ear cholesteatoma in children; retrospective review of 35 cases. *J Korean Med Sci.* 2009; 24(1):126-31.
4. Chen Z, Tang L, Zhou H, Xing G. Congenital cholesteatoma of the infratemporal fossa. *J Laryngol Otol.* 2010; 124(1):80-2.
5. Jang CH, Cho YB. Congenital cholesteatoma extending into the internal auditory canal and cochlea: a case report. *In Vivo.* 2008; 22(5):651-4.
6. Testa JRG, Vicente AO, Abreu CEC, Benbassat SF, Antunes ML, Barros FA. Colesteatoma causando paralisia facial. *Rev. Bras. Otorrinolaringol.* 2003; 69 (5):657-62.
7. Mornet E, Martins-Carvalho C, Valette G, Potard G, Marianowski R. Adult localized congenital cholesteatoma. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 2008; 125(2): 85-9.
8. Migiroy L, Carmel E, Dagan E, Duvdevani S, Wolf M. Mastoid subperiosteal abscess as a first sign of unnoticed cholesteatoma in children. *Acta Paediatr.* 2010; 99(1):147-9.
9. Jang CH, Cho YB, Kim YH, Wang PC. Congenital cholesteatoma associated with blue eardrum. *In Vivo.* 2009; 23(1):163-6.
10. Manolis EN, Filippou DK, Tsoumakas C, Diomidous M, Cunningham MJ, Katostaras T, Weber AL, Eavey RD. Radiologic evaluation of the ear anatomy in pediatric cholesteatoma. *J Craniofac Surg.* 2009; 20(3):807-10.
11. Vercruyse JP, De Foer B, Somers T, Casselman J, Offeciers E. Magnetic resonance imaging of cholesteatoma: an update. *B-ENT.* 2009; 5(4):233-40.

Recebido em março/12; **aprovado em** junho/12.

Endereço para correspondência

Valeriana de Castro Guimarães

Endereço: 1.ª Avenida, s/n

Setor Leste Universitário, CEP 74605-020

Goiânia - Goiás

E-mail: valerianacastroguimaraes@gmail.com

