

ISSN: 2340-3438

Edita: Sociedad Gallega de
Otorrinolaringología.

Periodicidad: continuada.

Web: www.sgorl.org/revista

Correo electrónico:

actaorlgallega@gmail.com

SGORL PCF
Sociedad Gallega de Otorrinolaringología
y Patología Cervicofacial



Acta Otorrinolaringológica Gallega

Caso Clínico

Caso de colesteatoma do canal auditivo externo em doente com malformação congénita do pavilhão auricular External auditory canal colesteatoma case report in a patient with a congenital auricular malformation

Joana Borges da Costa, Inês Gâmbôa, Pedro Sousa, Miguel Viana, Del-
fim Duarte, Nuno Oliveira

Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital Pedro Hispano

Recibido: 10/9/2018 Aceptado: 15/11/2018

Resumo

Introdução: As malformações congénitas do ouvido externo resultam de erros que decorrem durante a embriogénese. Além da deformidade estética, os indivíduos com estenose do canal auditivo externo (CAE) têm maior risco de desenvolvimento de colesteatoma do canal (CCA), aparentemente relacionado com a interrupção da capacidade de auto-limpeza do CAE.

Caso Clínico: Reporta-se um caso de CCA numa mulher de 34 anos, com otalgia e otorreia persistentes, com antecedentes de múltiplas intervenções cirúrgicas na infância para reconstrução do pavilhão auricular esquerdo por malformação congénita na forma de microtia. A doente apresentava também um CAE estenosado e verticalizado, impossibilitando a visualização do tímpano. Os exames de imagem realizados evidenciaram uma malformação complexa da base do crânio, menor espessura do nervo facial, CAE verticalizado e com preenchimento tecidual a sugerir presença de colesteatoma. A doente foi submetida a canalplastia esquerda, com remoção de bolsa de colesteatoma e para facilitar a vigilância pós-operatória da doença. Durante a cirurgia, foi objetivada a presença de nervo facial na porção medial da parede posterior do canal.

Correspondencia: Joana Borges da Costa

Hospital Pedro Hispano

Correo electrónico: costa.jrb@gmail.com

Conclusão: Está descrito na literatura o risco aumentado de colesteatoma nos doentes com estenose do CAE, principalmente nos casos em que a estenose impede a limpeza adequada do CAE e a visualização do tímpano. O risco de existirem variações anatómicas significativas nestes doentes é também superior à população em geral. Assim sendo, um exame objetivo adequado associado à análise atenta dos métodos complementares de diagnóstico é fulcral para uma preparação operatória apropriada, antecipando o risco de lesão de estruturas anatómicas variantes.

Palavras chave: colesteatoma, canal auditivo externo, malformações congénitas do ouvido externo

Abstract

Introduction: Congenital external ear malformations result from embryogenesis disorders. Besides the aesthetic deformity, patients with external auditory canal (EAC) stenosis might have a higher risk of ear canal cholesteatoma (EACC) development, possibly secondary to loss of self-cleaning ability of EAC and consequent trapping of keratinized epithelium.

Case report: We report a case of an EACC in a 34-year-old-woman, with a previous history of multiple surgical interventions in childhood for left ear congenital microtia reconstruction. The patient presented also with a stenotic and verticalized ear canal, which forbidden the middle ear observation. The image scans showed a complex skull base malformation, a thinner left facial nerve than usual and a verticalized EAC occupied with a soft-tissue mass, suggesting the diagnosis of EACC. The patient was submitted to a left canalplasty to remove the cholesteatoma sac and to enlarge the EAC, facilitating the post-op follow up. During surgery, was noticed the presence of the facial nerve in the medial portion of the posterior wall of the EAC.

Conclusion: There is an apparent higher risk of cholesteatoma development in patients with an EAC stenosis, especially in cases in which the stenosis enables the proper canal cleaning and middle ear visualization. Those patients also have a greater risk of significant anatomical variations. Therefore, an appropriate objective exam and a proper image scans analysis are fundamental to prepare the surgery and to anticipate the risk of lesion of variant anatomical structures.

Keywords: cholesteatoma, external ear canal, congenital aural malformations

Introdução

No que concerne às malformações congénitas da área otorrinolaringológica, cerca de 50% destas afetam o ouvido, com uma incidência aproximada de 1 em cada 3800 nascimentos.¹ A incidência das malformações que afetam exclusivamente o ouvido externo é de 1/6000 a 1/1680,¹ sendo que a microtia é mais prevalente segundo *Schloss*², afetando 3 em cada 10 000 indivíduos.

A atresia aural congénita (AAC) é o termo utilizado para descrever o espectro de deformidades do canal auditivo externo (CAE) presentes à nascença que resultam do anormal desenvolvimento embrionário do primeiro arco e da primeira fenda branquiais.³ O grau de malformação do ouvido externo pode variar

desde a ausência completa do pavilhão auricular (anotia) e do CAE até à presença de um pavilhão auricular normal com um CAE estenosado.⁴ Classicamente, um canal é considerado estenosado se apresentar um diâmetro inferior a 4mm, uma vez que não há casos de complicações como colesteatomas descritos em CAE com diâmetros superiores.⁵ O ouvido médio pode concomitantemente estar alterado, apresentando malformações como membrana timpânica (MT) hipoplásica, ausência de conexão da MT à cadeia ossicular, cadeia ossicular fixa e alterações da articulação incudo-estapédica.^{4,6} O estribo deriva do segundo arco braquial, pelo que é habitualmente normal.⁵

Como resultado destas malformações, os pacientes com ACC apresentam variáveis graus de alterações audiométricas, desde hipoacusia de condução ligeira a moderada ou até severa. Habitualmente, a condução óssea nestes indivíduos está preservada, uma vez que o ouvido interno tem uma origem embrionária diferente da do ouvido externo e médio.⁴

Outra das potenciais complicações da estenose aural congénita é desenvolvimento de um colesteatoma de canal (CCAEC). O colesteatoma é uma massa quística erosiva e destrutiva, constituída por epitélio estratificado pavimentoso queratinizado e que pode ter origem no ouvido médio, ápex petroso e, menos frequentemente, no CAE.^{7,8} O CCAEC foi descrito pela primeira vez em 1850 por *Toynbee*⁹ e em 1980 foi distinguido da queratose obturante por *Piepergedes et al*,¹⁰ que definiu o CCAEC como o resultado da invasão de uma área de periosteíte do CAE por tecido estratificado.¹⁰ O risco de desenvolvimento de colesteatoma é aparentemente tanto maior quanto mais grave for a estenose, o que é explicado pela teoria de que os colesteatomas adquiridos do canal auditivo são provavelmente consequência do aprisionamento do epitélio queratinizado no CAE estenosado, devido ao padrão de migração anormal ou interrompido da pele e à perda da capacidade de auto-limpeza do canal auditivo.¹¹

Os colesteatomas são lesões destrutivas e podem complicar com infeções agudas, abscessos e lesão de estruturas adjacentes, como a cadeia ossicular, nervo facial e *tegmén* timpânico com extensão intracraniana. Assim sendo, canais com diâmetros inferiores a 2mm devem ser considerados candidatos a canalplastia e meatoplastia pelo risco significativo de desenvolvimento de colesteatoma.⁵ Contudo, atendendo a que o CCAEC é uma patologia que, apesar de destrutiva, é de crescimento lento, a cirurgia pode ser adiada nos doentes pediátricos até idades mais tardias, de forma a diminuir a dificuldade cirúrgica e a obter melhor colaboração pós-operatória por parte dos doentes. Nos casos em que a malformação é bilateral, a correção cirúrgica pode ser realizada mais precocemente como tentativa de restaurar uma função auditiva adequada.

O diagnóstico atempado e correto destes doentes, o estudo de malformações associadas e a escolha da abordagem mais adequada são fundamentais para minimizar as consequências desta patologia e para restaurar o melhor possível a função auditiva dos pacientes.

Apresentamos neste artigo um caso de CCAEC numa mulher com uma malformação do ouvido externo.

Caso Clínico

Reporta-se um caso de uma mulher de 34 anos, com antecedentes de malformação congénita do ouvido esquerdo (OE), submetida a múltiplas cirurgias de reconstrução do pavilhão auricular durante a infância. A

doente em questão recorre ao serviço de urgência de Otorrinolaringologia (ORL) por quadro de otalgia e otorreia esquerdas com 3 semanas de evolução, resistentes a analgesia e antibioterapia oral e tópica já prescritas pelo médico assistente. Objetivamente, a doente apresentava uma microtia esquerda, baixa inserção do pavilhão auricular, CAE estenosado, verticalizado e preenchido por otorreia purulenta e lamelas que não se conseguiram remover na totalidade, dificultando a observação das estruturas do tímpano. A doente foi internada para realização de antibioterapia endovenosa e para estudo. Foi realizada uma tomografia computadorizada (TC) que evidenciou uma malformação complexa da base do crânio, com envolvimento da charneira occipito-vertebral e a nível do OE ausência de pneumatização mastoideia, opacificação tecidual parcial da cavidade antro-timpânica a envolver cadeia ossicular, menor espessura do nervo facial principalmente no segmento mastoideu com ectopia do segmento timpânico e CAE verticalizado e com preenchimento tecidual (Figura 1).

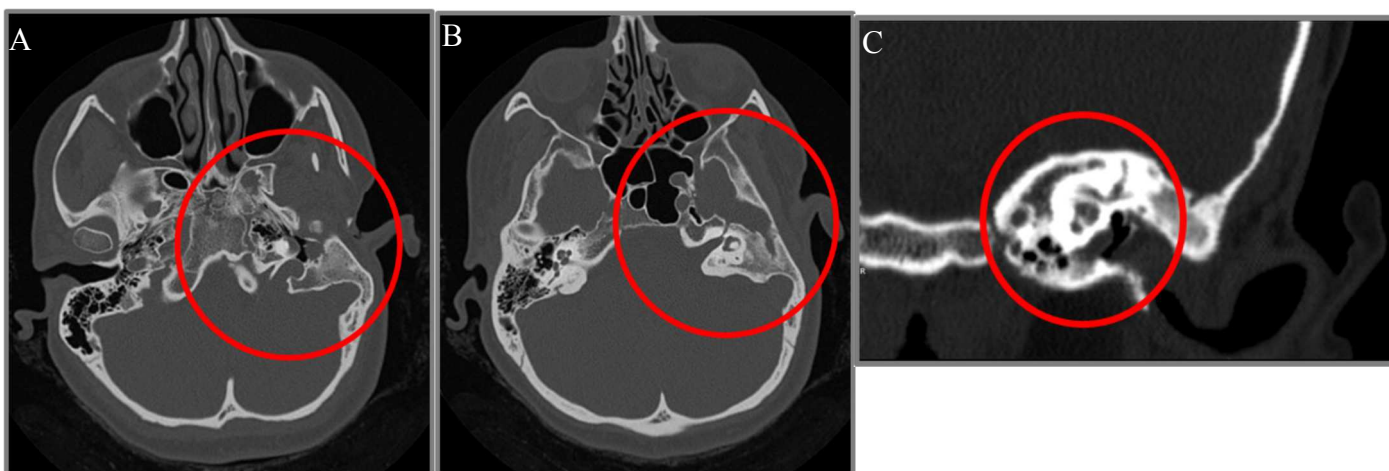


Figura 1: Tomografia axial crânio-encefálica e ouvidos, cortes axiais (a e b) e cortes coronais (c); visível malformação congénita da base do crânio e ouvido externo.

Para esclarecimento adicional, a ressonância magnética nuclear (RMN) pedida confirmou o aspeto displásico e hipoplasia dos ossos da base do crânio, com pseudo-alargamento transversal dos canais auditivos internos, mas VII e VIII pares cranianos sem alterações e preenchimento do CAE e epítimpano a sugerir presença de colesteatoma (Figura 2).

Atendendo aos achados imagiológicos, ao facto da doente se manter sintomática e na impossibilidade de se controlar a doença em consulta, optou-se por submeter a paciente a canalplastia esquerda, com remoção de bolsa de colesteatoma integralmente e brocagem da parede pósterio-superior do CAE para seu alargamento, facilitando o controlo e a vigilância pós-operatórios da doença. Durante a cirurgia, foi objetivada a presença do nervo facial na porção medial da parede posterior do canal, tendo sido preservado sem lesões (Figura 3).

Cerca de 3 meses após a intervenção cirúrgica, a doente mantinha-se sem queixas de otorreia ou otalgia, reportando até uma melhoria auditiva.

A paciente manteve seguimento em consulta de ORL durante mais de um ano, com realização de limpezas repetidas do CAE por otomicroscopia e vigilância clínica. Não há registos de recidiva da patologia.

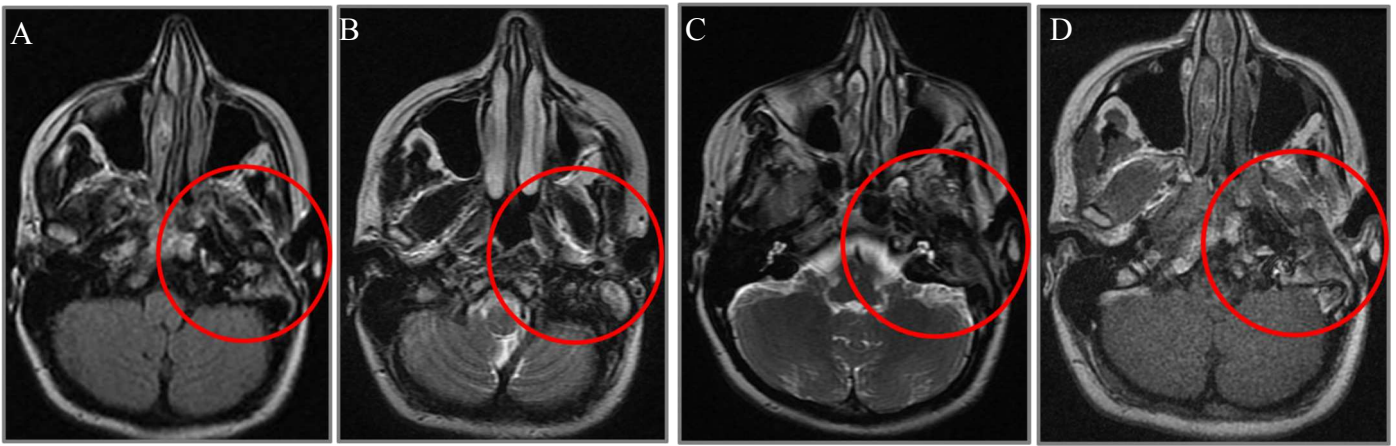


Figura 2: RMN-ouvidos, cortes axiais em T2 FLAIR (figura 2a), T2 FRFSE (figuras 2b y 2c) e T1 FSE (figura 2d); preenchimento do canal auditivo externo a sugerir a presença de colesteatoma.

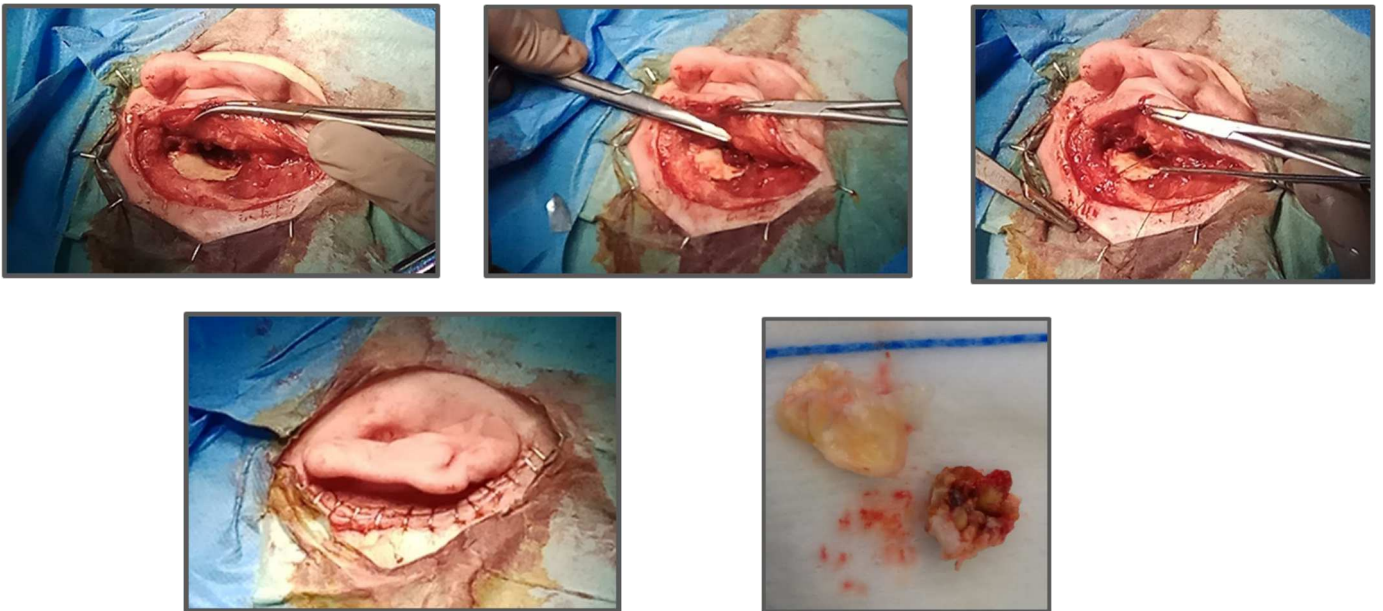


Figura 3: Fotografias da canalplastia e do colesteatoma removido.

Discussão

As malformações otológicas congénitas são entidades clínicas importantes e comuns que afetam a capacidade auditiva e comunicativa dos doentes, interferindo no desenvolvimento social do doente e da família, particularmente nos casos bilaterais. Existem inúmeras formas e graus de malformações otológicas que resultam de um desenvolvimento embrionário errático e, apesar de mais frequentemente ocorrerem de forma esporádica, podem surgir no contexto de um síndrome genético, como é o caso do Síndrome de *Treacher-Collins* ou Síndrome de *Down*. Vulgarmente, as malformações do ouvido externo associam-se a anomalias do ouvido médio, manifestando-se de variadas formas de acordo com as estruturas afetadas.

A correta e metódica avaliação dos doentes com malformações otológicas é particularmente importante, sendo que a história clínica e o exame objetivo fornecem informações iniciais essenciais. De acordo com o conhecimento embriológico básico, sabe-se que o desenvolvimento do ouvido externo fica completo numa fase precoce da gestação, apesar da recanalização do CAE ocorrer mais tarde.³ Assim sendo, um pavilhão auricular severamente deformado indica que o erro ocorreu numa fase precoce do desenvolvimento e, portanto, a probabilidade de existirem associadamente anomalias do CAE, do ouvido médio, do nervo facial e eventualmente do ouvido interno é maior.³ Em contrapartida, assume-se que um doente com atresia aural congénita mas com pavilhão auricular bem formado terá sofrido um evento embrionário anormal tardio, pelo que apresenta maiores hipóteses de ter as restantes estruturas otológicas normais.³ A avaliação inicial do doente deve ser complementada com exames de imagem, não só para confirmar as hipóteses diagnósticas levantadas, mas também para uma correta caracterização anatómica e avaliação pré-operatória nos casos em que a cirurgia é a escolha terapêutica.

Relativamente à doente apresentada, destaca-se a história de malformação do ouvido externo, com várias tentativas de correção cirúrgica na infância cujos procedimentos a doente desconhece. A doente manteve-se até à idade adulta sem seguimento otorrinolaringológico, pelo que se assume que, dada a estenose significativa do canal e a consequente retenção de células epiteliais por perda do mecanismo de limpeza otológica natural, o colesteatoma foi-se desenvolvendo e crescendo até se manifestar na forma de infeção do CAE. O facto de a paciente ter sido internada para realização de antibioterapia endovenosa e ter sido operada numa fase relativamente precoce contribuiu para que nenhuma complicação major como formação de abscesso, erosão óssea com invasão intracraniana tivesse ocorrido. Além disso, a deformidade significativa do pavilhão auricular fez prever que outras anomalias anatómicas, nomeadamente a nível do ouvido médio ou nervo facial pudessem estar presentes, facto que foi confirmado pelos métodos complementares de diagnóstico imagiológicos. O conhecimento pré-operatório das variações anatómicas foi fulcral para minimizar o risco de lesão de estruturas como o nervo facial esquerdo da doente, uma vez que ao atravessar a porção medial da parede posterior do canal poderia ter sido lesado facilmente durante a intervenção cirúrgica, caso não tivesse sido realizado um estudo pré-operatório adequado.

Declaração de Conflitos de Interesses: Declara-se que não existem conflitos de interesses na realização deste trabalho.

Bibliografia

- 1- Weerda H. Klassifikation und Chirurgie der Ohrmuscheldefekte. Weerda H, editor. *Chirurgie der Ohrmuschel: Verletzungen, Defekte und Anomalien*. Stuttgart: Thieme; 2003: 42-104.
- 2- Schloss MD. Congenital anomalies of the external auditory canal and the middle ear. *Congenital anomalies of the ear, nose, and throat*. New York: Oxford University Press; 1997:119-124.
- 3- Abdel-Aziz M. Congenital aural atresia. *J Craniofac Surg*. 2013;24(4):e418-22.
- 4- Casale G, Nicholas BD, Kesser BW. Acquired ear canal cholesteatoma in congenital aural atresia/stenosis. *Otol*

Neurotol. 2014;35(8):1474-1479.

5- Cole RR, Jahrsdoerfer RA. The Risk of Cholesteatoma in Congenital Aural Stenosis. *Laryngoscope.* 1990;100(6):576-578.

6- Kösling S, Omenzetter M, Bartel-Friedrich S. Congenital malformations of the external and middle ear. *Eur J Radiol.* 2009;69(2):269-279.

7- Shin SH, Shim JH, Lee HK. Classification of external auditory canal cholesteatoma by computed tomography. *Clin Exp Otorhinolaryngol.* 2010;3(1):24-26.

8- 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;24(4):751-756.

9- Toynebee J. Specimens of molluscum contagiosum developed in the external auditory meatus. *Lond Med Gazzette.* 1850;46:811.

10- Piepergerdes JC, Kramer BM, Behnke EE. Keratosis obturans and external auditory canal cholesteatoma. *Laryngoscope.* 1980;90(3):383-391.

11- Louw L. Acquired cholesteatoma pathogenesis: stepwise explanations. *J Laryngol Otol.* 2010;124(06):587-593.