

Colesteatoma congénito

Hallazgos por TC y RM

Héctor Chicote Huete¹, Delfina Dualde Beltrán¹
¹Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Email: chicote_hec@gva.es

Objetivo

Realizar una revisión sistemática retrospectiva de casos de colesteatoma congénito (CC) para conocer sus principales características por imagen tanto en el diagnóstico como en el seguimiento tras el tratamiento.

Material y métodos

Análisis retrospectivo de todos los casos diagnosticados de CC en nuestro centro entre los años 2007 y 2018.

Resultados

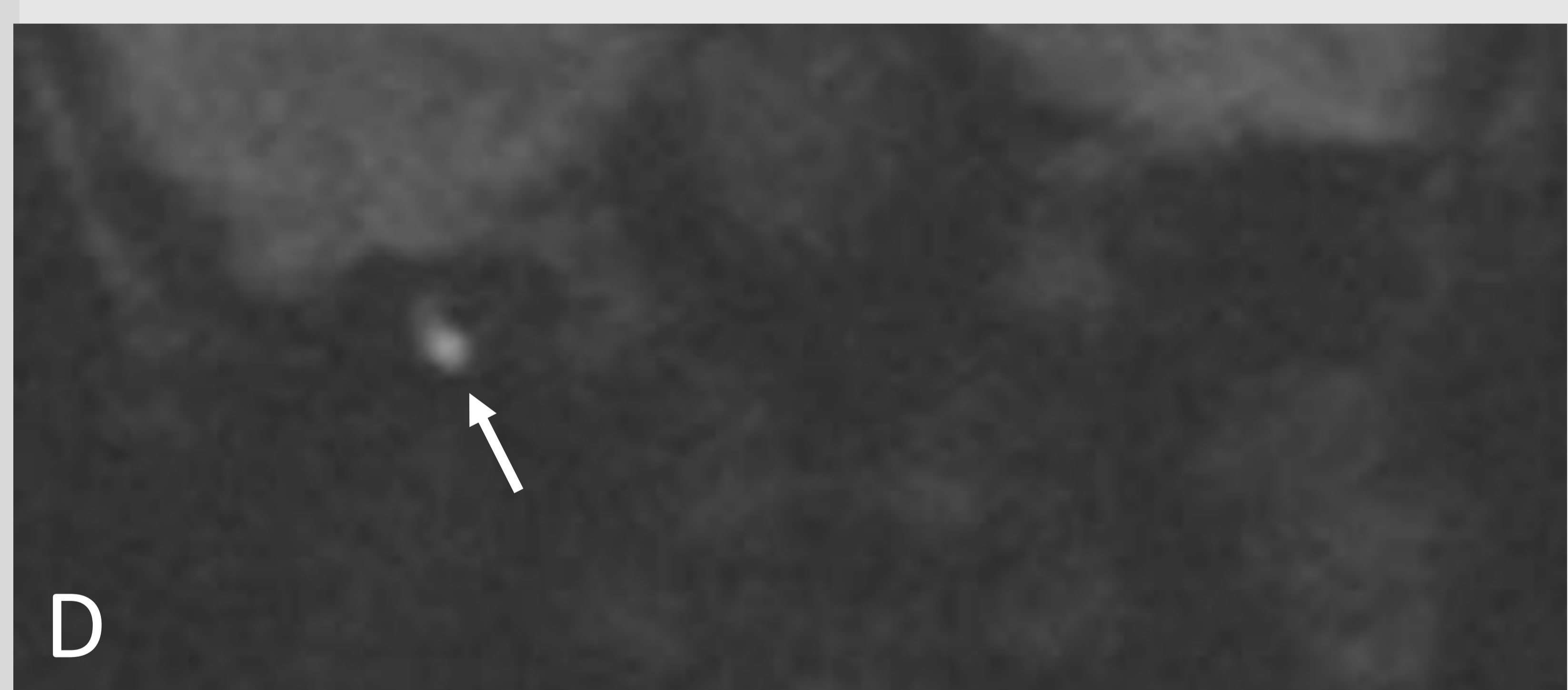
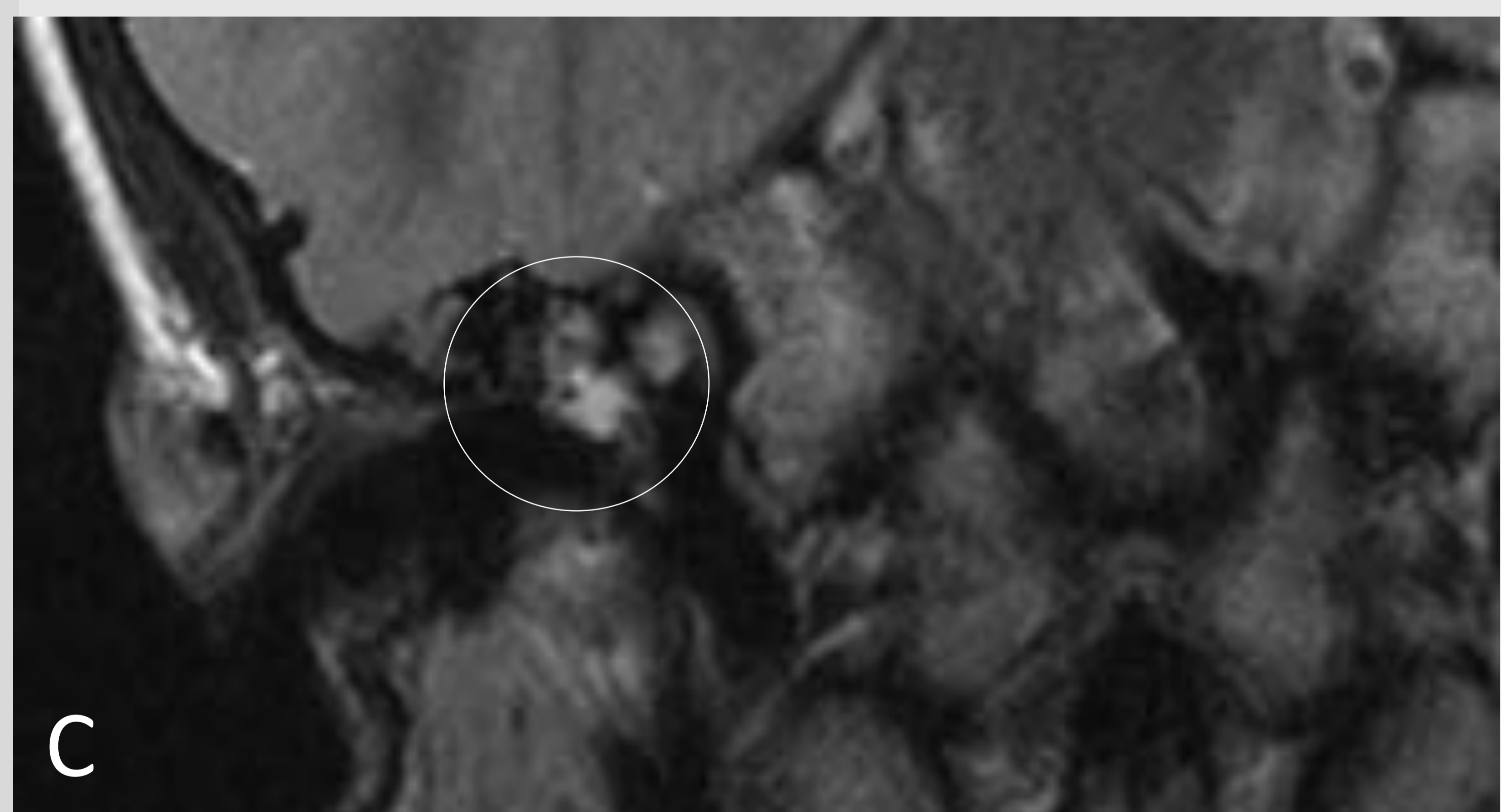
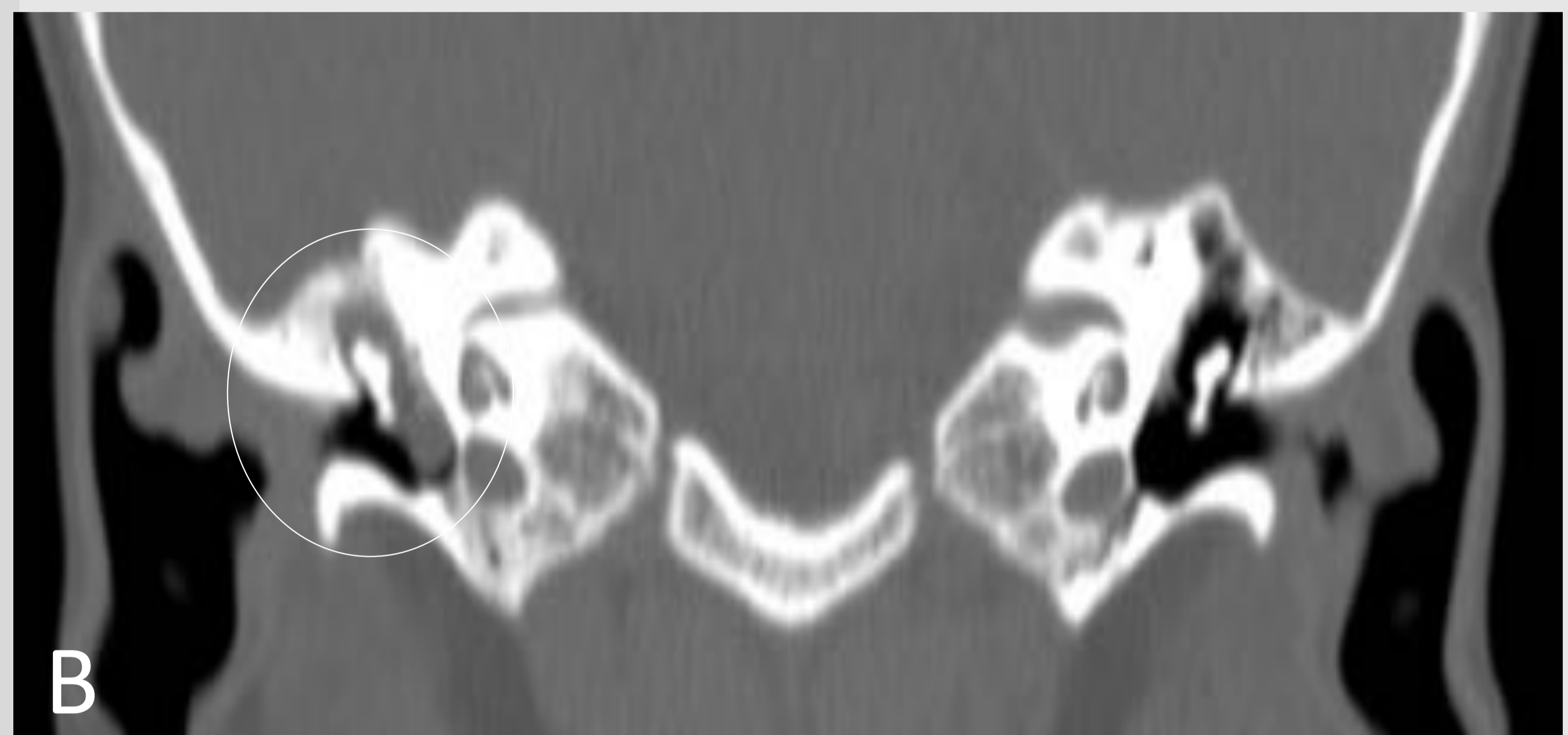
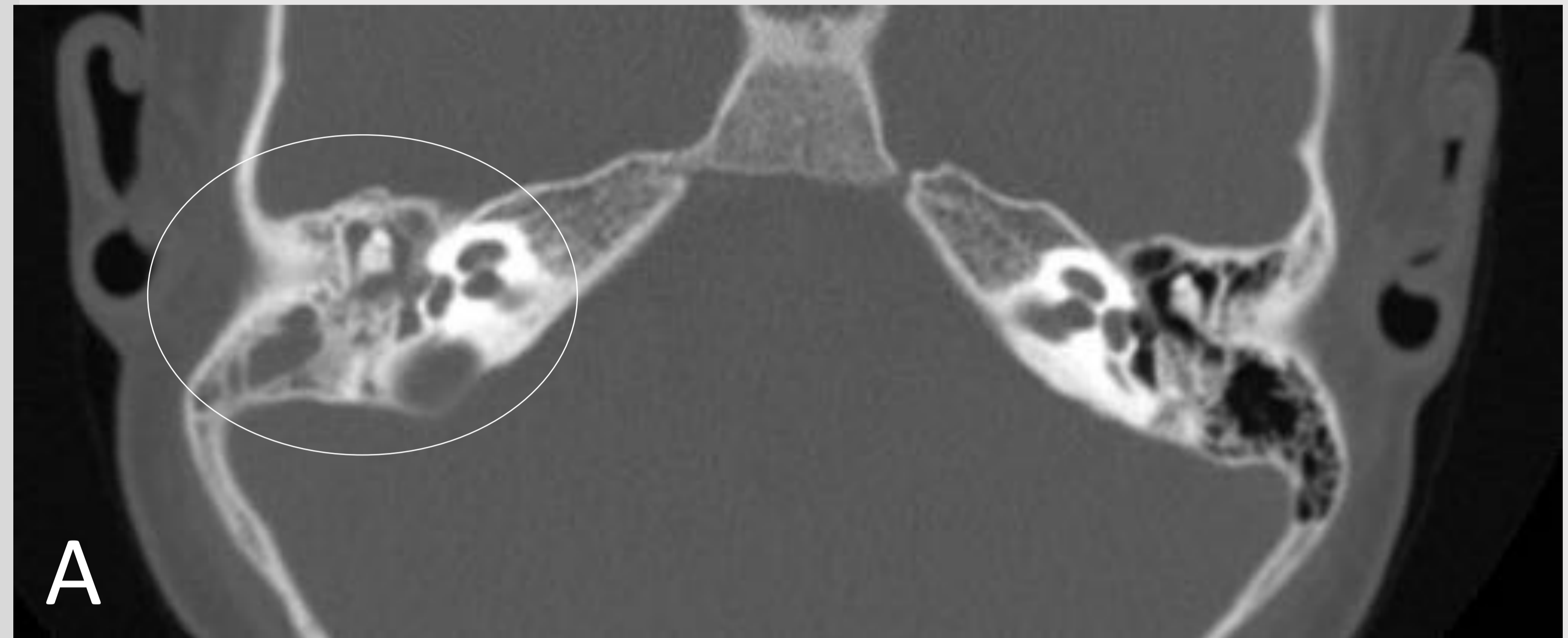
El COLESTEATOMA se define como una lesión no neoplásica consistente en la proliferación ectópica de epitelio escamoso estratificado queratinizante descamativo, que crece progresivamente formando una masa bien definida [1].

Su nombre puede llevar a error ya que no está compuesto por colesterol ni es una lesión neoplásica.

Esta lesión puede desarrollarse en cualquier cavidad neumatizada del oído, siendo su localización más frecuente el oído medio (en especial en el espacio de Prussak), aunque también puede localizarse en el ápex petroso, en la región mastoidea y en el CAE.

Figura 1.

Paciente de 4 años con hipoacusia sin antecedentes de otitis media (OM).



A,B. TC de peñasco axial y coronal. Ocupación de cavidad timpánica y celdas mastoideas derechas en posición no declive sin erosión ósea asociada.

C. RM T2. Ocupación de cavidad timpánica derecha que se correlaciona con la ocupación visualizada en TC.

D. RM secuencia difusión. Foco de restricción en dicha zona.

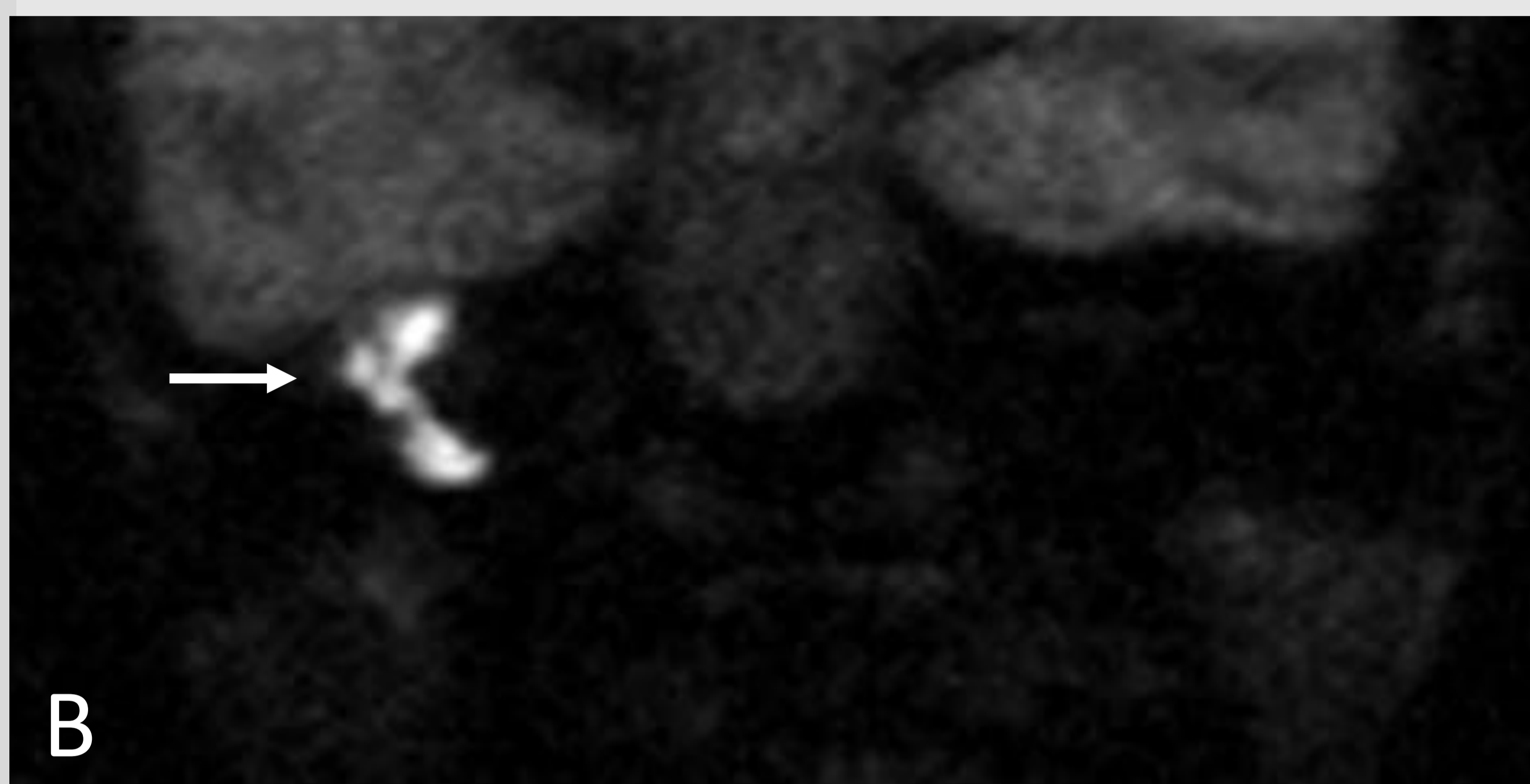
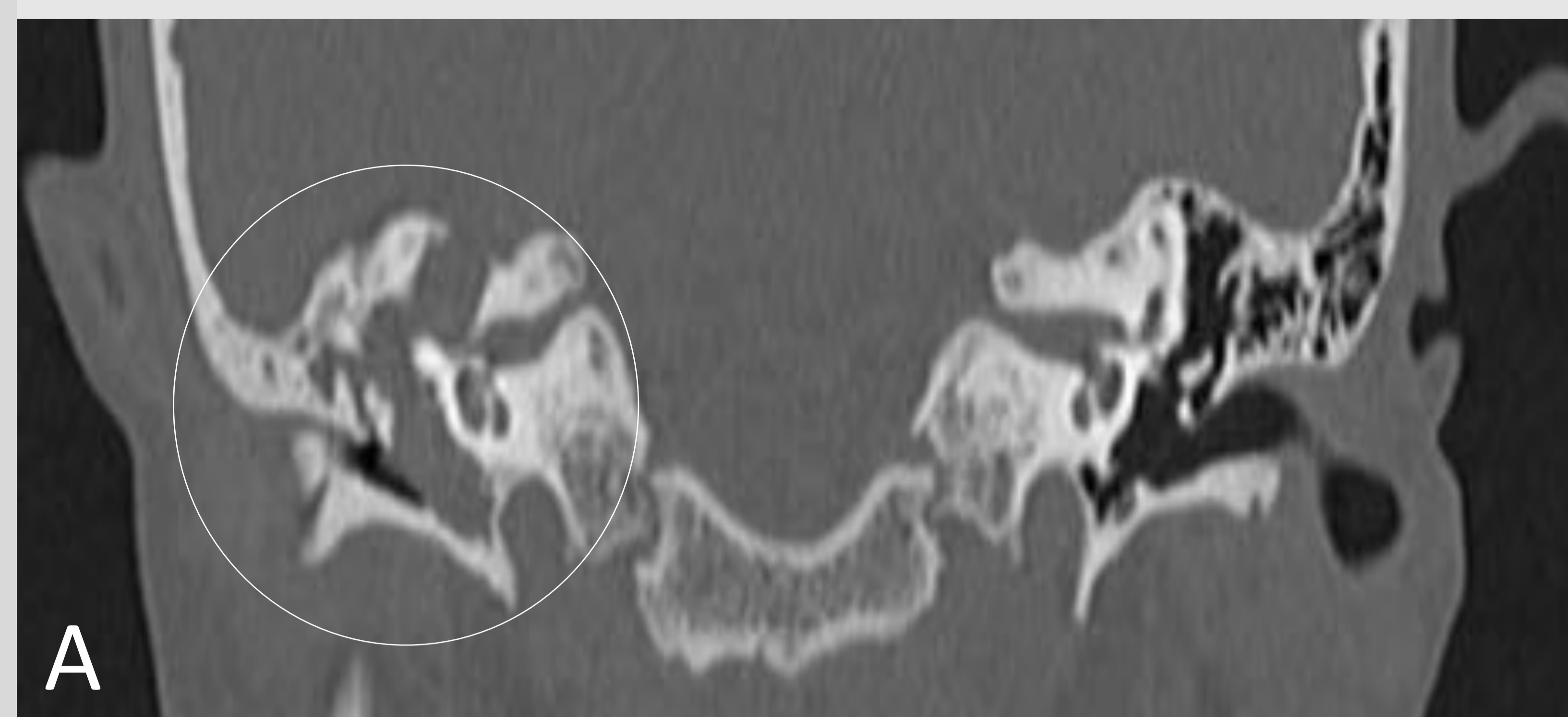
Diagnóstico: Secreciones y colesteatoma.

En nuestro centro, solamente hubo 5 casos diagnosticados en los últimos 11 años, con una edad en el momento del diagnóstico de 4, 17, 18, 21, y 23 años (media 16.6a, mediana 18a). De los 5 pacientes diagnosticados en nuestro hospital, 4 fueron intervenidos, confirmándose histológicamente la presencia de colesteatoma. El paciente restante no realizó el seguimiento en nuestro centro.

Histológicamente no hay diferencias entre el colesteatoma adquirido y el congénito, y, por lo tanto, tampoco las hay en las diferentes técnicas de imagen. Su diferenciación se debe basar en la historia clínica, la localización y el estado de la membrana timpánica.

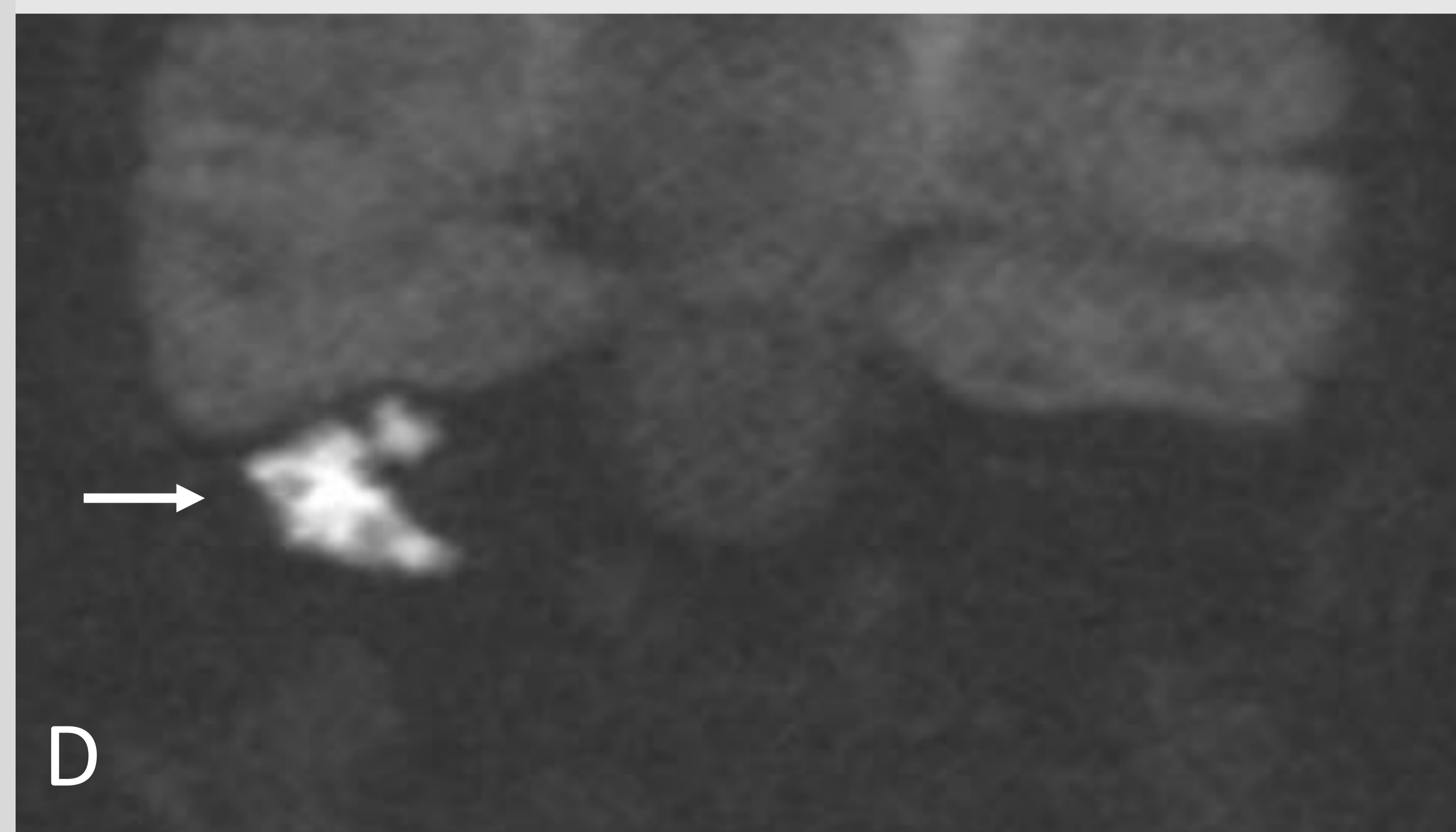
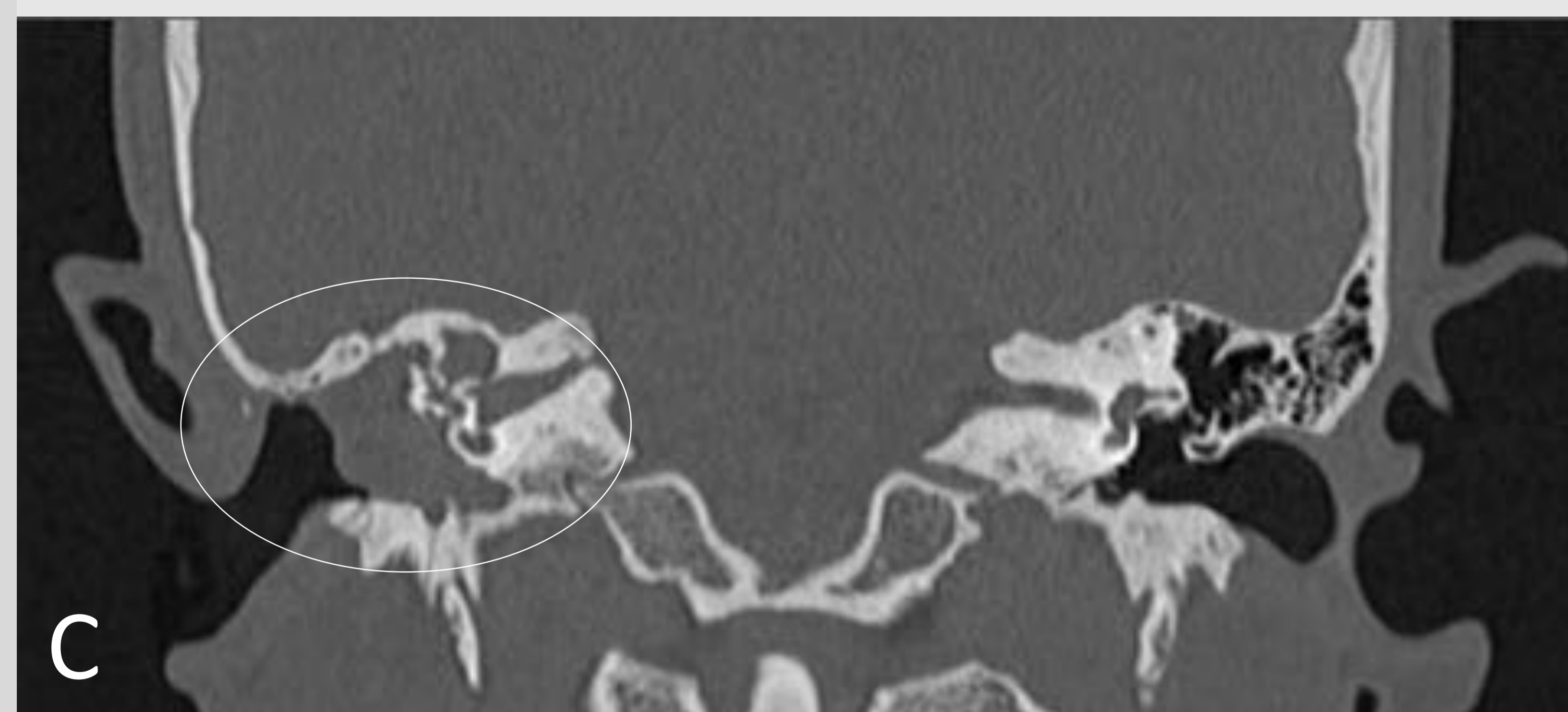
Figura 2

Paciente de 17 años con hipoacusia y otalgia



A. TC coronal. Ocupación de la cavidad timpánica que erosiona sus paredes y la cadena osicular.
B. RM secuencia difusión. Dicha ocupación presenta restricción a la difusión.

Diagnóstico: Colesteatoma.



Mismo paciente 4 años después de la cirugía que presenta secreciones óticas de nueva aparición

C. Cambios postquirúrgicos en peñasco **derecho** con ocupación de la cavidad quirúrgica en posición no declive.
D. RM secuencia difusión. La ocupación anterior presenta restricción a la difusión.

Diagnóstico: Recidiva de colesteatoma.

La forma de presentación del CC suele ser en forma de otalgia o hipoacusia progresiva sin antecedentes de otitis ni perforación timpánica, a diferencia de la forma adquirida [2].

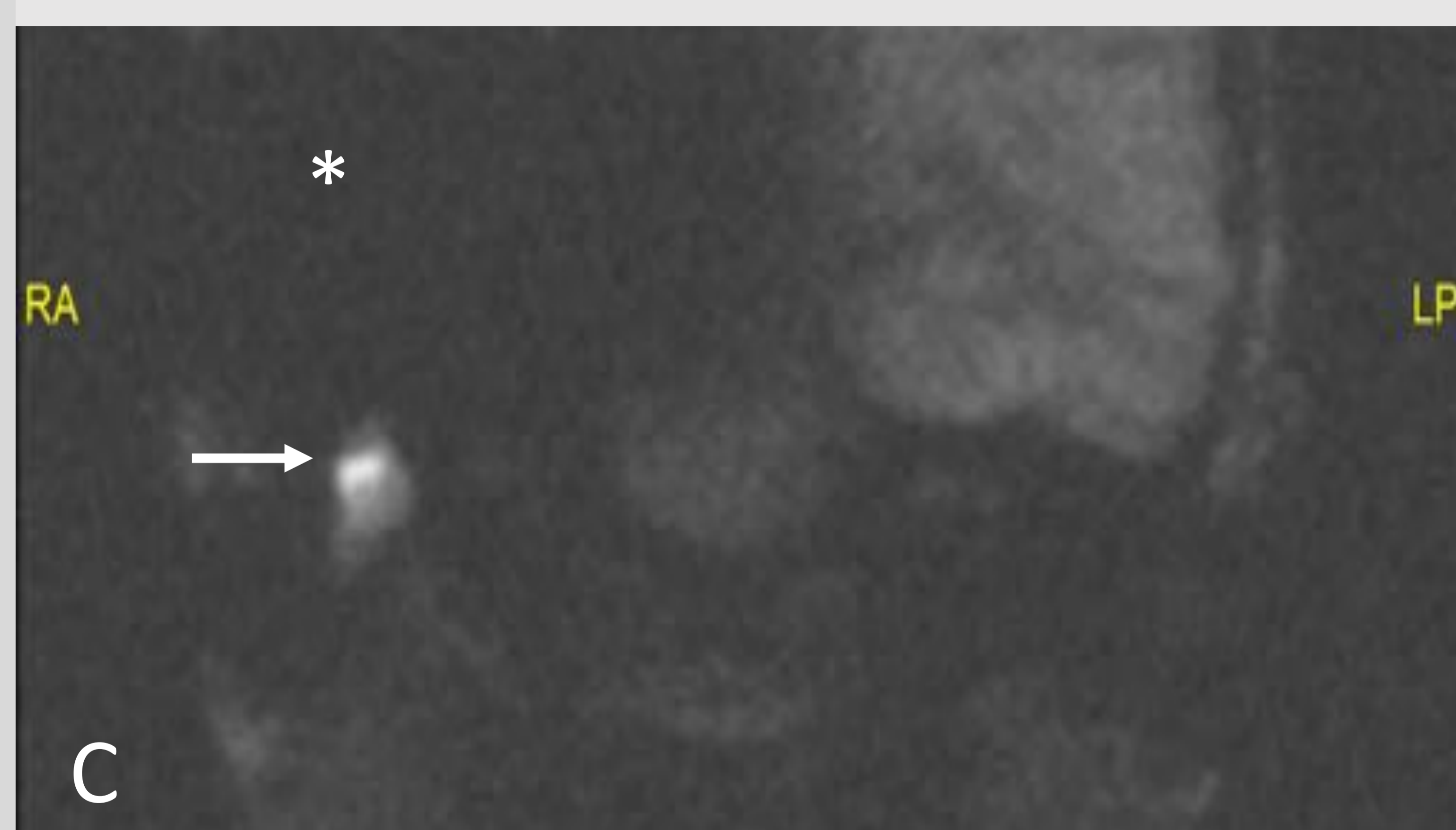
Dado que no presentan perforación timpánica, la teoría más aceptada de su etiopatogenia es la persistencia embriológica de un nidus de células escamosas que no involuciona correctamente por causas desconocidas.

Algunas veces pueden asociarse a otras malformaciones del oído medio.

La otoscopia debe ser siempre la primera prueba diagnóstica, completándose el estudio mediante TC y RM.

Figura 3

Paciente de 18 años con agenesia de CAE que presenta otalgia de instauración progresiva.



A. TC de peñasco coronal. Ocupación del CAE óseo con remodelación ósea adyacente, que asocia reducción del tamaño de la caja timpánica con respecto a la contralateral y displasia de la cadena osicular (círculo). Agenesia de la porción membranosa del CAE e hipoplasia de la porción ósea (flecha).

B. RM T2 coronal. Lesión hiperintensa bien definida que se correlaciona con la ocupación visualizada en TC.

C. RM secuencia difusión. Dicha ocupación presenta un foco de restricción a la difusión. Artefacto de señal temporal derecho en relación a BAHA (*).

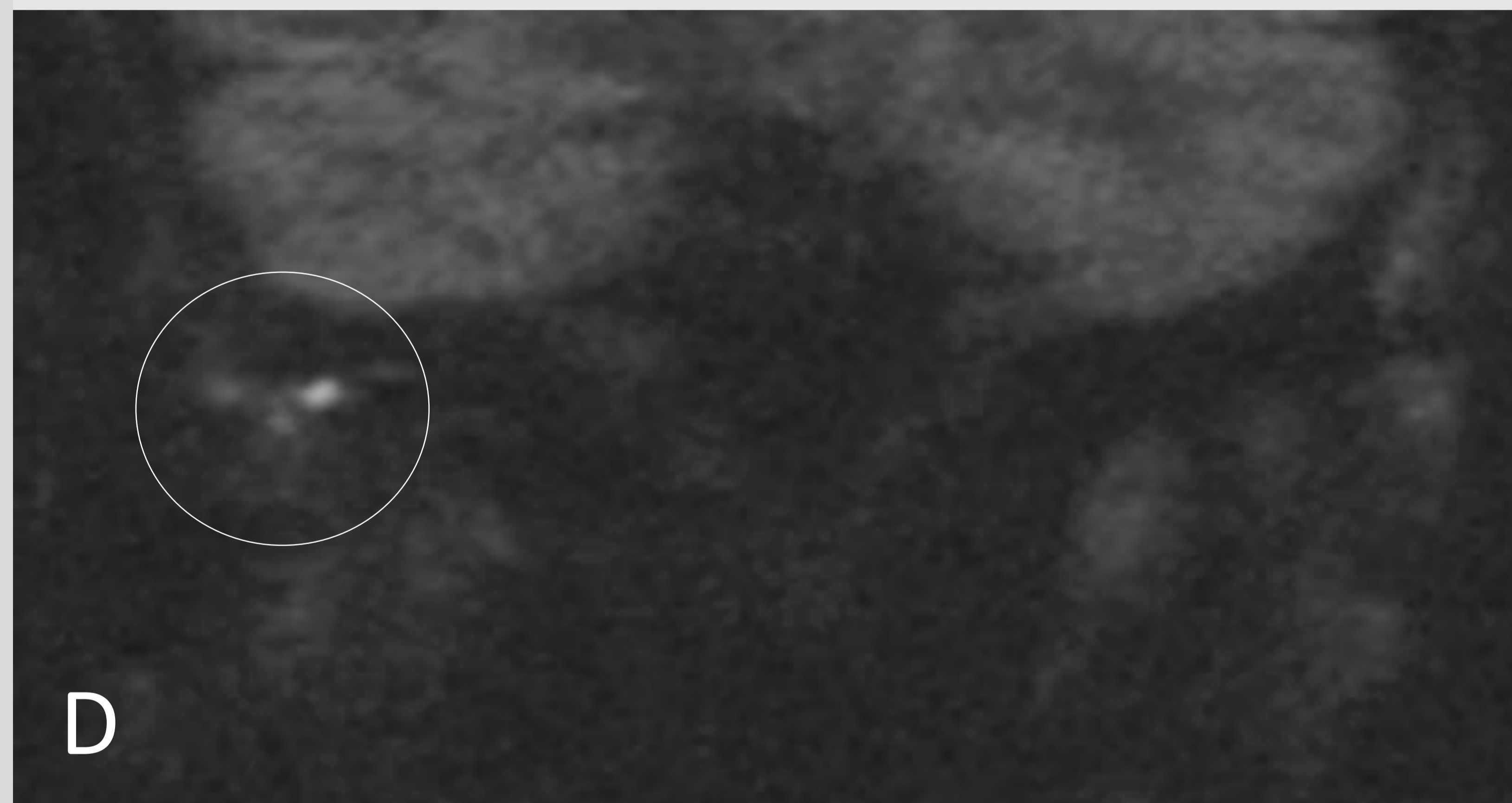
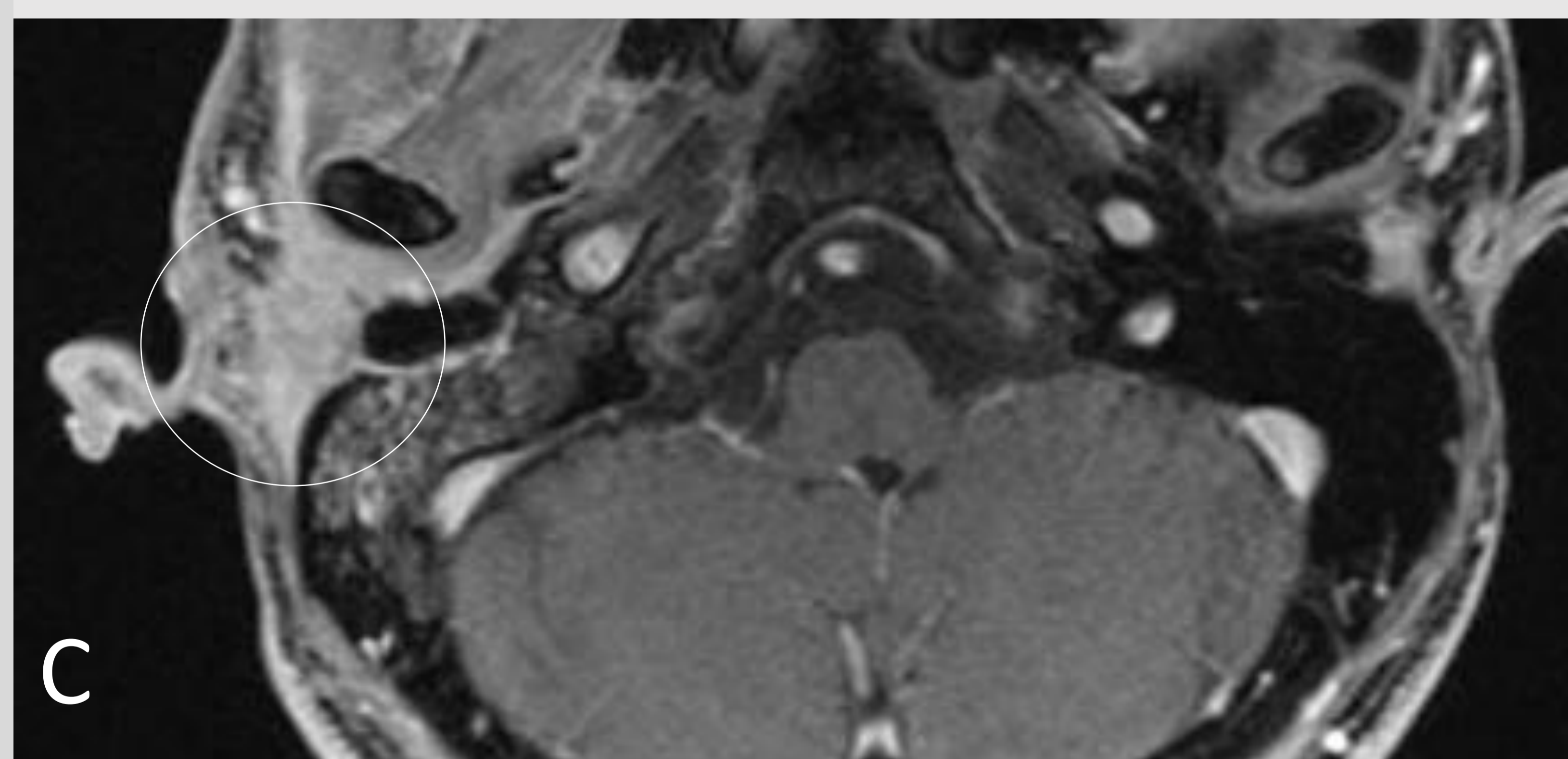
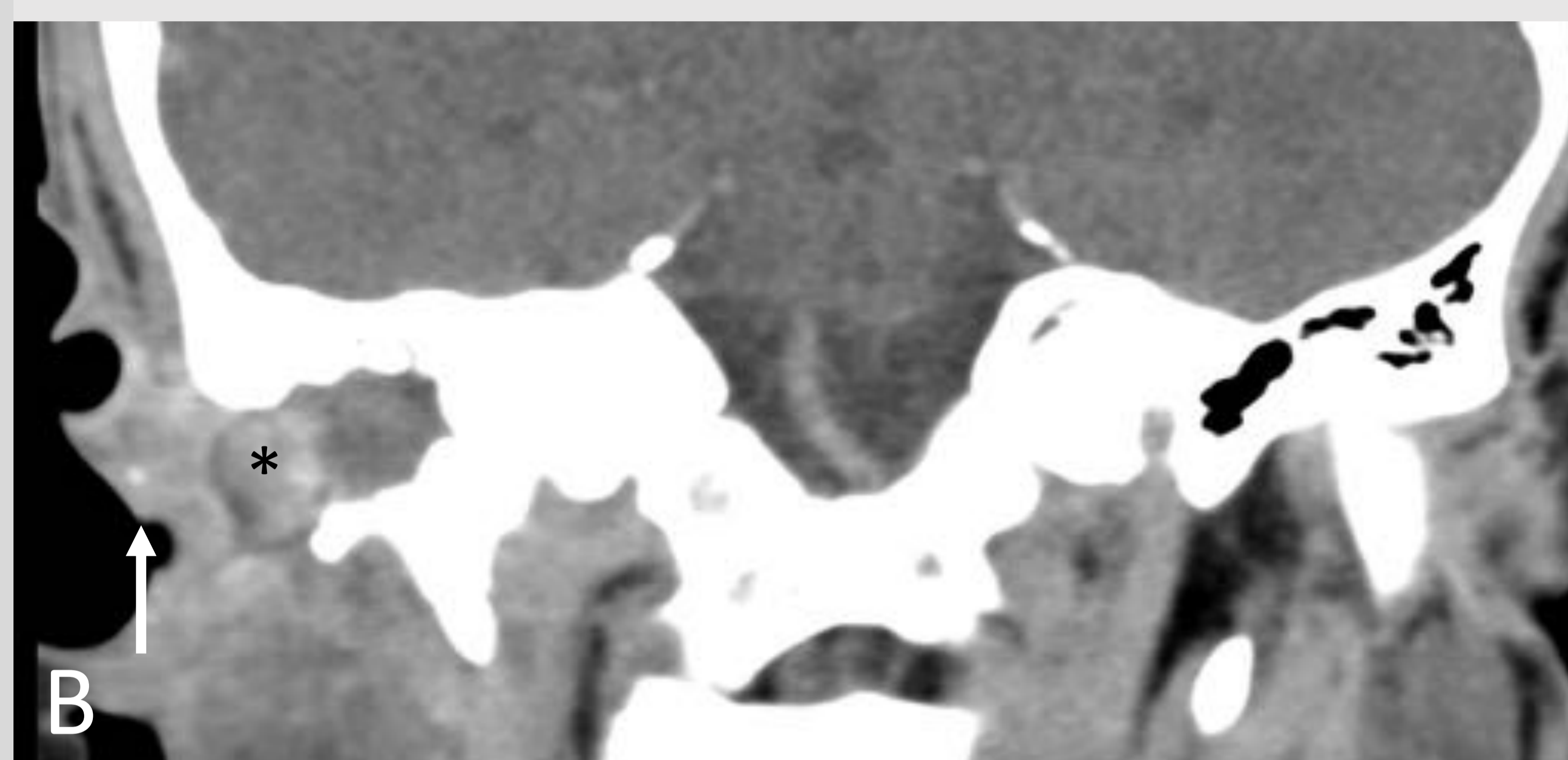
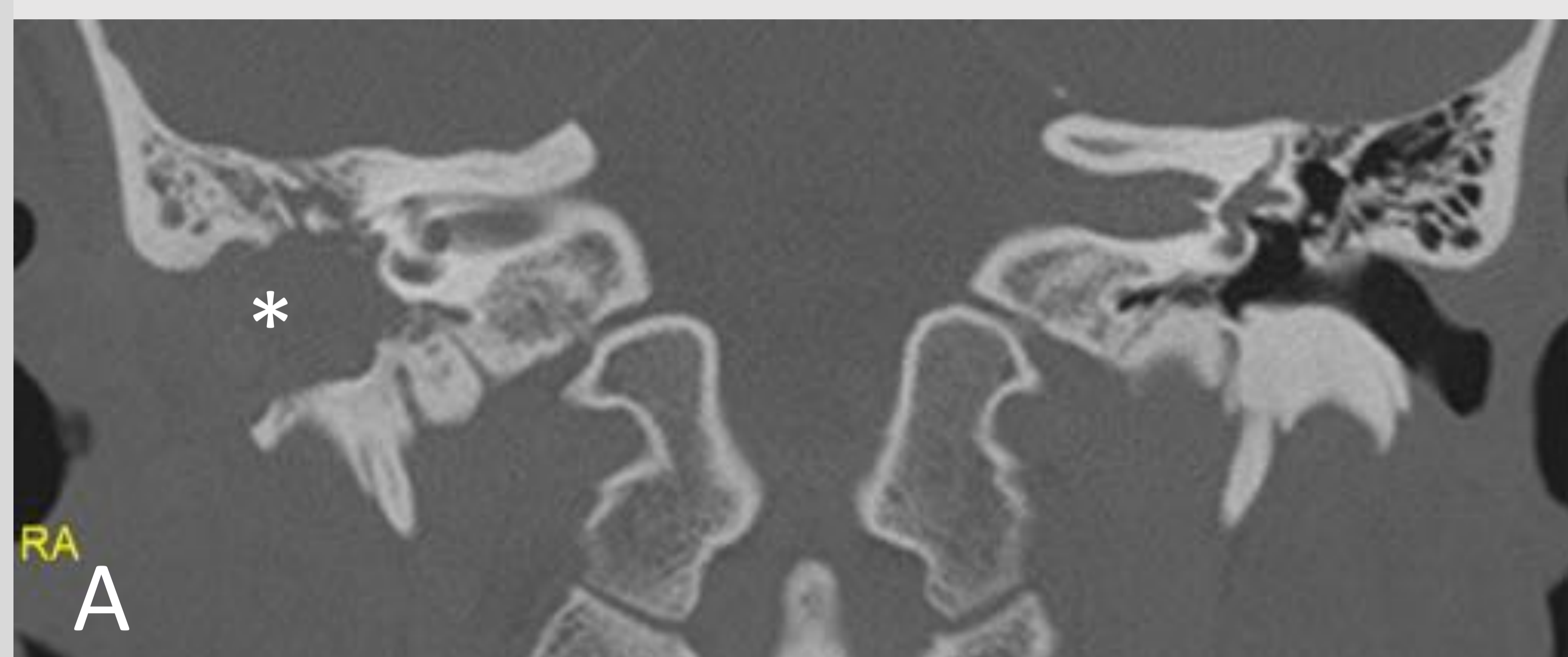
Diagnóstico: Secreciones y colesteatoma.

La TC nos permite realizar tanto la aproximación diagnóstica como valorar la extensión de la lesión y el grado de erosión ósea de las estructuras del oído. Identificaremos el colesteatoma como una masa de partes blandas, de bordes bien definidos, que característicamente erosiona las estructuras óseas adyacentes. En cuanto a la localización, el CC suele crecer en localizaciones más atípicas que el adquirido [3].

Mediante la RM se puede confirmar radiológicamente la presencia de colesteatoma. En secuencias potenciadas en T1 es hipointenso mientras que en secuencias potenciadas en T2 es hiperintenso (isointenso al parénquima cerebral), sin realce significativo tras administración de gadolinio. De manera característica el colesteatoma presenta restricción a la difusión con caída de señal en el mapa ADC, diferenciándose así de otras masas del oído medio.

Figura 4

Paciente de 18 años que acude por dolor e inflamación de CAE.



A. TC coronal. Masa que ocupa CAE y cavidad timpánica derechos con erosión ósea de estructuras adyacentes. B. Tras administración de CIV se observa una lesión con realce heterogéneo (*) asociando cambios inflamatorios en tejido celular subcutáneo (flecha). C. RM T1+Gd. Lesión en CAE con captación heterogénea asociando cambios inflamatorios en TCS. D. RM secuencia difusión. Se identifican varios focos de restricción a la difusión en CAE derecho.

Diagnóstico: Colesteatoma sobreinfectado.

El tratamiento es siempre quirúrgico, y tanto la TC como la RM juegan un papel fundamental también en el seguimiento de estos pacientes.

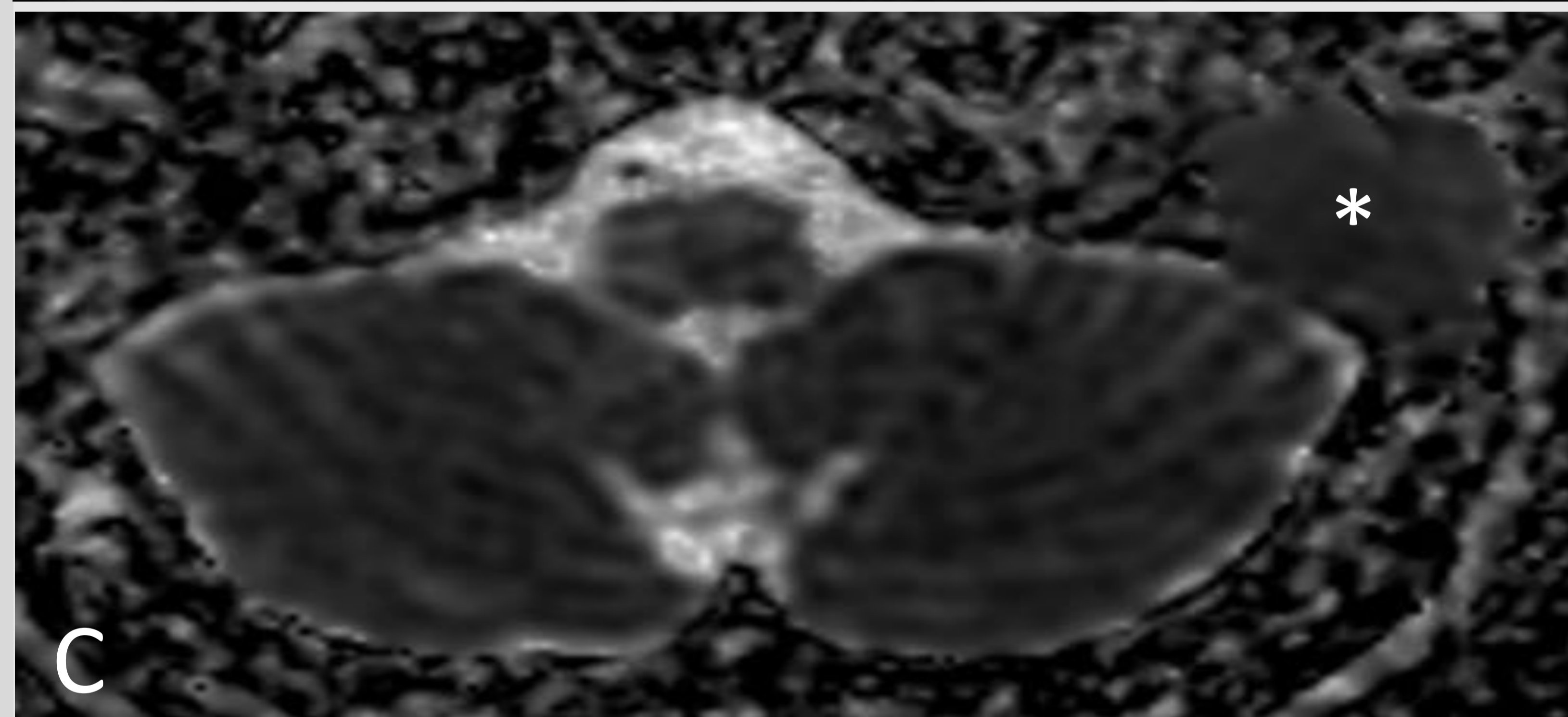
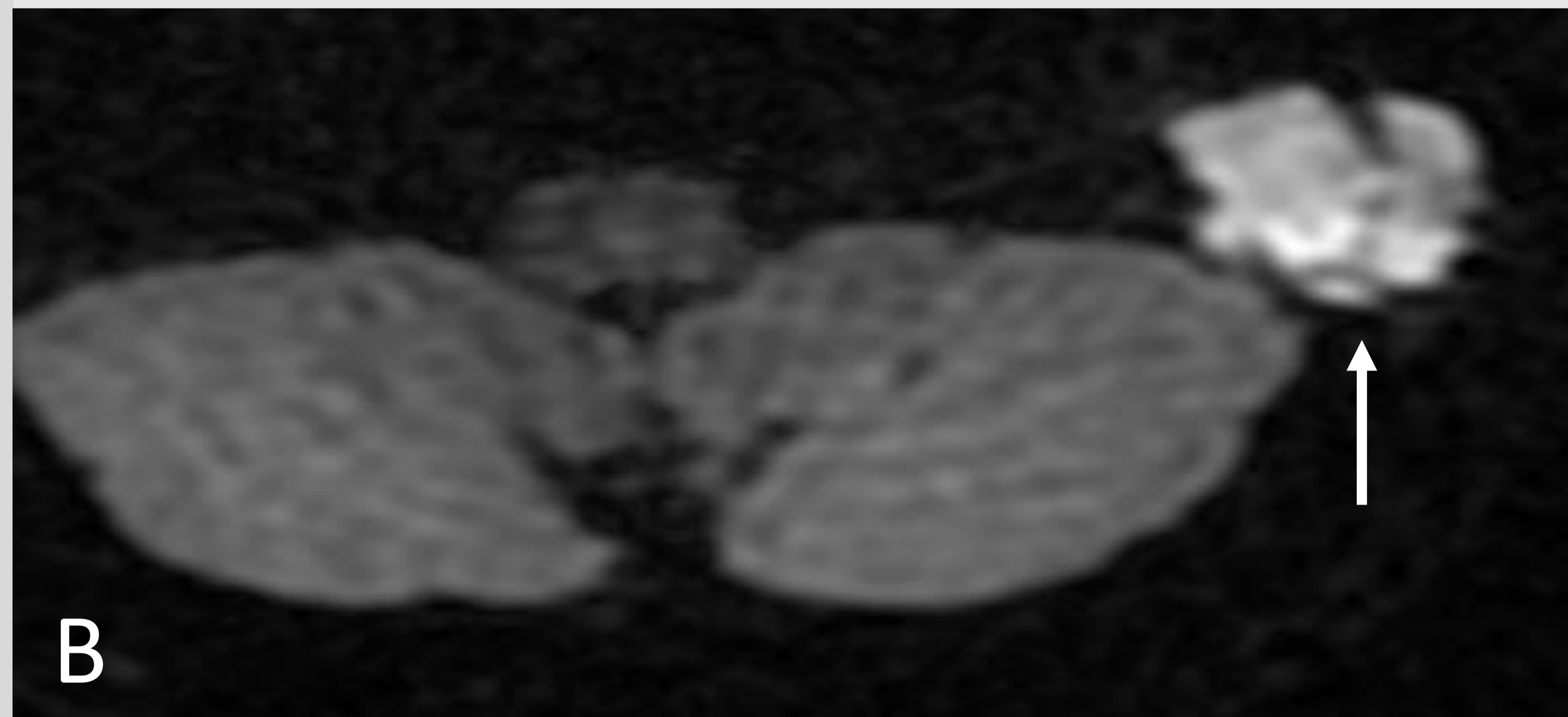
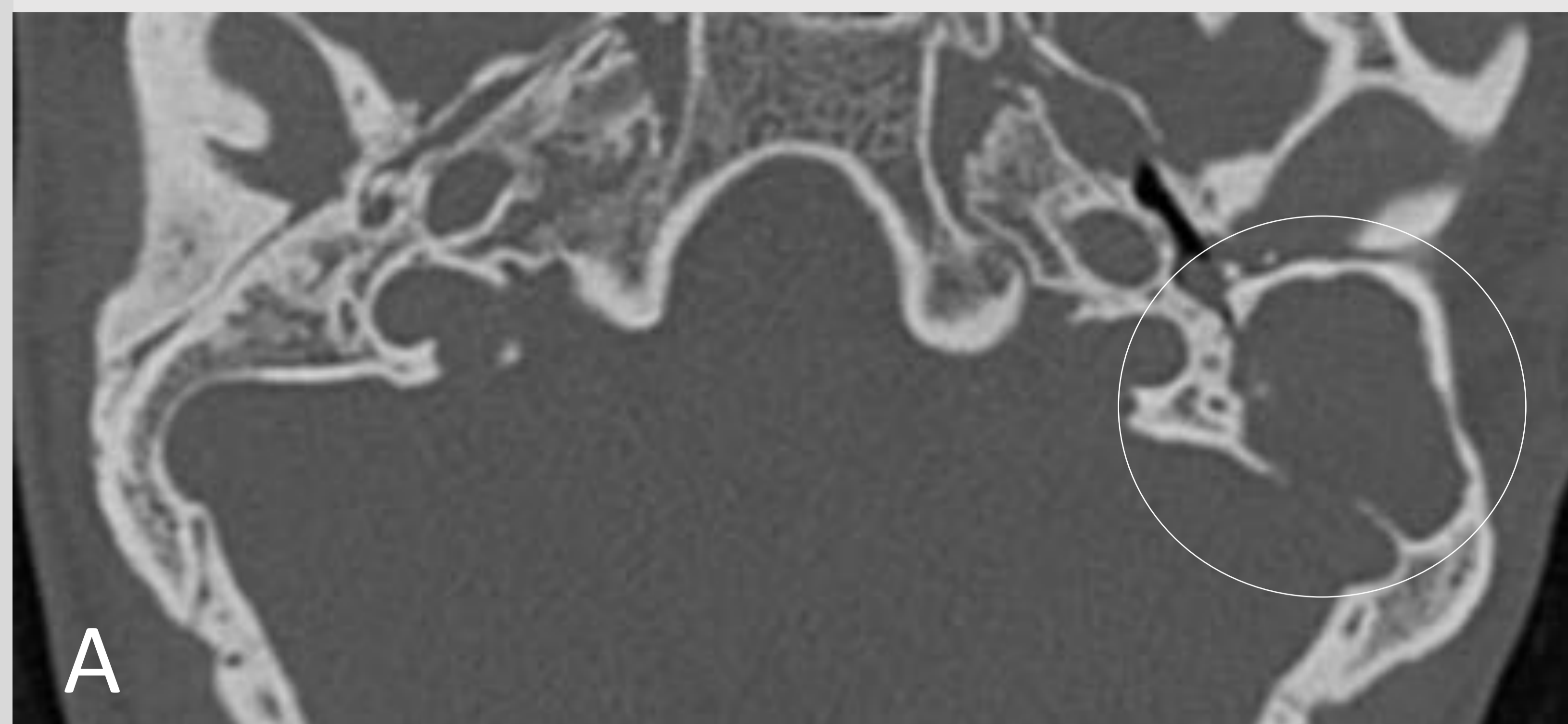
La TC nos permite valorar los cambios postquirúrgicos sobre las estructuras óseas del oído, así como la posible ocupación de las distintas cavidades como signo de recidiva.

En caso de sospecha de recidiva, la RM confirmará la presencia de una lesión con las características ya descritas en la cavidad postquirúrgica [4].

De los 4 pacientes intervenidos en nuestro centro, 2 recidivaron en la cavidad quirúrgica, uno de ellos a los dos años de la cirugía y el otro a los cuatro.

Figura 5

Paciente de 23 años con hipoacusia progresiva

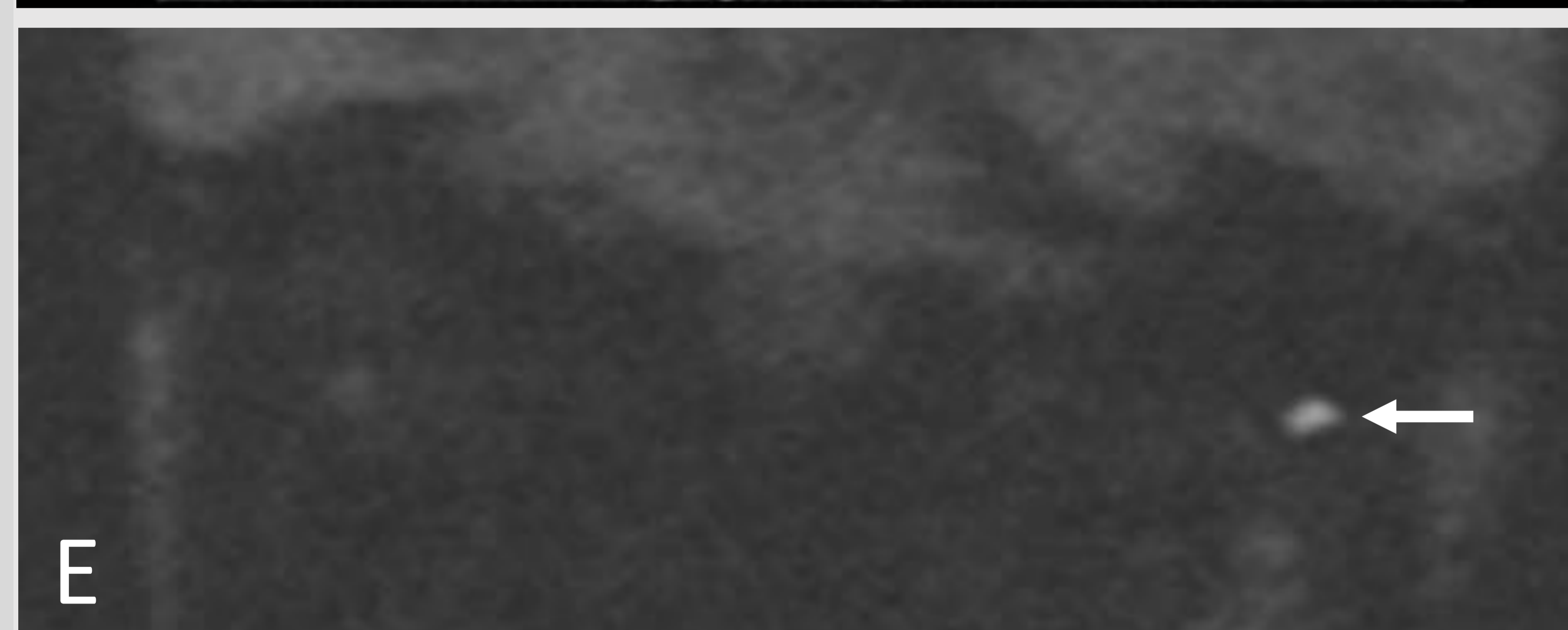
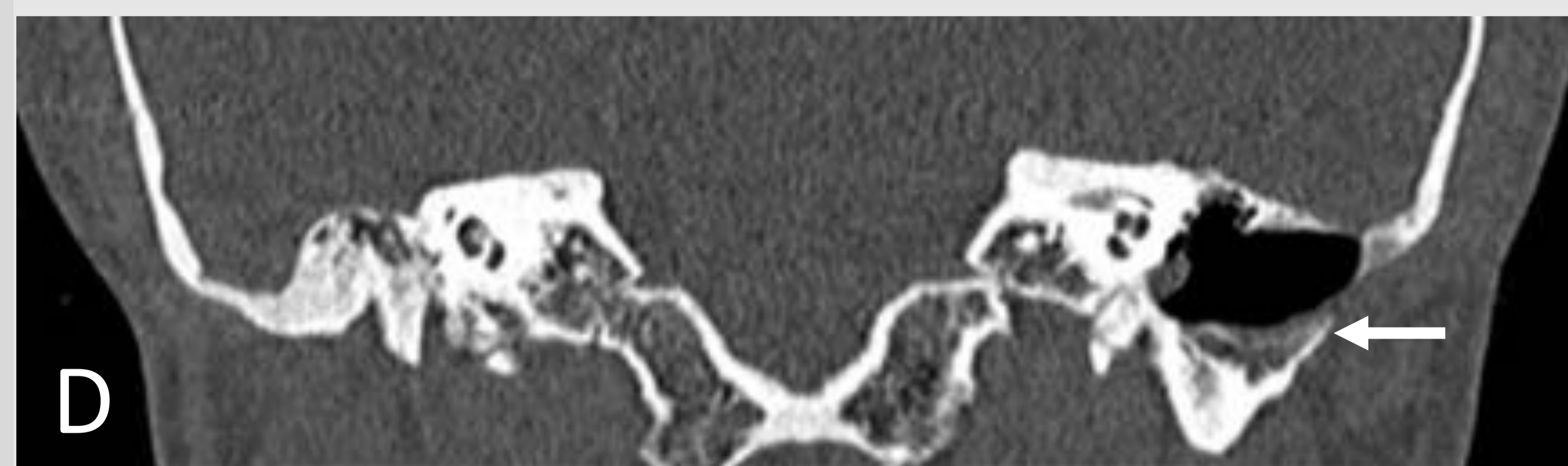


A. TC axial. Masa que ocupa y erosiona las celdas mastoideas izquierdas, con interrupción de la cortical posterior, en íntimo contacto con seno sigmoide.

B. RM secuencia difusión. Dicha lesión presenta restricción a la difusión.

C. Mapa ADC. Hipointensidad de señal de la lesión.

Diagnóstico: Colesteatoma.



Mismo paciente 2 años tras cirugía.

D. TC coronal. Ocupación parcial de la cavidad quirúrgica en posición declive.

E. RM secuencia difusión. Pequeño foco de restricción de difusión localizado en la vertiente inferior de la cavidad quirúrgica.

Diagnóstico: Resto/recidiva de colesteatoma.

El diagnóstico diferencial principalmente se realizará con [5]:

- **Secreciones retenidas:** Ocupación de celdas/cavidad timpánica sin erosión. La intensidad de señal en secuencias potenciadas en T1 dependerá del contenido proteico, con intensidad de señal alta en T2.
- **Mucocele:** Ocupación de celdas mastoideas con expansión de las mismas En RM la señal T1 dependerá del contenido proteico y en T2 es hiperintenso. Tras administración de CIV la lesión presenta típicamente realce en anillo.
- **Granuloma de colesterol:** Se localizan frecuentemente en el ápex petroso. En TC se comportan como una masa de partes blandas que puede ocasionar erosión ósea. Dado su componente mayoritario de colesterol, en RM mostrará señal alta en secuencias potenciadas en T1 y T2, sin restricción a la difusión.
- **Petrositis:** Ocupación de celdillas mastoideas con presencia de nivel aire-líquido sin destrucción de las mismas ni erosión de estructuras adyacentes. En RM es hipointenso en T1 e hiperintenso en T2 con nivel aire-líquido.

Lesión	TC	RM
Retención de secreciones	Ocupación de celdas/cavidad timpánica sin erosión	T1 ↑ , = , ↓ T2 ↑
Mucocele	Ocupación de celdas mastoideas con expansión de las mismas	T1 ↑ , = , ↓ T2 ↑ Realce en anillo
Granuloma de colesterol	Masa de partes blandas con pérdida de las trabéculas con expansión no destructiva	T1 ↑ T2 ↑
Petrositis	Ocupación con nivel aire-líquido sin erosión.	T1 ↓ T2 ↑
Colesteatoma	Ocupación con erosión ósea	T1 ↓ T2 ↑ Restricción difusión

Conclusiones

El CC es una entidad rara del oído medio con características específicas.

Sospecharemos la presencia de CC cuando observemos en TC una masa de partes blandas con erosión ósea en el oído en un paciente joven sin antecedentes de otitis media ni perforación de la membrana timpánica.

La RM es una herramienta fundamental en esta patología, siendo esencial tanto para el diagnóstico como el seguimiento.

Referencias

1. Rutkowska J, Özgirgin N, Olszewska E. Cholesteatoma Definition and Classification: A Literature Review. The journal of international advanced otology. doi:10.5152/iao.2017.3411
2. Baráth K, Huber AM, Stämpfli P et-al. Neuroradiology of cholesteatomas. AJNR Am J Neuroradiol. 2011;32 (2): 221-9. doi:10.3174/ajnr.A2052
3. Henninger B, Kremser C. Diffusion weighted imaging for the detection and evaluation of cholesteatoma. World J Radiol. 2017;9(5):217–222. doi:10.4329/wjr.v9.i5.217
4. Razek AA, Huang BY. Lesions of the petrous apex: classification and findings at CT and MR imaging. Radiographics. 2012;32 (1): 151-73. doi:10.1148/rg.321105758
5. Joel D. Swartz, Laurie A. Loevner. Imaging of the Temporal Bone. 1998.