



IAPO-Interamerican Association of
Pediatric Otorhinolaryngology

Colesteatoma Congênito

Luiz Carlos Alves de Sousa

O colesteatoma caracteriza-se pelo acúmulo de queratina esfoliada dentro da orelha média ou de qualquer área pneumatizada do osso temporal, originando-se de um epitélio escamoso queratinizado (Schunecht, 1993). Ele pode ser definido como congênito ou adquirido. O colesteatoma adquirido pode ser por sua vez, primário, quando a perfuração é confinada à região da *pars* flácida ou secundário, quando a perfuração está localizada na *pars* tensa da membrana timpânica (MT). O colesteatoma congênito (CC) é um tipo raro de queratoma que se origina do mesmo ectoderma que forma a notocorda primitiva. Restos de células embrionárias desta estrutura ectodérmica podem ocorrer em qualquer dos ossos cranianos. Quando estas células estão presentes na porção petrosa do osso temporal elas podem se estender para a região da cápsula ótica, orelha média, mastóide ou cavidade intracraniana (Paparella et al., 1991). Os sítios prováveis de origem no osso temporal incluem a orelha média, ápice petroso adjacente ao canal do nervo facial, conduto auditivo externo e mastóide. O CC pode ser intradural apresentando-se como uma tumoração ocupando a região do ângulo ponto-cerebelar. A orelha média é o local mais prevalente e a mastóide, primariamente, o sítio mais raro (Thakkar et al., 2006).

A apresentação clássica do CC é constituída pela presença de uma pérola atrás de uma MT intacta, observada na topografia do quadrante ântero-superior e na maioria das vezes sem história de otorrêia, perfuração ou qualquer procedimento otológico prévio. Uma história de otite média ou efusão (OME) não exclui a possibilidade de um CC (Kasahaya and Potsic, 2004; Warren et al., 2007). Cushing em 1922 expressou a opinião de que provavelmente em muitos de seus casos o queratoma por si só tenha sido responsável pela OME, ao invés do inverso.

A incidência do CC na infância é estimada em 3 - 6 para 100.000 habitantes. Na infância perto de 30% dos colesteatomas são congênitos (Kasahaya and Potsic, 2004; Shirazi et al., 2006). Estes queratomas usualmente permanecem inativos durante anos. Caso eles se infectarem, podem cursar com complicações intratemporais, tais quais paralisia facial (comumente o primeiro sinal que aparece), mastoidite, labirintite aguda ou petrosite as quais podem ocorrer rapidamente, da mesma forma que complicações intracranianas, como por exemplo, meningite, encefalite, abscesso cerebral, hidrocefalo ótico e trombose de seio sigmóide (Paparella et al., 1991).

Como resultado da prevalência de OME crônica, crescimento rápido dos tecidos e disfunção da tuba auditiva (TA) em crianças, os colesteatomas nesta faixa etária tem um padrão mais agressivo de crescimento com relação aos adultos. A incidência de doença residual ou recorrente é mais alta em crianças quando comparada aos adultos (Shirazi *et al.*, 2006). Portanto, as complicações desta doença na infância devem ser diagnosticadas o mais breve possível, da mesma forma que deve ser estabelecido o diagnóstico etiológico. Nas complicações intrapetrosas ou intracranianas do CC, somente o tratamento clínico, antibioticoterapia endovenosa, por exemplo, não soluciona o problema. O paciente poderá ir a óbito. O tratamento cirúrgico precoce é obrigatório para salvar a vida da criança.

O número de casos relatados de CC tem aumentado consideravelmente nas últimas décadas em função do índice crescente de suspeição para detectar esta doença, melhora dos otoscópios e microscópios ambulatoriais e exames refinados de imagens dos ossos temporais. O reconhecimento da doença por otorrinolaringologistas, pediatras e neurologistas desempenha um importante papel no diagnóstico e tratamento precoces do CC (Potsic *et al.*, 2002).

O colesteatoma necessita ser diferenciado do granuloma de colesterol, seio sigmóide anômalo e neoplasias. O granuloma de colesterol consiste histologicamente de cristais de colesterol formado por degradação de componentes do sangue e pode ser diferenciado por seu sinal-intensidade brilhante em ambas as imagens em T1 e T2. Os colesteatomas não produzem aumento no sinal quando se usa o gadolínio na ressonância magnética (RM), diferente dos meningiomas, schwannomas ou lesões metastáticas (Thakkar *et al.*, 2006).

Levando-se em consideração a gravidade das complicações intrapetrosas e intracranianas do CC, sua morbidade e mortalidade e apresentação clínica variável e inespecífica (a mais comum apresentação trata-se de um achado ocasional), decidimos estabelecer critérios para o seu diagnóstico precoce com o intuito precípuo de serem evitadas as complicações.

Para tanto foi realizado um estudo retrospectivo de 37 crianças do nosso Serviço portadoras de CC da orelha média/mastóide submetidas à cirurgia para erradicar a doença. Foram analisados os dados da história clínica, exames físico e subsidiários obtidos dos seus prontuários, para que pudessem estabelecer uma relação nexocausal com a doença.

Os dados dos prontuários das 37 crianças que puderam de alguma forma, estar relacionados com o diagnóstico de CC são apresentados a seguir: (1) massa esbranquiçada atrás de uma MT íntegra; (2) paralisia facial; (3) sinais de mastoidite; (4) episódios de otorréia fétida associada a MT íntegra; (5) perda unilateral condutiva ou mista; (6) otorréia persistente após colocação de tubo de ventilação; (7) efusão persistente na orelha média; (8) meningite; (9) vertigem ou instabilidade; (10) surdez súbita; (11) abscesso intracraniano; (12) cefaléia ou febre de origem indeterminada; e, (13) otalgia ou cervicalgia de origem indeterminada.

A determinação de critérios para o diagnóstico do CC é de suma importância para o estabelecimento do tratamento cirúrgico o mais precoce possível, no intuito de se reduzir a morbi-mortalidade da doença. Com este propósito indicamos no nosso

protocolo para o diagnóstico precoce desta doença, a realização de um exame de tomografia computadorizada (TC) dos ossos temporais para uma criança que apresentar qualquer um dos 13 critérios mencionados acima.

Por meio da TC dos ossos temporais procura-se pela presença de uma tumoração na orelha média ou mastóide (lesão expansiva hipodensa), destruição da cadeia ossicular, exposição dural em *tegmen tympani* ou seio sigmóide, erosão do canal de Falópio ou do canal semi-circular lateral. A ressonância magnética (RM) do crânio também poderá ser útil para se excluir complicações intracranianas como envolvimento da dura, herniação cerebral, trombose de seio sigmóide e abscesso intracraniano.

As crianças portadoras de CC têm anatomia vestibular anormal, tais quais aqueduto vestibular e saco endolinfático alargados e uma tendência do vestíbulo do canal semicircular apresentar-se com menores dimensões, quando comparado com pacientes do grupo controle (Propst *et al.* , 2008). Nós indagamos se estas malformações facilitaríamos o aparecimento das complicações intracranianas.

O tratamento de escolha para o CC é cirúrgico. O otologista deve escolher entre os três principais procedimentos cirúrgicos para a ressecção da doença: timpanoplastia, timpanomastoidectomia de cavidade fechada – *canal up* – e timpanomastoidectomia de cavidade aberta – *canal down* – (Kazahaya and Potsic, 2004; Shirazi *et al.* , 2006). O grande dilema está em se decidir por técnica de cavidade fechada ou aberta. As metas a serem alcançadas com a cirurgia são a completa erradicação da doença, preservação e otimização da função auditiva e uma orelha segura e livre de problemas. Consideramos prudente o monitoramento transoperatório do nervo facial. O tratamento precoce diminui a extensão da doença e reduz o risco de recorrência e complicações.

A timpanomastoidectomia de cavidade fechada tem sido recomendada como a técnica de escolha para o tratamento do colesteatoma em crianças, mas cada caso deverá ser avaliado contemplando seus aspectos individuais. Quando nos deparamos com um caso de doença muito ampla, mastóides escleróticas, doença somente em um ouvido, suspeita de fistulas labiríntica ou frente à recorrência do colesteatoma, a cirurgia da técnica aberta (*canal down*) pode ser a melhor escolha. Independentemente da técnica a ser utilizada para erradicar o colesteatoma, o paciente deverá ser monitorado por tempo prolongado em função da possibilidade de recidivas.

Leituras recomendadas

1. Schuknecht HF. Pathology of the Ear. Philadelphia: Lea & Febiger; 1993.
2. Paparella MM, Shumrick DA, Gluckman JL, Meyerhoff WL. Otolaryngology. 3rd ed. Philadelphia: W. B. Saunders; 1991.
3. Thakkar KH, Djalilian HR, Mafee MF. Congenital cholesteatoma isolated to the mastoid. Otol Neurotol. 2006 Feb;27(2):282-3.
4. Kazahaya K, Potsic WP. Congenital cholesteatoma. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2004 Oct;12(5):398-403.

5. Warren FM, Bennett ML, Wiggins RH, 3rd, Saltzman KL, Blevins KS, Shelton C, et al. Congenital cholesteatoma of the mastoid temporal bone. *Laryngoscope*. 2007 Aug;117(8):1389-94.
6. Shirazi MA, Muzaffar K, Leonetti JP, Marzo S. Surgical treatment of pediatric cholesteatomas. *Laryngoscope*. 2006 Sep;116(9):1603-7.
7. Potsic WP, Korman SB, Samadi DS, Wetmore RF. Congenital cholesteatoma: 20 years' experience at The Children's Hospital of Philadelphia. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002 Apr;126(4):409-14.
8. Propst EJ, Blaser S, Trimble K, James A, Friedberg J, Papsin BC. Cochleovestibular anomalies in children with cholesteatoma. *Laryngoscope*. 2008 Mar;118(3):517-21.