Colesteatoma primário do canal auditivo externo: Relato de caso pediátrico

Primary external auditory canal cholesteatoma: Pediatric case report

Marta Melo • João Órfão • João Rito • Marta Cardoso • Filipe Freire

RESUMO

Relata-se o caso de uma criança de 12 anos de idade, do sexo feminino, com queixas de otalgia e otorreia do ouvido esquerdo com 3 meses de evolução. Ao exame objetivo era evidente uma lesão polipóide que obliterava em completo o canal auditivo externo (CAE). A tomografia computadorizada de ouvido caracterizou uma extensa massa tecidular de partes moles, que ocupava e alargava o CAE, com remodelação e erosão das respetivas paredes, aspetos compatíveis com provável colesteatoma do canal auditivo externo. Foi realizada abordagem cirúrgica, com canalplastia e excisão completa do colesteatoma que tinha origem aparente na parede pósterosuperior do CAE. Não houve evidência de atresia ou estenose do CAE. Admitiu-se um CCAE primário. O pós-operatório decorreu sem intercorrências e sem evidência de recidiva a um ano.

Revisão bibliográfica sobre o tema.

Palavras-chave: colesteatoma; canal auditivo externo; pediátrico

Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Portugal

Correspondência

Marta Melo

Marta.melo.orl@gmail.com

Artigo recebido a 16 de Janeiro de 2021. Aceite para publicação a 28 de Fevereiro de 2021.

ABSTRACT

Case report of a 12 year old female child, with complaints of otalgia and left ear otorrhea with 3 months of evolution. Physical examination revealed a polypoid lesion that completely obliterated the external auditory canal (EAC). Computed tomography of the ear showed an extensive soft tissue mass, which occupied and enlarged the EAC, with remodeling and erosion of the walls, aspects compatible with external auditory canal cholesteatoma (EACC). A surgical approach was performed, with canalplasty and complete excision of the cholesteatoma that had an apparent origin in the postero-superior wall of the EAC. There was no evidence of EAC atresia nor stenosis.

A primary EACC was assumed. The postoperative period was uneventful and there was no evidence of recurrence at one

Literature review on the topic.

Keywords: cholesteatoma; ear canal; pediatrics;

INTRODUÇÃO

Descrito por Toynbee em 1850, o colesteatoma do canal auditivo externo(CCAE) é uma patologia rara com uma incidência estimada de 1 caso a cada 1000 novos doentes otológicos¹. Na idade pediátrica é infrequentemente encontrado, com uma incidência de 1.6 : 10002. Foi caraterizado, por Piepergedes et al em 1980, como a invasão de tecido escamoso numa área localizada de erosão óssea do canal auditivo externo(CAE), distinguindo-o da queratose obliterante³, que se caracteriza por um aglomerado denso de queratina no CAE que pode causar alargamento do mesmo, mas sem causar erosão óssea ou necrose4.

Alterações na função do canal auditivo externo, nomeadamente fatores que afetem a patência do CAE, podem levar à formação do CCAE^{5,6}. O CCAE pode ser classificado em primário e secundário, sendo o primário idiopático e o secundário dividido em congénito, póstraumático, pós-operatório ou pós-inflamatório⁶⁻⁹.

A patogénese do CCAE primário está associada a fatores como microtrauma da pele do CAE; retenção de cerúmen; osteíte focal; hipoxia promovendo a angiogénese via fator de crescimento vascular endotelial (VEGF) e recetor de tirosina-quinase c-Met; diminuição da migração epitelial secundária ao envelhecimento; deposição errática de queratina e vascularização pobre no pavimento do CAE^{6,7,10,11}.

Os locais de implantação mais descritos são a parede inferior e a parede posterior do CAE^{12,13}. No CCAE idiopático a localização mais frequente é o pavimento do CAE, podendo correlacionar-se com a menor vascularização dessa zona, enquanto os casos secundários têm uma distribuição mais aleatória ou multifocal⁵. Os sintomas mais comuns são a otorreia e a otalgia, sendo a hipoacusia menos frequente^{9,10,14}.

O estadiamento depende da existência de erosão óssea, envolvimento do ouvido médio ou extensão a estruturas adjacentes, nomeadamente mastóide, canal de Falópio, articulação temporomandibular, golfo da jugular, duramáter e base do crânio^{6,8,10,11}. O diagnóstico diferencial inclui queratose obliterante, otite externa maligna e carcinoma do CAE5,^{11,15}.

Os estudos do CCAE na idade pediátrica são mais escassos. A atresia aural congénita é um dos fatores de risco a considerar¹⁶. O CCAE primário é muito raro na idade pediátrica, sendo uma entidade que ocorre principalmente em idosos¹². Alguns autores sugerem que o microtrauma frequente do CAE, como o uso de cotonetes, pode ter um papel importante no desenvolvimento do CCAE primário nas crianças². A parede posterior é a mais afetada^{12,17}, sendo facilmente destruída e invadida pelo CCAE, devido à pneumatização da mastóide nas crianças¹⁷.

Neste artigo é descrito um caso clínico de CCAE primário numa criança e realizada revisão da literatura.

DESCRIÇÃO DO CASO

Doente de 12 anos de idade, do sexo feminino, raça negra, com queixas de otalgia e otorreia do ouvido esquerdo com 3 meses de evolução. Sem história prévia de otites de repetição, imunossupressão, malformações congénitas, trauma ou cirurgias otológicas prévias.

Ao exame objetivo era evidente uma lesão polipóide que obliterava em completo o canal auditivo externo, não sendo possível identificar a zona de implantação da mesma. O ouvido contralateral não apresentava alterações, nomeadamente sem evidência de atresia aural ou estenose do CAE. Foi medicada com ofloxacina e dexametasona tópicas, cauterizada a lesão polipóide com nitrato de prata e reavaliada uma semana depois, sem melhoria evidente.

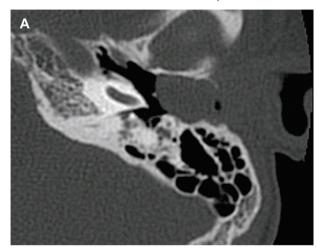
Realizou tomografia computadorizada de ouvido que caracterizou uma extensa massa tecidular de partes moles (Figura 1), que ocupava e alargava o CAE, com remodelação e erosão das respetivas paredes e determinava bombeamento de convexidade interna da membrana timpânica, sem evidência de invasão do ouvido médio, mastóide ou outras estruturas adjacentes. Estes aspetos foram sugestivos de CCAE.

Foi realizada abordagem cirúrgica, com canalplastia transcanalar (Figuras 2-8). Na abertura da lesão mucosa foi evidente uma extensa matriz de colesteatoma e conteúdo purulento. O colesteatoma apresentava aparente origem na parede póstero-superior do CAE, tendo sido totalmente excisado, a respetiva zona de implantação brocada. Para atapetar o defeito cutâneo no CAE foi colocado Tutopatch®, uma matriz de colagénio acelular derivada do pericárdio bovino que promove a cicatrização e revascularização dos tecidos. Não houve evidência de estenose do CAE e verificou-se integridade da membrana timpânica. A análise anatomopatológica confirmou o diagnóstico.

O pós-operatório decorreu sem intercorrências e com boa cicatrização do CAE. O audiograma pós-operatório não demonstrou sequelas audiológicas (Figura 9), e não houve evidência de recidiva a um ano.

FIGURA 1

Tomografia computadorizada de ouvido A) axial B) coronal: extensa massa tecidular de partes moles(*) que ocupa e alarga o CAE, com remodelação e erosão das respetivas paredes e determina bombeamento de convexidade interna da membrana timpânica, sem evidência de invasão do ouvido médio, mastóide ou outras estruturas adjacentes



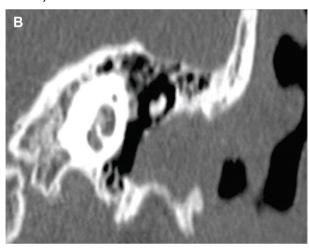


FIGURA 2 a 8

Abordagem cirúrgica com canalplastia:

- 2) lesão polipóide que oblitera o CAE;
- 3) abertura da lesão com extensa matriz de colesteatoma(*)
- 4) origem aparente na parede póstero-superior do CAE
- 5) excisão completa e integridade da membrana timpânica
- 6) brocagem da zona de implantação
- 7) colocação de Tutopatch®
- 8) colesteatoma excisado

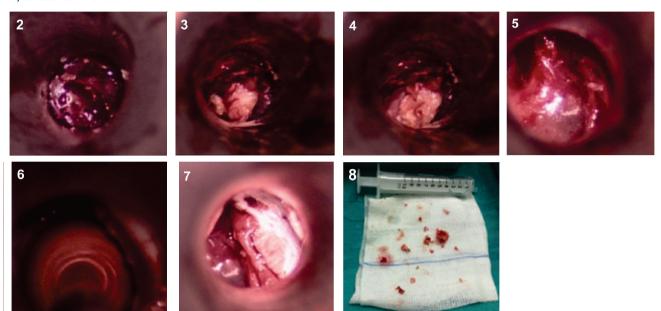
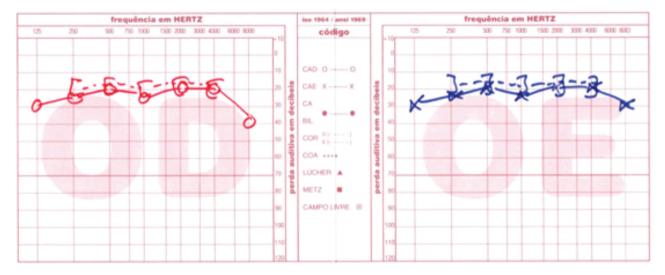


FIGURA 9 Audiograma tonal



DISCUSSÃO

O CCAE é insidioso e tem frequentemente apresentação tardia, com erosão óssea e envolvimento de estruturas adjacentes¹⁰. Na história clínica e exame objetivo é importante avaliar a evidência de trauma, otites de repetição, cirurgias prévias e malformações congénitas. As etiologias secundárias mais frequentes são a estenose do CAE, por retenção de debris na porção medial do CAE; a cirurgia otológica, por retenção de epitélio queratinizado sob o retalho timpanomeatal por exemplo; e pós-traumática, em que a lesão provoca estenose adquirida do CAE ou implantação de epitélio pavimentoso nas linhas de fratura^{7,10}.

Em termos de diagnóstico a tomografia computadorizada (TC) de alta resolução do osso temporal é recomendada, podendo o CCAE ser visualizado como uma lesão de tecidos moles associada a erosão óssea e espículas ósseas intramurais¹³. As estruturas de referência importantes a avaliar na TC são o nervo facial, as células mastoideias, ouvido médio, labirinto, o tégmen timpânico e a base do crânio, pois o envolvimento das mesmas prevê potenciais complicações e orienta para a melhor metodologia cirúrgica com vista à erradicação da doença e ao melhor resultado funcional^{10,11,13}.

Na literatura existem várias propostas de estadiamento, tendo a primeira sido descrita em 1992 por Holt *et al*⁶ que classifica o CCAE em 3 graus: superficial, bolsa localizada ao CAE e extensão à mastoide.

A classificação de Naim et al¹¹, a mais citada na literatura, foca-se nas alterações histopatológicas: estadio I hiperplasia e hiperémia do epitélio do CAE; estadio II inflamação localizada com epitélio hiperproliferaivo e periosteíte adjacente, a) osso não exposto, b) osso exposto; estadio III destruição óssea do CAE com sequestro ósseo (osteonecrose assética); estadio IV destruição das estruturas anatómicas adjacentes, como mastoide, base do crânio, articulação temporomandibular e nervo facial.

A classificação de Shin *et al*⁸, baseia-se nos achados radiológicos: estadio I limitado ao CAE; estadio II invade a membrana timpânica e ouvido médio; estadio III CCAE causa defeito no CAE e invade as células mastoideias; estadio IV extensão da lesão além do osso temporal.

A mais recente de Udayabhanu *et al*¹⁰ em 2018, é uma classificação mais prática com vista à abordagem cirúrgica: tipo I CCAE sem erosão óssea e sem extensão ao ouvido médio; tipo II CCAE com erosão óssea +/extensão ao ouvido médio; tipo III CCAE com erosão óssea + extensão a estruturas adjacentes (articulação temporomandibular, mastóide, canal de Falópio, golfo da jugular, dura-máter); tipo III é subdividido em tipo A, sem complicações e tipo B com complicações, como paralisia facial por exemplo. É feita uma proposta de abordagem cirúrgica segundo o estadiamento, que varia de canalplastia a mastoidectomia ou petrosectomia subtotal¹⁰.

Na literatura, em relação ao tratamento do CCAE, sugere-se que nos estadios iniciais pode ser possível controlar com limpeza aural frequente^{5,6,18} e eventuais gotas aurais de salicilato, antibiótico e/ou corticoide^{1,9}. Porém para erradicação definitiva o ideal é a abordagem cirúrgica¹⁰. Sinais como otorreia não controlável, hipoacusia, invasão do ouvido médio ou da mastoide, complicações presentes ou eminentes sugerem abordagem cirúrgica precoce¹⁰.

Várias técnicas cirúrgicas são propostas, como canalplastia transcanalar, endaural e retroauricular, mastoidectomia e petrosectomia, dependendo do estadio e das estruturas invadidas^{9,10,14,19}. O CCAE localizado ao CAE pode ser abordado de forma mais restrita com canalplastia¹⁴, enquanto o que tem extensão à mastoide pode requerer mastoidectomia ou cirurgia mais alargada se envolver as estruturas adjacentes⁶.

Independentemente da técnica elegida, deve haver excisão cirúrgica completa se possível, com envio para caracterização anatomopatológica para exclusão de

outras patologias que fazem diagnóstico diferencial^{1,10}. A brocagem óssea alargada até atingir uma boa exposição do osso saudável, a saucerização e reconstrução do CAE para uma forma cónica e capaz de autolimpeza é fundamental para evitar as recidivas^{9,10,20}.

Para a reconstrução do defeito ósseo pode utilizar-se cartilagem do pavilhão auricular, cera de osso, fáscia temporalis ou músculo, e se necessário enxerto de pele livre para cobrir o defeito cutâneo^{1,10}.

As potenciais complicações cirúrgicas são a lesão da membrana timpânica, da cadeia ossicular, do nervo facial²¹, otite externa e estenose do CAE¹¹. A estenose do CAE potencia a recidiva do CCAE²².

Nas crianças a abordagem cirúrgica tende a ser mais cautelosa e menos invasiva, sendo o desbridamento e canalplastia os mais adotados¹⁷. Para estadios IIb, III e IV de Naim et al¹¹ a abordagem cirúrgica é a recomendada⁹. Alguns autores sugerem não usar cartilagem nem tecidos moles para reconstruir o defeito na parede óssea do CAE, apenas garantir uma transição lisa, considerando que as crianças têm osteoblastos ativos com capacidades robustas de remodelamento do osso temporal¹⁷. A literatura nas crianças é mais escassa e controversa em relação ao prognóstico, havendo séries com descrição de comportamento menos agressivo e com menos recorrências^{12,17} e séries que relatam o oposto²³. Em termos de complicações a perfuração da membrana timpânica e formação de granulomas são as mais frequentes¹⁷.

No caso clínico descrito não foi possível identificar a etiologia do colesteatoma, admitindo-se um CCAE primário, que é muito raro na idade pediátrica, justificando-se assim o relato do mesmo. Como o colesteatoma se encontrava localizado ao CAE, não invadia a membrana timpânica, o ouvido médio, a mastoide ou outras estruturas adjacentes, pode classificar-se como estadio II de Udayabhanu *et al*¹⁰. A canalplastia com brocagem da zona de implantação foi a cirurgia eleita, com bons resultados cirúrgicos, funcionais e audiométricos.

Apesar de raro e insidioso, com caracterização imagiológica detalhada e abordagem cirúrgica dirigida o CCAE pode ser tratado de forma eficaz e sem recorrência da doença.

Conflito de Interesses

Os autores declaram que não têm qualquer conflito de interesse relativo a este artigo.

Confidencialidade dos dados

Os autores declaram que seguiram os protocolos do seu trabalho na publicação dos dados de pacientes.

Proteção de pessoas e animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estão de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos diretores da Comissão para Investigação Clínica e

Ética e de acordo com a Declaração de Helsínguia da Associação Médica Mundial.

Política de privacidade, consentimento informado e Autorização do Comité de Ética

Os autores declaram que têm o consentimento por escrito para o uso de fotografias dos pacientes neste artigo.

Financiamento

Este trabalho não recebeu qualquer contribuição, financiamento ou bolsa de estudos.

Disponibilidade dos Dados científicos

Não existem conjuntos de dados disponíveis publicamente relacionados com este trabalho.

Referências bibliográficas

- 1. Anthony PF, Anthony WP. Surgical treatment of external auditory canal cholesteatoma. Laryngoscope. 1982 Jan;92(1):70-5. doi: 10.1288/00005537-198201000-00016.
- 2. Yoon YH, Park CH, Kim EH, Park YH. Clinical characteristics of external auditory canal cholesteatoma in children. Otolaryngol Head Neck Surg. 2008 Nov;139(5):661-4. doi: 10.1016/j.otohns.2008.08.028.
- 3. Piepergerdes JC, Kramer BM, Behnke EE. Keratosis obturans and external auditory canal cholesteatoma Laryngoscope. 1980 Mar;90(3):383-91. doi: 10.1002/lary.5540900303.
- 4.Naiberg J, Berger G, Hawke M. The Pathologic Features of Keratosis Obturans and Cholesteatoma of the External Auditory Canal. Arch Otolaryngol. 1984 Oct;110(10):690-3. doi: 10.1001/ archotol.1984.00800360062016.
- 5. Dubach P, Häusler R. External auditory canal cholesteatoma: Reassessment of and amendments to its categorization, pathogenesis, and treatment in 34 patients. Otol Neurotol . 2008 Oct;29(7):941-8. doi: 10.1097/MAo.0b013e318185fb20.
- 6. Holt JJ. Ear canal cholesteatoma. Laryngoscope. 1992 Jun; 102(6):608-13. doi: 10.1288/00005537-199206000-00004.
- 7. Vrabec JT, Chaljub G. External canal cholesteatoma. Am J Otol. 2000 Sep;21(5):608-14.
- 8. Shin SH, Shim JH, Lee HK. Classification of external auditory canal cholesteatoma by computed tomography. Clin Exp Otorhinolaryngol. 2010 Mar;3(1):24-6. doi: 10.3342/ceo.2010.3.1.24.
- 9. Dubach P, Mantokoudis G, Caversaccio M. Ear canal cholesteatoma: Meta-analysis of clinical characteristics with update on classification, staging and treatment. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2010 Oct;18(5):369-76. doi: 10.1097/MOO.0b013e32833da84e.
- 10. Hn U, Prasad SC, Russo A, Grinblat G, Sanna M. Cholesteatoma of the external auditory canal: Review of staging and surgical strategy. Otol Neurotol. 2018 Dec;39(10):e1026-e1033. doi: 10.1097/ MAO.000000000001972.
- 11. Naim R, Linthicum F Jr, Shen T, Bran G, Hormann K. Classification of the external auditory canal cholesteatoma. Laryngoscope. 2005 Mar;115(3):455-60. doi: 10.1097/01.mlg.0000157847.70907.42.
- 12. Kim CW, Baek SH, Lee SH, Kim GW, Cho BK. Clinical characteristics of spontaneous cholesteatoma of the external auditory canal in children comparing with cholesteatoma in adults. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2014 Dec;271(12):3179-85. doi: 10.1007/s00405-013-2820-6.
- 13. Heilbrun ME, Salzman KL, Glastonbury CM, Harnsberger HR, Kennedy RJ, Shelton C. External auditory canal cholesteatoma: Clinical and imaging spectrum. AJNR Am J Neuroradiol. 2003 Apr;24(4):751-6. 14. Viveros-Díez P, Benito-Orejas JI, Fernández-Rodriguez A, Cifuentes-Navas, Ramírez-Salas JE, Morais-Pérez D. Colesteatoma de conducto auditivo externo: estudio de una serie de casos. Rev ORL 2020 Apr/ Jun; 11(2):129-138. doi:10.14201/orl.21649
- 15. Owen HH, Rosborg J, Gaihede M. Cholesteatoma of the external ear canal: Etiological factors, symptoms and clinical findings in a series of 48 cases. BMC Ear Nose Throat Disord. 2006 Dec 23;6:16. doi: 10.1186/1472-6815-6-16.
- 16. Casale G, Nicholas BD, Kesser BW. Acquired ear canal cholesteatoma in congenital aural atresia/stenosis. Otol Neurotol.

- 2014 Sep;35(8):1474-9. doi: 10.1097/MAO.0000000000000495.
- 17. He G, Xu Y, Zhu Z. Clinical analysis of pediatric primary external auditory canal cholesteatoma. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2019 Mar;118:25-30. doi: 10.1016/j.ijporl.2018.12.013.
- 18. Darr EA, Linstrom CJ. Conservative management of advanced external auditory canal cholesteatoma. Otolaryngol Head Neck Surg. 2010 Feb;142(2):278-80. doi: 10.1016/j.otohns.2009.10.035.
- 19. Lin YS. Surgical results of external canal cholesteatoma. 2009 Jun;129(6):615-23. Otolaryngol. Acta 10.1080/00016480801901667.
- 20. Konishi M, Iwai H, Tomoda K. Reexamination of etiology and surgical outcome in patient with advanced external auditory canal cholesteatoma. Otol Neurotol. 2016 Jul;37(6):728-34. doi: 10.1097/ MAO.000000000001079.
- 21. McCoul ED, Hanson MB. External auditory canal cholesteatoma and keratosis obturans: The role of imaging in preventing facial nerve injury. Ear Nose Throat J. 2011 Dec;90(12):E1-7. doi: 10.1177/014556131109001210.
- 22. Jahnke K, Lieberum B. Surgery of cholesteatoma of the external auditory canal. Laryngorhinootologie. 1995 Jan;74(1):46-9. doi: 10.1055/s-2007-997686.
- 23. Jang CH, Kim YY, Seong JY, Kang SH, Jung EK, Sung CM et al. Clinical characteristics of pediatric external auditory canal cholesteatoma. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2016 Aug;87:5-10. doi: 10.1016/j. ijporl.2016.05.029.