



## Colesteatoma con autocavidad de mastoidectomía en una paciente con síndrome progeroide

### Cholesteatoma with mastoidectomy autocavity in a progeroid syndrome patient.

Samantha Valdés-Pineda,<sup>1</sup> Jaqueline Ramírez-Anguiano,<sup>1</sup> Lorena Enríquez-Figueroa,<sup>1</sup> Alexia Esquinca-González<sup>2</sup>

#### Resumen

**ANTECEDENTES:** El colesteatoma es una estructura quística con epitelio escamoso productor de queratina, que sustituye o recubre la mucosa normal en el oído medio; su origen es multifactorial, se clasifica en congénito o adquirido. El tratamiento definitivo es quirúrgico y tiene como objeto erradicar la enfermedad. Los pacientes con síndrome progeroide tienen mayor riesgo de padecer alteraciones en el oído medio como el colesteatoma; por otro lado, la displasia ectodérmica hipohidrótica ocasiona alteraciones glandulares que aumentan la frecuencia de infecciones crónicas nasales y óticas.

**CASO CLÍNICO:** Paciente femenina de 24 años de edad con colesteatoma con autocavidad de mastoidectomía derecha con antecedentes de síndrome progeroide, probable síndrome de Wermer y displasia ectodérmica hipohidrótica, manejado con tratamiento conservador, sin complicaciones a 10 años de seguimiento.

**CONCLUSIONES:** El colesteatoma de oído medio es una afección infrecuente que, a pesar de su histología benigna, puede ocasionar complicaciones graves, por lo que el tratamiento es quirúrgico y tiene como objetivo erradicar la enfermedad.

**PALABRAS CLAVE:** Colesteatoma; displasia ectodérmica hipohidrótica.

#### Abstract

**BACKGROUND:** Cholesteatoma is a cystic structure with the presence of keratin-producing squamous epithelium, which replaces the normal mucosa in the middle ear; its etiology is multifactorial, it is classified as congenital or acquired. Definitive treatment is surgical and aims to eradicate the disease. Patients with progeroid syndrome have an increased risk of presenting alterations in the middle ear such as cholesteatoma; hypohidrotic ectodermal dysplasia causes glandular disorders that increases the frequency of chronic infections at nasal and otic level.

**CLINICAL CASE:** A 24-year-old female patient with cholesteatoma with right mastoidectomy autocavity with a history of progeroid syndrome, probable Wermer syndrome and hypohidrotic ectodermal dysplasia, managed with conservative treatment, without complications after 10 years of follow-up.

**CONCLUSIONS:** Cholesteatoma of middle ear is an infrequent disease that, despite of its benign histology, may cause severe complications; thus, treatment is surgical, and its aim is to eradicate the disease.

**KEYWORDS:** Cholesteatoma; Hypohidrotic ectodermal dysplasia.

<sup>1</sup> Departamento de Otorrinolaringología.

<sup>2</sup> Departamento de Infectología. Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México.

**Recibido:** 18 de marzo 2020

**Aceptado:** 7 de septiembre 2020

#### Correspondencia

Samantha Rossina Valdés Pineda  
valdes\_samantha@hotmail.com

#### Este artículo debe citarse como

Valdés-Pineda S, Ramírez-Anguiano J, Enríquez-Figueroa L, Esquinca-González A. Colesteatoma con autocavidad de mastoidectomía en una paciente con síndrome progeroide. An Orl Mex. 2020; 65 (4): 181-185.

## ANTECEDENTES

El colesteatoma es una masa quística de células epiteliales escamosas queratinizadas dentro de las cavidades del oído medio. Es de origen multifactorial y se clasifica en congénito, adquirido primario como complicación de una otitis media crónica, adquirido secundario por invaginación de la membrana timpánica y adquirido iatrogénico posterior a una timpanostomía o timpanoplastia. Es más frecuente en niños y hombres entre la tercera y cuarta décadas de la vida.<sup>1,2</sup>

A pesar de su histología benigna, la acumulación de queratina puede causar infección, reabsorción ósea por expansión, osteólisis, pérdida auditiva, parálisis del nervio facial, fístula laberíntica, erosión del oído medio e interno y complicaciones intracraneales potencialmente mortales, como abscesos cerebrales, meningitis y tromboflebitis del seno lateral.<sup>3</sup>

Es importante sospecharlo en pacientes con antecedente de otorrea persistente, otalgia e hipoacusia y en pacientes con comorbilidades con factores de riesgo de padecer alteraciones en el oído medio. El examen otoscópico revelará restos blanquecinos de queratina y tejido de granulación dentro del oído medio.<sup>4</sup> Una vez establecido el diagnóstico, el tratamiento definitivo es la escisión quirúrgica.<sup>5</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 24 años de edad, con antecedentes de síndrome progeroide, probable síndrome de Wermer y displasia ectodérmica hipohidrótica, en control por los servicios de Dermatología, Genética y Medicina Interna del Instituto. Inició hacía más de 10 años con cuadros recurrentes de rinosinusitis, hipoacusia derecha progresiva, otalgia punzante y otorrea derecha, por lo que fue referida a la consulta de

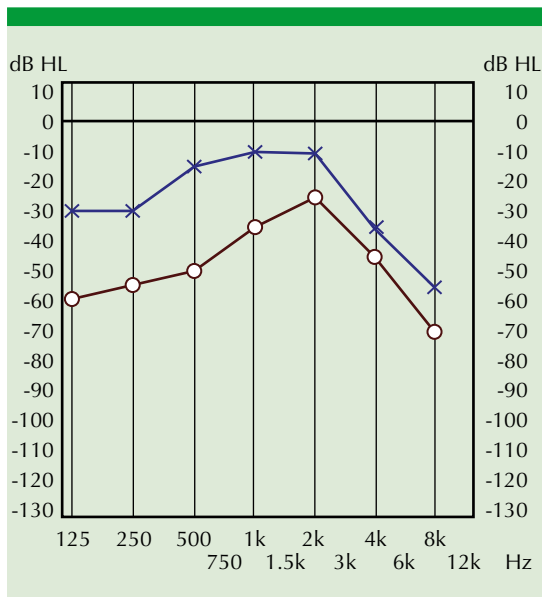
otorrinolaringología. A la exploración física se observó: nariz con tabique funcional, mucosa pálida, cornetes ausentes, abundante moco amarillento espeso; la orofaringe con amígdalas intravélicas y descarga retronasal purulenta, muy espesa.

Oído izquierdo: pabellón auricular bien formado e implantado con excoriaciones en la piel, conducto auditivo externo estrecho con cerumen que se retiró y membrana timpánica íntegra; oído derecho con pabellón auricular bien formado e implantado con excoriaciones en la piel, conducto auditivo externo estrecho con secreción purulenta y queratina que se aspiró, no se observó membrana timpánica ni cadena osicular.

La audiometría tonal lúdica valoró solo umbrales aéreos debido a la poca cooperación de la paciente, por el retraso del desarrollo psicomotor que tenía y reveló hipoacusia moderada en el oído derecho (vía aérea) y audición normal con caída superficial a moderada en tonos agudos en el oído izquierdo (**Figura 1**).

La tomografía computada de senos paranasales y oídos en fase simple mostró ocupación de celdillas etmoidales anteriores y posteriores izquierdas, complejo ostiomeatal izquierdo cerrado, nivel hidroaéreo en el seno maxilar izquierdo, ausencia de cornetes y en el oído derecho, cambios correspondientes a formación de autocavidad de mastoidectomía sin datos de complicaciones (**Figura 2**).

Se estableció el diagnóstico de otitis media crónica derecha con colesteatoma y autocavidad de mastoidectomía, rinosinusitis crónica y otocerosis izquierda; se propuso cirugía funcional endoscópica de senos paranasales y regularización de autocavidad de mastoidectomía con meatoconchoplastia del oído derecho, que no fueron aceptadas por los padres de la paciente.



**Figura 1.** Audiometría tonal (2009). Oído derecho: hipoacusia moderada derecha (vía aérea). Oído izquierdo: audición normal izquierda con caída superficial a moderada en tonos agudos (O: oído derecho vía aérea; X: oído izquierdo vía aérea).

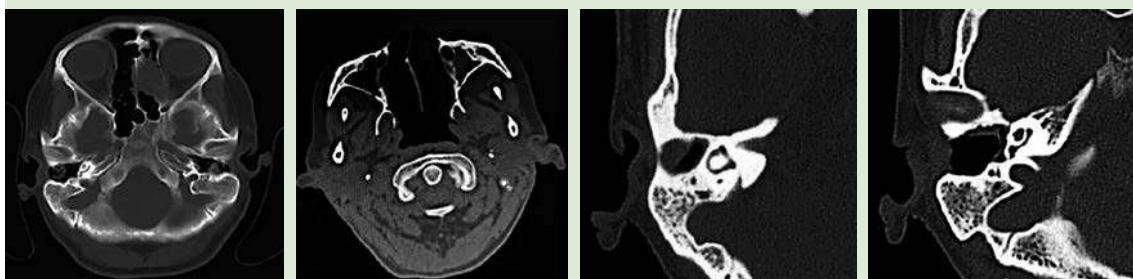
Ha permanecido con tratamiento conservador desde su diagnóstico. Durante los 10 años de seguimiento, ha tenido cuadros recurrentes de otocerosis izquierda y otorrea derecha que se han controlado con limpiezas óticas periódicas, en un inicio cada mes y desde hacía tres años de forma trimestral y con cuidados de oído

seco derecho, así como tratamiento antibiótico oral en caso de requerirlo. También han sido recurrentes las infecciones de las vías aéreas superiores y agudizaciones de la rinosinusitis crónica, tratadas ante las condiciones clínicas con antibióticos orales durante 14 días, mucolíticos del tipo acetilcisteína y lavados nasales con solución fisiológica o agua de mar.

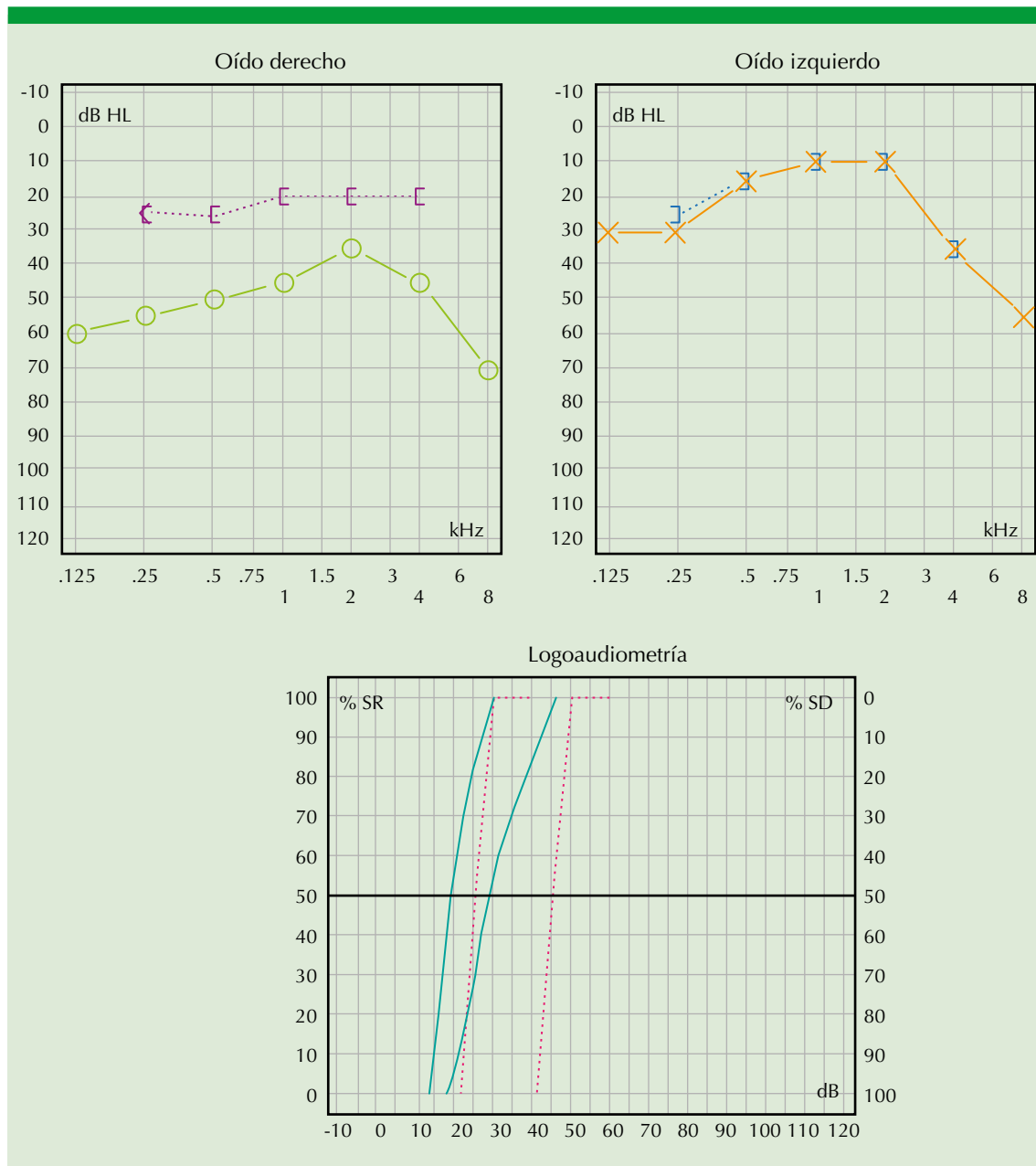
Como parte del control se realizan evaluaciones audiológicas semestrales, con mayor cooperación de la paciente en el transcurso de los años, lográndose obtener una vía aérea y vía ósea; en el audiograma se observa hipoacusia moderada conductiva en el oído derecho y audición normal con caída superficial a moderada en tonos agudos en el oído izquierdo (**Figura 3**). También se realizan tomografías de oídos y senos paranasales de control anual, sin evidencia de complicaciones hasta el momento actual (**Figura 4**).

## DISCUSIÓN

El síndrome progeroide es una enfermedad autosómica recesiva, caracterizada por una vejez prematura o acelerada debido a la mutación del gen que codifica para una enzima de reparación del ADN, una helicasa en el cromosoma 8p12-p11.2. Las manifestaciones clínicas comienzan a hacerse evidentes en los primeros años de vida, és-



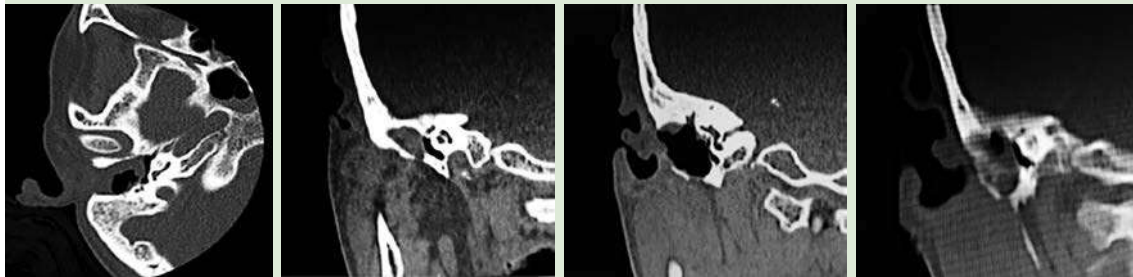
**Figura 2.** Tomografía computada de senos paranasales y oído derecho en cortes axiales con datos de rinosinusitis crónica y autocavidad de mastoidectomía derecha (2009).



**Figura 3.** Audiometría tonal (2019). Oído derecho: hipoacusia moderada derecha de tipo conductivo. Oído izquierdo: audición normal izquierda con caída superficial a moderada en tonos agudos (O: oído derecho vía aérea [oído derecho vía ósea, X: oído izquierdo vía aérea] oído izquierdo vía ósea).

tas incluyen: retraso en el crecimiento y desarrollo psicomotor, alteraciones dermatológicas, musculoesqueléticas y neurológicas; también pueden

manifestar problemas dentales y oftalmológicos; a la larga padecen enfermedad cardiovascular, lo que disminuye la esperanza de vida.



**Figura 4.** Tomografía computada de oído derecho en cortes axiales y coronales donde se observa autocavidad de mastoidectomía sin datos de complicaciones (2019).

Es frecuente encontrar alteraciones auditivas, como hipoacusia sensorineural, hipoacusia conductiva y anacusia; alteraciones morfológicas del oído medio como hipoplasia o aplasia estapedial y colesteatoma,<sup>6</sup> como en el caso comunicado. Como otra comorbilidad, la displasia ectodérmica hipohidrótica es una enfermedad genética de herencia autosómica recesiva ligada al cromosoma X caracterizada por disminución de glándulas sudoríparas e hipoplasia de glándulas mucosas del tubo aerodigestivo superior, lo que incrementa la frecuencia de infecciones crónicas, como rinosinusitis, faringitis y otitis, así como epistaxis, disfagia y anodoncia<sup>7</sup> presentes también en esta paciente; hay pocos casos reportados de ambas enfermedades en la bibliografía; sin embargo, no se identificaron publicaciones de la coexistencia de las mismas en un solo paciente como es este caso.

El tratamiento se enfoca a erradicar la enfermedad en el caso del colesteatoma del oído y en cuanto a las manifestaciones otorrinolaringológicas de la displasia ectodérmica hipohidrótica en mejorar la lubricación de la piel y las mucosas de los ojos, la nariz y la boca, así como control y administración de antibióticos de forma oportuna en caso de infección.

## CONCLUSIONES

El colesteatoma de oído medio es una afección infrecuente que, a pesar de su histología benigna, puede ocasionar complicaciones graves, por lo que el tratamiento es quirúrgico y tiene como objetivo erradicar la enfermedad. Los pacientes con síndrome progeroide tienen mayor frecuencia de alteraciones en el oído medio, como el colesteatoma.

## REFERENCIAS

1. Quintero NJ, Macías AC, Hernández CM, Meléndez QL. Etiología del colesteatoma ótico. *Rev Cubana Pediatr* 2011; 83 (4): 393-404.
2. Ronald A. Hoffman AR. Complications of Tympanomastoidectomy. En: Eisele WD, Smith VR. *Complications in Head and Neck Surgery*. 2<sup>nd</sup> ed. NY: Mosby, 2009; 725-728.
3. Bunch MP, Kelly RH. Cholesteatoma. En: Pequeño EJ, Noujaim LD, Ginat TD, Kelly RH, Schaefer WP. *Neuroradiology, Spectrum and Evolution of Disease*. 1<sup>ª</sup> ed. Philadelphia: Elsevier; 2019: 322-331.
4. Player B. Earache. En: Kliegman MR, Lye SP, Bordini JP, Toth H, Basel D. *Pediatric Symptom-Based Diagnosis*. Nelson. 20<sup>th</sup> ed. Elsevier; 2018; 61-74.
5. Davis LG. Ear. *Surgical Pathology of the Head and Neck* 2<sup>nd</sup> ed: Elsevier; 2009; 883-932.
6. Barrios SA, Muñoz OC. Síndrome de Wermer atípico: síndrome progeroide atípico. *An Pediatr (Barc)* 2010; 73 (2): 94-97.
7. González GJ, Muñoz BF. Manifestaciones ORL de la displasia ectodérmica hipohidrótica. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005; 56: 176-178.