

# Colesteatoma complicado en un niño con síndrome de Down: un caso clínico

## *Complicated cholesteatoma in a child with Down syndrome: a case report*

Dra. Roxana Spini<sup>a</sup>, Dra. Elena Arias<sup>a</sup>, Dra. Florencia Bianchi<sup>a</sup> y Dra. Daniela Cohen<sup>a</sup>

### RESUMEN

El colesteatoma adquirido en niños es una enfermedad agresiva debido a su rápido crecimiento y la alta tasa de recurrencia. Las complicaciones se dividen en dos grandes grupos: las relacionadas con el hueso temporal (dentro o fuera de él) y las complicaciones intracraneales.

El absceso subperióstico es la complicación extratemporal más común y es más frecuente en los niños más pequeños.

Los pacientes que padecen síndrome de Down tienen una prevalencia elevada (superior al 80 %) de otitis media con efusión, que puede estar determinada anatómicamente por la hipoplasia mediofacial con una nasofaringe estrecha y adenoides hipertrófica, junto a trastornos funcionales y mecánicos de la trompa auditiva.

Se presenta un niño de 8 años con síndrome de Down que desarrolló un absceso subperióstico como complicación de un colesteatoma que requirió abordaje quirúrgico inmediato para su resolución.

**Palabras clave:** colesteatoma, síndrome de Down, mastoidectomía, otitis media.

### ABSTRACT

Acquired cholesteatoma in children is an aggressive disease due to its rapid growth and high recurrence rate. The complications are divided into intra- and extratemporal complications or intracranial complication. Subperiosteal abscess is the most common extratemporal complication. It is most frequent in young children. However, there are also other associated complications described in the literature.

Down syndrome patients have anatomical and functional predisposing factors that contribute to chronic cholesteatomatous otitis media. The prevalence is greater than 80 %.

In this report, we present a case of subperiosteal abscess in an 8-year-old child with Down's syndrome. This abscess presented as a complication of an extended cholesteatoma and required immediate surgery for resolution.

**Key words:** cholesteatoma, Down syndrome, mastoidectomy, otitis media.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2021.e504>

- a. División de Otorrinolaringología, Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

### Correspondencia:

Dra. Roxana Spini: roxanaspini@intramed.net

**Financiamiento:** Ninguno.

**Conflicto de intereses:** Ninguno que declarar.

Recibido: 21-10-2020

Aceptado: 29-3-2021

**Cómo citar:** Spini R, Arias E, Bianchi F, Cohen D. Colesteatoma complicado en un niño con síndrome de Down: un caso clínico. *Arch Argent Pediatr* 2021;119(5):e504-e507.

### INTRODUCCIÓN

El colesteatoma es una patología grave del oído medio que afecta a niños y adultos. Es una lesión quística destructiva que contiene una capa de queratina proveniente del estrato espinoso rodeada de matriz.<sup>1,2</sup> Puede afectar otras localizaciones en el hueso petroso. En los niños, la enfermedad es más agresiva, por su rápido crecimiento y por la tasa elevada de recurrencias.<sup>3</sup>

Hay escasos estudios epidemiológicos sobre la verdadera incidencia de colesteatoma: en el año 2000, hasta los 16 años es 3 por 100 000 niños.<sup>2</sup> Las cifras varían según el nivel socioeconómico y la accesibilidad al sistema de salud de su país.<sup>4,5</sup>

Se presenta un niño de 8 años con síndrome de Down que desarrolló un absceso subperióstico como complicación de un colesteatoma, que requirió abordaje quirúrgico inmediato para su resolución.

### CASO CLÍNICO

Niño de 8 años con síndrome de Down llevado a la consulta con el Servicio de Otorrinolaringología por presentar otorrea derecha de 4 días de evolución. Presenta trastorno de conducta medicado con ácido valproico y risperidona, por lo que no se puede constatar presencia de otodinia. No tiene antecedentes de supuración ni de haber cursado otitis media aguda. Al examen físico, presenta eritema y edema retroauricular del oído derecho (OD), borramiento del surco retroauricular y desplazamiento del pabellón hacia afuera y abajo. En la otomicroscopia se observa oído izquierdo (OI) ventilado y un pólipo que ocupa todo el conducto auricular externo (CAE) en el OD. Se extrae el pólipo en forma parcial y se envía a anatomía patológica. Con sospecha diagnóstica de mastoiditis por otitis media crónica, se decide su internación para tratamiento parenteral con ceftriaxona (50 mg/kg/día), clindamicina

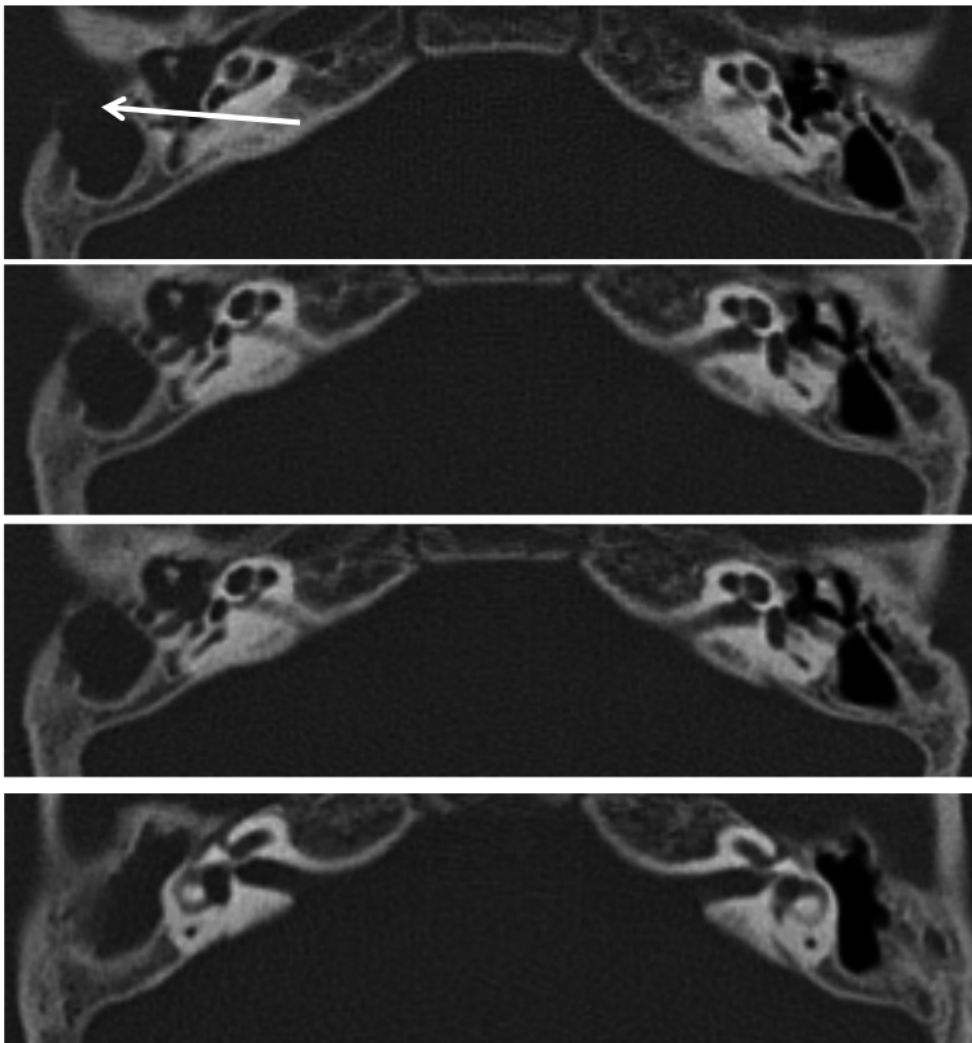
(30 mg/kg/día) y dexametasona (0,6 mg/kg/día). Se solicita una tomografía computada (TC) de ambos peñascos.

A las 72 horas, se constata en la otomicroscopia la persistencia del pólipo que no permite visualizar el oído medio, y caída de la pared posterior del CAE. En la TC (Figura 1) se observa una ocupación de densidad de partes blandas que compromete caja timpánica, ático y mastoides en el OD, con erosión de huesecillos y coalescencia de celdillas mastoideas y erosión de pared posterior del CAE. El OI es normal. El laboratorio presenta hemograma dentro de los

valores normales, excepto la eritrosedimentación con valores altos (68 mm en la primera hora). Se realiza audiometría, donde se constata hipoacusia conductiva moderada derecha con una brecha de 25-30 decibeles (dB), umbral de palabra en OI de 10 dB y en OD de 40 dB. Por la evolución tórpida del cuadro clínico y el diagnóstico presuntivo de colesteatoma extendido complicado, se decide el abordaje quirúrgico y se realiza una mastoidectomía radical modificada.

Durante la intervención (*ver vídeo*), encontramos dos soluciones de continuidad ósea en la pared posterior del CAE con una gran celda

FIGURA 1. Tomografía computada de ambos peñascos, cortes axiales



Oído derecho: ocupación de densidad de partes blandas que compromete la caja timpánica, el ático y la mastoides. Se observa erosión de los huesecillos, coalescencia de celdillas mastoideas y erosión a nivel de la pared posterior del conducto auditivo externo (flecha blanca). Oído izquierdo normal.

mastoidea ocupada por colesteatoma. Se observó una cadena osicular con el martillo indemne, el yunque erosionado y el estribo ausente. Se enviaron muestras a anatomía patológica, y al laboratorio para cultivo de microorganismos y para reacción en cadena de la polimerasa (PCR, por su sigla en inglés) para tuberculosis.

El paciente presenta buena evolución posquirúrgica. El informe histológico de pólipo del CAE y las muestras quirúrgicas notifica la presencia de fragmentos de epitelio pavimentoso y material córneo laminar, compatible con colesteatoma.

Se recibe el resultado de los hemocultivos como negativos, el cultivo de la muestra quirúrgica es positivo para *Pseudomonas aeruginosa* (sensible a ceftazidime, ampicilina, gentamicina y ciprofloxacina) y la PCR para tuberculosis es negativa. Cumplidos 9 días de ceftriaxona y 8 días de clindamicina, se rota el antibiótico según el resultado de antibiograma a ceftazidime, en dosis de 150 mg/kg/día. Dicho tratamiento se administra por vía intravenosa durante 7 días y luego se otorga egreso hospitalario con ciprofloxacina por vía oral, para cumplir 21 días en total. El paciente presenta buena evolución, sin recidiva luego de 18 meses con controles periódicos cada 3 meses.

## DISCUSIÓN

Las complicaciones del colesteatoma son las intracraneales y las del hueso temporal, que a su vez se clasifican en intratemporales y extratemporales.

Las complicaciones extratemporales son el absceso subperióstico (es la complicación extrapetrosa más común, se produce por erosión de la corteza mastoidea o por propagación venosa a través de trombosis de venas emisarias) y el absceso de Bezold (por erosión de la punta de la mastoides). Las complicaciones intratemporales son, en orden decreciente de frecuencia, la mastoiditis, la fístula laberíntica, la petrositis y la parálisis facial.<sup>26</sup> Por su parte, las complicaciones intracraneales son el absceso cerebral o subdural, y la meningitis, entre otras.

Es infrecuente diagnosticar colesteatoma sin encontrar alguna erosión. Gomma y col.,<sup>1</sup> estudiaron a 56 pacientes con diagnóstico de colesteatoma adquirido y detectaron destrucción de la cadena osicular completa (57 %), automastoidectomía (35 %), fístula de conducto semicircular externo (21 %), fístula de la pared mastoidea (17 %), absceso posauricular

y/o cigomático (17 %) y absceso mastoideo (3 %). El paciente aquí descrito presentaba una automastoidectomía con dos fistulas en la pared posterior del CAE sin erosión de la tabla externa de la mastoides. Las imágenes tomográficas coincidían con los hallazgos encontrados en la cirugía.

La edad promedio de diagnóstico de colesteatoma adquirido es  $7,7 \pm 3,3$  años.<sup>7</sup> El síntoma principal inicial es la otorrea fétida crónica con pérdida auditiva.<sup>1,8</sup> Su origen es multifactorial.<sup>2,9</sup>

Los pacientes con síndrome de Down tienen una prevalencia elevada (> 80 %) de otitis media con efusión, que puede estar determinada anatómicamente por la hipoplasia mediofacial con una nasofaringe estrecha y adenoides hipertrófica, junto a trastornos funcionales y mecánicos de la trompa auditiva. Se constató que la trompa es extremadamente pequeña, con mayor colapso y escaso desarrollo del cartílago lateral, que causa una obstrucción mecánica intrínseca. Además, existen trastornos funcionales tales como presión de cierre baja, constricción de la trompa durante la deglución, incapacidad para equilibrar presiones positivas o negativas del oído medio y resistencia pasiva baja. Esto lleva a que la mastoides no se neumatice de manera adecuada. La suma de todos estos factores en los pacientes con síndrome de Down contribuye a padecer la otitis media crónica colesteatomatosa.<sup>10,11</sup>

El diagnóstico presuntivo suele realizarse con la clínica y la otoscopia.<sup>2</sup> La TC del hueso temporal orienta sobre la extensión del colesteatoma, además de detectar las variantes anatómicas y complicaciones. Los principales criterios de sospecha de colesteatoma en la TC son la presencia de una masa de densidad de partes blandas dentro de la cavidad timpanomastoidea con osteólisis de pared del receso epitimpático y/o osículos y/o *tegmen timpani* y/o cubierta de la pared externa del conducto semicircular externo.<sup>12</sup> Se evidencia una correlación entre los hallazgos preoperatorios en la TC y los hallados en la cirugía.<sup>1</sup> La resonancia magnética (RM) con secuencia de difusión no ecoplanar es el estudio por imágenes de elección para identificar colesteatoma residual o cuando hay dudas diagnósticas con la otomicroscopia en estadios muy tempranos. Sin embargo, se debe tener en cuenta que los niños, en comparación con los adultos, tienen menor sensibilidad y especificidad a la RM (65 % y 70 %, respectivamente). Esto se debe a la presencia de enfermedad inflamatoria

en el oído de un niño.<sup>9,13</sup> El diagnóstico definitivo lo proporciona la anatomía patológica de la lesión.<sup>14</sup>

Existen enfermedades sistémicas como enfermedades granulomatosas, procesos infecciosos, tumores, disfunciones óseas, enfermedades de depósito y enfermedades vasculares que pueden afectar el oído medio y el hueso temporal que pueden confundirse con la otitis media crónica. El alto índice de sospecha y el conocimiento de los posibles diagnósticos diferenciales hacen posible la derivación oportuna al otorrinolaringólogo para un diagnóstico temprano y un tratamiento efectivo.<sup>14</sup>

El microorganismo aislado con mayor frecuencia es la *P. aeruginosa*. No se administran antibióticos en forma rutinaria, excepto en las complicaciones. En ese caso, se sugiere indicar antibióticos de amplio espectro y luego se adecua según el resultado de los cultivos microbiológicos.<sup>14</sup>

El principal objetivo del tratamiento es erradicar la enfermedad, de manera tal que se restaure la ventilación del oído medio.<sup>2</sup> La cirugía del oído medio en niños es más dificultosa por la hiperplasia de la mucosa y por la inflamación crónica ocasionada por la obstrucción de la trompa auditiva; esto aumenta el porcentaje de recurrencias y recidivas.

La elección del tipo de cirugía, la mastoidectomía radical o conservadora (bajar la pared posterior del CAE o conservarla, respectivamente) depende de la experiencia del cirujano y de la extensión de la enfermedad. En los últimos años, cada vez más casos se pueden resolver con éxito con una cirugía endoscópica mínimamente invasiva transcanal. Pero cuando la enfermedad se extiende posterior al *aditus ad antrum* o en la profundidad del seno timpánico o hay complicaciones como fístula o erosión del *tegmen*, la cirugía convencional de mastoidectomía con otomicroscopio continúa siendo el estándar de oro.<sup>9,15</sup>

Es importante destacar la importancia del seguimiento por un otorrinolaringólogo de todos los pacientes con síndrome de Down en forma rutinaria desde el nacimiento. Se debe evaluar la audición, así como también el estado del oído medio. Son pacientes que tienen el conducto auditivo externo muy estrecho, y el examen físico suele ser muy difícil en la mayoría de estos niños, dado que no colaboran. Esto aumenta

la probabilidad de que tengan complicaciones de una patología crónica del oído medio o de un colesteatoma. El diagnóstico temprano del colesteatoma permite una resolución quirúrgica más conservadora, con un mejor pronóstico y menos recidivas.

## VIDEO

**Link:** [https://www.youtube.com/watch?v=\\_ZuuQeFNjwI](https://www.youtube.com/watch?v=_ZuuQeFNjwI)

## REFERENCIAS

- Gomma M, Rahim A, Karim A, Ghany H, et al. Evaluation of temporal bone cholesteatoma and the correlation between high resolution computed tomography and surgical finding. *Clin Med Insights Ear Nose Throat*. 2013; 6:21-8.
- Nevoux J, Lenoir M, Roger G, Denoyelle F. Childhood cholesteatoma. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2010; 127(4):143-50.
- Drahy A, Debarros A, Lerosey Y, Choussy O, et al. Acquired cholesteatoma in children' strategies and medium-term results. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2012; 129(5):225-9.
- Tos M. Treatment of cholesteatoma in children. A long-term study of results. *Am J Otol*. 1983; 4(3):189-97.
- Olszewska E, Wagner M, Bernal-Sprekelsen M, Ebmeyer J, et al. Etiopathogenesis of cholesteatoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2004; 261(1):6-24.
- Smith JA, Danner CJ. Complications of chronic otitis media and cholesteatoma. *Otolaryngol Clin North Am*. 2006; 39(6):1237-55.
- Nelson M, Roger G, Koltai P, Garabedian E, et al. Congenital cholesteatoma: classification, management, and outcome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002; 128(7):810-4.
- Mirza O, Varadarajan V, Youshani A, Willatt D. Escherichia coli positive intratentorial subdural empyema secondary to mastoiditis and underlying cholesteatoma. *BMJ Case Rep*. 2014; 2014:bcr2014204498.
- Ryan P, Patel N. Endoscopic management of pediatric cholesteatoma. *J Otol*. 2020; 15(1):17-26.
- Zúñiga PJ, Raggio PM. Síndrome de Down en otorrinolaringología. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2015; 75(1):49-54.
- Palacios Nieto S, Consentino ML, Caceres Narizzano O, Montes S. Manifestaciones otológicas en pacientes con síndrome de Down. *Rev FASO*. 2016; 23(3):26-31.
- Manolis EN, Filippou D, Tsoumakas C, Diomidous M, et al. Radiologic evaluation of the ear anatomy in pediatric cholesteatoma. *J Craniofac Surg*. 2009; 20(3):807-10.
- Clarke S, Mistry D, Al Thubaiti T, Khan M, et al. Diffusion-weighted magnetic resonance imaging of cholesteatoma using PROPELLER at 1.5T: a single-centre retrospective study. *Can Assoc Radiol J*. 2017; 68(2):116-21.
- Maniu A, Harabagiu O, Damian L, Stefanescu E, et al. Mastoiditis and facial paralysis as initial manifestations of temporal bone systemic diseases – the significance of the histopathological examination. *Rom J Morphol Embryol*. 2016; 57(1):243-8.
- Marchioni D, Soloperto D, Rubini A, Villari D, et al. Endoscopic exclusive transcanal approach to the tympanic cavity cholesteatoma in pediatric patients: our experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015; 79(3):316-22.