



<https://doi.org/10.24245/aorl.v67i4.8151>

Malacoplaquia ótica

Otic malakoplakia.

Antonio Paz-Cordovéz,¹ Ernesto Arteaga-Hernández,² Javier Dueñas-Quispe,³ Patricia Chamba-Camacho³

Resumen

ANTECEDENTES: La malacoplaquia es una rara enfermedad granulomatosa de origen incierto que afecta a individuos inmunodeprimidos, relacionada con procesos inflamatorios generalmente bacterianos y parece ser un defecto en la función fagocitaria de los histiocitos. Su diagnóstico es histológico y el tratamiento debe combinar escisión quirúrgica, tratamiento antibiótico y la limitación de inmunosupresión.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de 65 años, diabético. Padecía otitis externa difusa a repetición, el episodio actual no cedía con medicación habitual; a la exploración se encontró granuloma en la pared posterior del conducto auditivo externo izquierdo. Se tomó muestra para cultivo del exudado y se realizó exéresis del granuloma que reportaron *Pseudomonas aeruginosa* y pólipo inflamatorio, respectivamente. El control evidenció lesión en el conducto auditivo externo (CAE), se realizó tomografía para descartar colesteatoma que mostró una lesión ocupante en el conducto auditivo externo, el oído medio y las celdas mastoideas. Se realizó mastoidectomía, hallando tumoración blanquecina de aspecto gelatinoso enviada a anatomía patológica donde se evidenció un infiltrado inflamatorio con abundantes células CD68+. El paciente tuvo evolución favorable después del tratamiento con 1 g de ciprofloxacino intravenoso durante 14 días continuando vía oral durante 4 meses. En la actualidad está asintomático y con exploración otológica normal.

CONCLUSIONES: La malacoplaquia ótica es excepcional, puede imitar enfermedad neoplásica, por lo que ésta debe descartarse. Su patogenia implica procesos inflamatorios. A pesar de su histología benigna se extiende por continuidad, por lo que el tratamiento es quirúrgico asociado con antibiótico.

PALABRAS CLAVE: Malacoplaquia; tratamiento antibiótico; inmunosupresión.

Abstract

BACKGROUND: Malacoplakia is a rare granulomatous disease of uncertain etiology that affects immunosuppressed individuals, it is related to inflammatory processes, generally bacterial, and appears to be a defect in the phagocytic function of histiocytes. Its diagnosis is histological and the treatment must combine surgical excision, antibiotic therapy and the limitation of immunosuppression.

CLINICAL CASE: A 65-year-old male patient with diabetes that presented recurrent diffuse external otitis, the current episode did not subside with usual medication, on examination a granuloma was found on the posterior wall of the left external auditory canal. A sample was taken for culture of the exudate and excision of the granuloma was performed resulting in the presence of *Pseudomonas aeruginosa* and inflammatory polyp, respectively. The control showed a lesion in the external auditory canal, performing a tomography to rule out cholesteatoma; this showed an occupying lesion in the external auditory canal, middle ear and mastoid cells. A mastoidectomy was performed, finding a whitish, gelatinous-looking tumor sent to pathology where an inflammatory infiltrate with abundant CD68+ cells was evidenced. He presented a favorable evolution after treatment with ciprofloxacin 1 g IV for 14 days continuing OV for 4 months. Currently the patient is asymptomatic and with normal otological examination.

CONCLUSIONS: Malacoplakia at the otic level is exceptional; it can mimic neoplastic disease, so these entities must be ruled out. Its pathogenesis involves inflammatory

¹ Jefe del Servicio de Otorrinolaringología.

² Jefe del Servicio de Anatomía Patológica.

³ Residente de Otorrinolaringología. Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, La Habana, Cuba.

Recibido: 9 de septiembre 2022

Aceptado: 24 de septiembre 2022

Correspondencia

Javier Dueñas Quispe
jav_duens@hotmail.com

Este artículo debe citarse como: Paz-Cordovéz A, Arteaga-Hernández E, Dueñas-Quispe J, Chamba-Camacho P. Malacoplaquia ótica. An Orl Mex 2022; 67 (4): 277-282.

processes. Despite its benign histology, it extends in continuity, so the treatment is surgical associated with antibiotics.

KEYWORDS: Malacoplakia; Antibiotic therapy; Immunosuppression.

ANTECEDENTES

La malacoplaquia (del griego *malakós*, blando, y *plakos*, placa) es una rara enfermedad granulomatosa de origen incierto que, si bien puede afectar a cualquier órgano, incide principalmente en el aparato urinario.¹ Se trata de una rara condición inflamatoria que típicamente afecta a individuos inmunodeprimidos.² Fue descrito por Michaelis y Gutmann en 1902 después de identificar los cuerpos de Michaelis-Gutmann que son patognomónicos de esta enfermedad.^{3,4} Aun se entiende poco acerca de su patogénesis y se piensa que es un defecto adquirido en la función bactericida de los macrófagos asociado con la infección e inmunosupresión.⁴

El lugar más afectado es la vía urogenital; sin embargo, esta enfermedad se ha descrito, además, en el tubo gastrointestinal, las vías respiratorias, el sistema endocrino, músculo-esquelético, tegumentario y nervioso central.² La malacoplaquia de oído medio es excepcional, solo se encontraron 5 casos publicados en nuestra búsqueda sistemática.

La manifestación clínica es inespecífica, el diagnóstico definitivo siempre es histopatológico.⁵

Comunicamos un caso de malacoplaquia diagnosticada en el oído medio con crecimiento de *Pseudomonas aeruginosa* en el cultivo de exudado ótico.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 65 años, con antecedente patológico de diabetes tipo 2 de 17 años de evolución, mal controlada; tuvo cuadros de otitis externa difusa de repetición de varios años de evolución diagnosticada en todos los casos clínicamente por cursar con otalgia, secreción fétida y en ocasiones picazón. El episodio que referimos se desencadenó tras la manipulación del oído externo con una cerilla. El paciente acudió al cuerpo de guardia refiriendo otalgia intensa en el oído izquierdo y otorrea color amarillento-verdoso con mal olor; fue tratado con gentamicina y prednisolona tópicos. El cuadro no cedió completamente, por lo que el paciente acudió al servicio de Otorrinolaringología donde se evidenció en la otoscopia edema del conducto auditivo externo, otorrea escasa, verdosa, no fétida y granuloma ubicado en la pared posterior del conducto auditivo que ocupaba dos terceras partes de la luz. Se tomaron muestras para exudado ótico, se extirpó el granuloma y se envió a patología; se controló la glucemia y se continuó con tratamiento médico oral. Acudió a consulta donde se evidenció mejoría clínica y ausencia de otorrea, así como persistencia de lesión en la pared posterior del conducto auditivo externo, razón por la que se solicitó tomografía computada para descartar colesteatoma. La tomografía computada reportó canal auditivo ocupado totalmente por un tumor redondeado de bordes regulares, subyacente a éste, pérdida parcial de la cortical ósea de mastoides. **Figura 1**

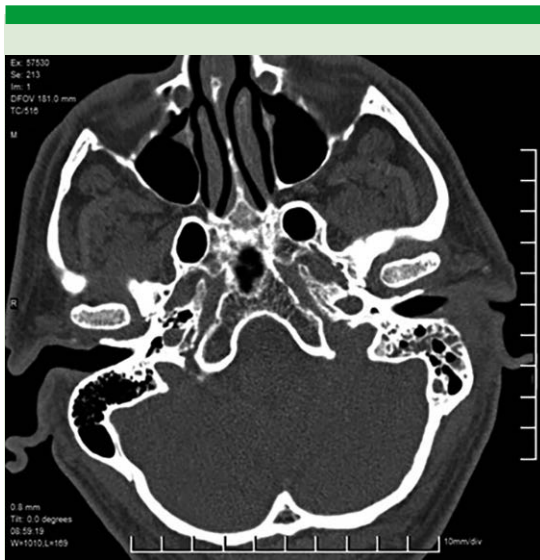


Figura 1. Tomografía computada corte axial a nivel del peñasco. Se evidencia una lesión ocupante del oído externo derecho y celdas mastoideas ocupadas con destrucción parcial ósea.

En el cultivo del exudado ótico se identificó *Pseudomonas aeruginosa* sensible a amikacina, ciprofloxacino, cloranfenicol, imipenem, ceftriaxona y cefotaxima; se estableció el diagnóstico de otitis externa maligna. El reporte de anatomía patológica del granuloma fue de pólipo auril inflamatorio. Ante la persistencia del cuadro y los hallazgos en la TAC se decidió el ingreso hospitalario del paciente para tratamiento sistémico con ciprofloxacino 500 mg cada 12 horas y tópico con cloranfenicol más prednisona, así como abordaje quirúrgico. Se realizó mastoidectomía donde se evidenció una lesión tumoral blanquecina de aspecto gelatinoso en cortical de mastoides, erosión ósea que infiltraba el hueso temporal y el conducto auditivo externo (**Figura 2**), que se retiró y envió a patología.

En anatomía patológica se descartó el origen maligno de la lesión; sin embargo, las láminas mostraron un infiltrado inflamatorio crónico

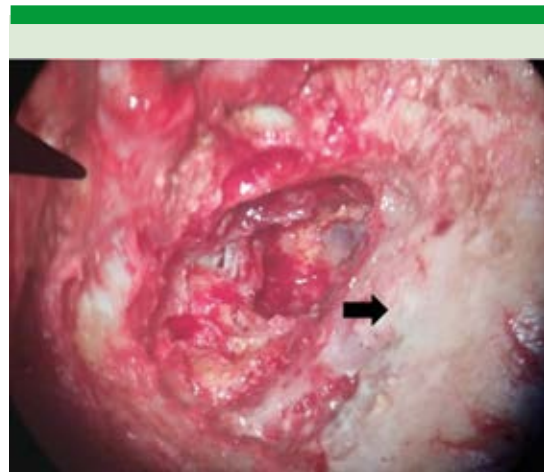


Figura 2. Mastoidectomía de oído izquierdo donde se observa infiltración y distorsión causadas por la malacoplaquia que muestra una textura fiabile de color blanco amarillenta (flecha).

difuso y supurativo con linfocitos, células plasmáticas, polimorfonucleares, neutrófilos y elevada cantidad de histiocitos CD68+ con marcada fibrosis que afectaba partes blandas y hueso, con lo que se estableció el diagnóstico de malacoplaquia. **Figura 3**

En consulta externa de control se evidenció una fístula retroauricular infectada; el paciente fue hospitalizado para control de la glucemia y tratamiento antibiótico con ceftriaxona y metronidazol, con lo que cerró la fístula. El paciente fue tratado adicionalmente con 500 mg de ciprofloxacino cada 12 horas por vía oral durante 4 meses. A los 8 meses de control el paciente se encontraba asintomático y con exploración otológica normal.

DISCUSIÓN

La afección genitourinaria es la forma más frecuente de malacoplaquia. La localización extraurinaria se describió en 1958.¹ En la bibliografía otorrinolaringológica las lesiones de

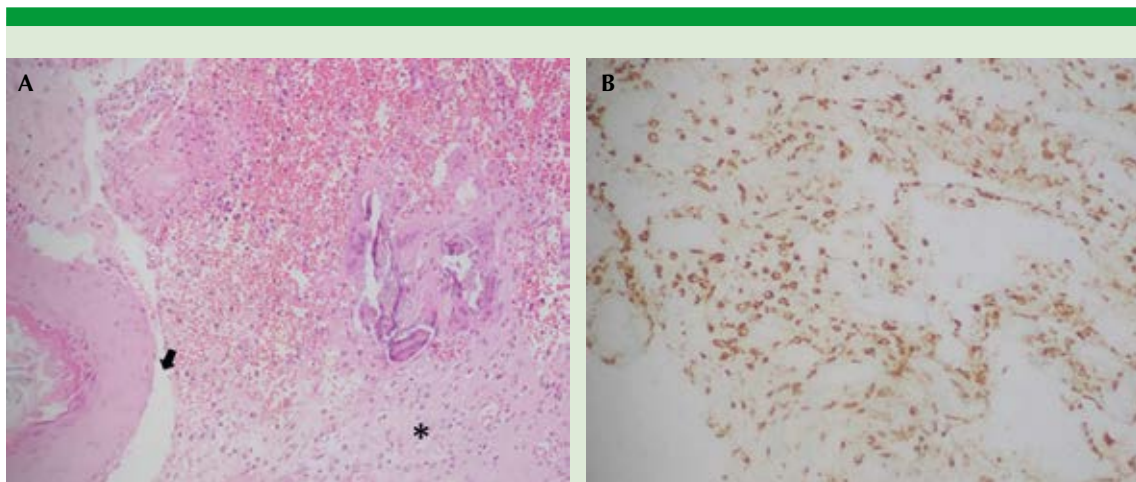


Figura 3. A. Hematoxilina-eosina: (200 X) muestra interface entre piel del conducto auditivo externo (flecha) y el típico infiltrado inflamatorio de la malacoplaquia (*). **B.** Inmunohistoquímica CD 68: (400 X) las células del tejido están teñidas de marrón siendo CD68-positivas.

malacoplaquia se han descrito en las amígdalas palatinas (Kalfayan y Seager, 1982), el oído medio (Azadeh y Ardehali, 1983), el seno maxilar (Nistal y su grupo, 1985), la nasofaringe (McCormick y Timme, 1982), la base de la lengua (Love y colaboradores, 1985), la laringe (Gabrielides y su grupo, 1981) y la glándula parótida (Dale y Robinson, 1988).⁶ En la actualidad solo encontramos 5 casos publicados de malacoplaquia ótica en nuestra búsqueda sistemática.

Se piensa que la etiopatogenia implicada es la misma independientemente del órgano o aparato afectado.¹ Aunque la patogénesis de la malacoplaquia es poco conocida, se cree que se debe a un defecto adquirido en la actividad bactericida de los macrófagos. La beta-glucuronidasa y la guanosina monofosfato ciclada (cGMP) se requieren para la función normal de los microtúbulos y la actividad fagolisosómica; se ha demostrado la disminución en la liberación de beta-glucuronidasa y disminución en las concentraciones de cGMP en estos pacientes. Se cree que esto conduce a disminución del aclaramiento de or-

ganismos patógenos debido a la persistencia de fagolisosomas. Se estima que los cuerpos patogénicos de Michaelis-Gutmann (inclusiones intracitoplasmáticas calcificadas) representan los fagolisosomas que no han sido excitados.²

Este proceso se asocia típicamente con inmunosupresión adquirida; se ha descrito en pacientes con trasplante de órganos, tumores malignos, pacientes con virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) o con afecciones crónicas debilitantes como diabetes mellitus, mal nutrición, tuberculosis, sarcoidosis y alcoholismo, entre otras.⁵

La malacoplaquia es causada típicamente por organismos gramnegativos, los más comunes son *Escherichia coli*, pero se han descrito *Klebsiella*, *Proteus*, *Corynebacterium*, *Pseudomonas*, *Acinetobacter*, *Staphylococcus*, *Streptococcus*, *Enterococcus*, *Aerobacter*, *Rhodococcus*, *Mycobacterium*, *Salmonella* y especies de *Burkholderia*.²⁻⁷ Un estudio ultraestructural reciente documentó la existencia de bacterias gramnegativas intactas en los lisosomas y en el



espacio extracelular en los tejidos de pacientes con malacoplaquia.⁸

El diagnóstico clínico es difícil debido a que la enfermedad puede cursar con la aparición de nódulos silentes o con diversas manifestaciones según el órgano o sistema afectado. En términos otorrinolaringológicos, los síntomas de manifestación descritos son: otalgia, secreción purulenta, abscesos posauriculares recurrentes y parálisis facial de la motoneurona inferior. En la exploración pueden encontrarse granulomas en el conducto auditivo externo, así como granulaciones extensas en la cavidad mastoidea.⁶

El examen histológico revela láminas dérmicas de células de Von Hansemann y un infiltrado inflamatorio mixto variable que consta de neutrófilos, linfocitos y células plasmáticas. Las células de Von Hansemann son histiocitos espumosos agrandados con un núcleo excéntrico, hiperromático y gránulos eosinófilos. Los cuerpos de Michaelis-Gutmann son concreciones laminadas intracitoplasmáticas que representan acumulaciones de fagolisomas calcificados que contienen hierro que se cree son organismos bacterianos parcialmente degradados. Los cuerpos de Michaelis-Gutmann son patognomónicos de esta afección. Pueden teñirse positivamente con ácido periódico de Schiff (PAS), tinción de Perl y tinción de Von Kossa.² La existencia de numerosos histiocitos, particularmente cuando se dispone en un patrón en forma de hoja con vacuolas en citoplasma (células de Von Hansemann) se ha descrito en malacoplaquia auditiva.⁹

El diagnóstico se confirma mediante el estudio de patología al evidenciar las características histológicas descritas y descartará una lesión cancerosa subyacente.¹⁻⁶

El tratamiento debe combinar la escisión quirúrgica de las lesiones, la administración de

antibiótico y limitar la inmunosupresión. Los antibióticos con la capacidad de penetrar en los histiocitos, como el ciprofloxacino y el trimetoprim-sulfametoxazol, son eficaces matando las bacterias no digeridas y penetrando los histiocitos, respectivamente. Además de estos agentes, el betanecol mejora la actividad bactericida fagocítica al aumentar la concentración de cGMP.¹⁰ Se desconoce la duración óptima del tratamiento con antibióticos, pero el tratamiento exitoso puede requerir terapia con antibióticos a largo plazo.² En teoría, la adición de betanecol, un agente anticolinérgico, y ácido ascórbico puede aumentar las concentraciones celulares de cGMP dentro de los fagocitos y conducir a una mejor destrucción intracelular de bacterias.¹⁰ Según una revisión de 140 casos de malacoplaquia que comparó modalidades de tratamiento, Van der Voort y su grupo sugirieron los siguientes pasos de tratamiento: 1) Si es posible, suspenda el tratamiento con prednisona y azatioprina en los casos que manifestaron malacoplasia durante la administración de este medicamento. 2) Realizar resección quirúrgica y drenaje en combinación con la administración de ciprofloxacino. 3) Si la cirugía es imposible, administre 500 mg de clorhidrato de ciprofloxacina dos veces al día. 4) Queda por probar si la adición de betanecol y ácido ascórbico ofrece alguna ventaja sobre las otras modalidades de tratamiento.² Con estas medidas, el pronóstico es favorable en la mayoría de los casos, tal como sucedió en el nuestro.

CONCLUSIONES

La manifestación ótica de la malacoplaquia, como afección granulomatosa, rara, es excepcional; puede imitar al carcinoma en el oído medio y a los colesteatomas, por lo que deben descartarse estas afecciones. La causa se desconoce, pero están implicados procesos inflamatorios relacionados con bacterias en pacientes con alteraciones inmunológicas. El diagnóstico es histológico y, a

pesar de su histología benigna, se extiende por continuidad pudiendo causar complicaciones, por lo que el tratamiento es quirúrgico asociado con antibiótico; son útiles las fluoroquinolonas por su adecuada penetración intracelular, la duración óptima no está bien definida.

REFERENCIAS

1. Tejada A, Salcedo J, Mosqueda D, Daroca R, Peña J, García C. Malacoplaquia con afectación de oído medio. *Rev Clin Esp* 2011; 211 (2): e11-e12.
2. Kwan E, Riley CA, Robinson CA. Malakoplakia. In: *StatPearls*. StatPearls Publishing, Treasure Island (FL); 2021. PMID: 33232018.
3. Michaelis L, Gutman C. Uber Einschlusse in Blasentumoren. *Z Klin Med* 1902; 47: 208-15.
4. Afonso JP, Ando PN, Padilha MH, Michalany NS, Porro AM. Cutaneous malakoplakia: case report and review. *An Bras Dermatol* 2013; 88 (3): 432-7.
5. Samian C, Ghaffar S, Nandapalan V, Santosh S. Malakoplakia of the parotid gland: a case report and review of localised malakoplakia of the head and neck. *Ann R Coll Surg Engl* 2019; 101 (5): 309-312.
6. Nayar RC, Garg I, Alapatt JJ. Malakoplakia of the temporal bone in a nine-month-old infant. *J Laryngol Otol* 1991; 105 (7): 568-70.
7. Zhang Y, Byrnes K, Lam-Himlin D, Pittman M, Pezhohu M, Gonzalez RS, et al. Gastrointestinal malakoplakia: Clinicopathologic analysis of 26 cases. *Am J Surg Pathol* 2020; 44 (9): 1251-1258.
8. Jung YS, Chung DY, Kim EJ, Cho NH. Ultrastructural evidence of the evolutionary process in malakoplakia. *Histol Histopathol* 2020; 35 (2): 177-184.
9. Magliocca KR, Vivas EX, Griffith CC. Idiopathic, infectious and reactive lesions of the ear and temporal bone. *Head Neck Pathol* 2018; 12 (3): 328-349.
10. Velasquez MC, Taylor Smith PJ, Prakash NS, Kava B, Kryvenko ON, Castillo-Acosta R, et al. Malakoplakia of the prostate diagnosed on multiparametric-MRI ultrasound fusion guided biopsy: A case report and review of the literature. *Urol Case Rep* 2017; 18: 94-96.