

# Colesteatoma congénito: revisión de la literatura

## Congenital cholesteatoma: literature review

Gabriela Calderara C.<sup>1</sup>, Daniela Vicencio S.<sup>2</sup>, Karen García C.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Otorrinolaringología, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

<sup>2</sup>Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Carlos Van Buren, Universidad de Valparaíso. Valparaíso, Chile

<sup>3</sup>Unidad de Otorrinolaringología, Centro de Referencia de Salud Hospital Provincia Cordillera. Santiago, Chile.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido el 13 de octubre de 2022. Aceptado el 17 de marzo de 2023.

Correspondencia:  
Karen García C.  
Av. Eyzaguirre 2061.  
Puente Alto  
Santiago, Chile.  
Email: karenmgarcia91@gmail.com

### Resumen

El colesteatoma congénito es una entidad clínica única y desafiante, que se caracteriza por acumulación anormal de queratina en el oído medio, medial a la membrana timpánica. Se presenta, mayoritariamente, en el género masculino, con una incidencia estimada de 0.12 por 100.000 habitantes, representando el 4% a 24% de los colesteatomas en población pediátrica y un 2% a 5% del total de colesteatomas. Su origen aún es controversial, siendo la teoría más aceptada, la del arresto epitelial. Su diagnóstico es clínico, variando la sintomatología según severidad del compromiso, presentándose desde hallazgo incidental, hipoacusia de conducción, hasta presentar otalgia y perforación timpánica. Las imágenes se consideran un apoyo complementario preoperatorio. El tratamiento es quirúrgico, con diferentes técnicas disponibles, las cuales se deben definir de manera individual en el caso de cada paciente. Es fundamental su diagnóstico y manejo precoz, para lograr un tratamiento oportuno con menor tasa de complicaciones y compromiso a largo plazo. A continuación, se presenta una revisión de la literatura respecto de esta patología, para difusión en nuestro medio.

**Palabras clave:** Colesteatoma congénito, colesteatoma oído medio, hipoacusia, sordera, mastoidectomía.

### Abstract

*Congenital cholesteatoma (CC) is a unique and challenging clinical entity characterized by abnormal accumulation of keratin in the middle ear, medial to the tympanic membrane, being more frequent in the male gender, with an estimated incidence of 0.12 per 100,000 inhabitants. It represents 4% to 24% of cholesteatomas in the pediatric population and 2% to 5% of all cholesteatomas. Its cause is still controversial, the most accepted theory being epithelial arrest. The diagnosis is clinical, varying the symptoms according to the severity of the compromise, from incidental finding, through conduction hearing loss, to presenting otalgia and tympanic perforation. Images are considered additional preoperative support. Treatment is predominantly surgical, with different techniques available, which must be defined individually. Its early discovery and management are essential to achieve proper treatment with a lower rate of complications and long-term commitment. We present a review of the literature regarding CC to provide information relevant to our area of expertise.*

**Keywords:** Congenital cholesteatoma, middle ear cholesteatoma, hearing loss, deafness, mastoidectomy.

### Introducción

El colesteatoma congénito (CC) es una entidad clínica desafiante, que se manifiesta como remanente epitelial con acumulación anormal de queratina originada en diversos sitios del hueso temporal, incluyendo ápex petroso, mastoides, conducto auditivo externo y caja

timpánica, siendo esta última la presentación más frecuente<sup>1,2</sup>. El término de CC fue descrito en la literatura, por primera vez, en 1953 por Howard y House. Posteriormente, Derlacki y colaboradores establecieron los criterios clínicos para su diagnóstico en 1965, a partir de su experiencia con 22 pacientes portadores de esta patología, los cuales incluyen: la presencia

de una masa blanca medial a una membrana timpánica íntegra, con pars tensa y flácida normales, asociado a ausencia de historia de otorrea, perforación ni patología otológica previa<sup>3</sup>. En 1986, Levenson agrega que hasta en un 50% de los casos podría existir otorrea y perforación timpánica, por lo que no se considerarían criterios de exclusión<sup>3,4</sup>.

A continuación, presentamos un resumen de la evidencia actual en relación con el colesteatoma congénito, para facilitar el enfrentamiento diagnóstico, promocionar su identificación precoz, de manera de lograr un manejo terapéutico apropiado en pacientes con este motivo de consulta.

### Epidemiología

Si bien la prevalencia de esta patología es difícil de estimar y varía en diferentes poblaciones estudiadas, es descrita en la literatura como poco frecuente. Sin embargo, durante las últimas décadas, su incidencia ha presentado un ligero aumento. Se plantea que esto se deba a la extensión del uso de otoendoscopia, asociado al mayor conocimiento de esta patología en médicos no especialistas<sup>5</sup>.

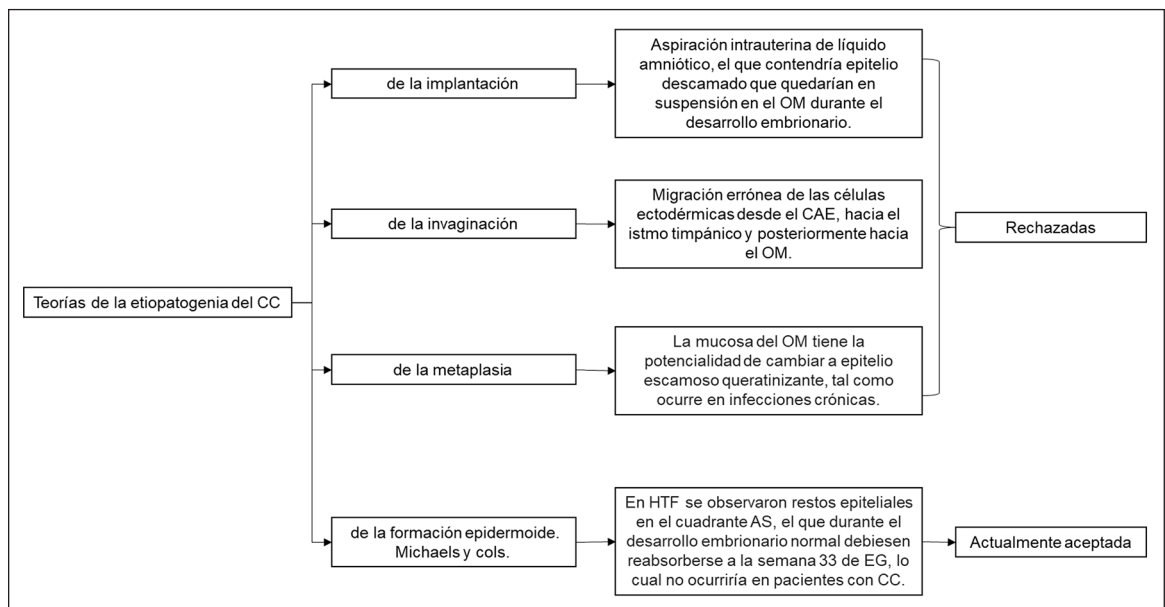
Actualmente, se estima que su incidencia es de 0,12 por 100.000 habitantes, con una pre-

valencia entre el 4 al 24% de los colesteatomas pediátricos, que correspondería a un 2 a 5% de todos los colesteatomas<sup>6-8</sup>. Su presentación es más frecuente en hombres: un estudio retrospectivo de Potsic y cols, en el que evaluaron 172 casos de CC, encontraron que el 72% de los casos correspondían a pacientes de sexo masculino, con una edad de presentación más habitual entre 5 a 7 años<sup>9,10</sup>.

### Etiopatogenia

El origen del CC sigue siendo controversial. Se manejan cuatro posibles teorías: implantación, invaginación, metaplasia y formación epidermoide, siendo esta última la más aceptada<sup>6,9</sup>. Éstas se resumen en la Figura 1.

La teoría de la implantación sugiere que el CC tendría su origen secundario a la aspiración intrauterina de líquido amniótico, el que contendría epitelio descamado que quedarían en suspensión en el oído medio durante el desarrollo embrionario, sin embargo, esta hipótesis actualmente es rechazada, dado que se sostiene que el epitelio perdería sus propiedades en el líquido amniótico, asociado a que no sucede lo mismo en otras mucosas de características similares al oído, como tráquea y bronquios<sup>9,11</sup>.



**Figura 1.** Teorías de la etiopatogenia del colesteatoma congénito (CC)<sup>3,9,11-13</sup>. OM = oído medio, CAE = conducto auditivo externo, HTF = huesos temporales fetales, AS = cuadrante anterosuperior, EG = edad gestacional.

ARTÍCULO DE REVISIÓN

La teoría de la invaginación ha presentado múltiples variaciones, una de ellas plantea que existe una migración errónea de las células ectodérmicas desde el conducto auditivo externo, hacia el istmo timpánico y, posteriormente, hacia el oído medio. Esta teoría carece de documentación clínica<sup>11</sup>.

La metaplasia fue propuesta por Sade y cols. Se plantea que la mucosa del oído medio tiene la potencialidad de cambiar a epitelio escamoso queratinizante, tal como ocurre en infecciones crónicas del oído medio, sin embargo, se descarta esta teoría, ya que requiere de un ambiente inflamatorio para que fuera plausible, además de existir una discrepancia entre la ubicación constante del CC en el cuadrante anterosuperior y la inconsistencia de ubicación de la metaplasia del oído medio<sup>11</sup>.

Finalmente, la hipótesis más aceptada es la formación epidermoide que se basa en un trabajo de Michaels y colaboradores<sup>12</sup>, donde se analizaron huesos temporales fetales y se observaron restos epiteliales en el cuadrante anterosuperior, el que durante el desarrollo embrionario normal debiesen reabsorberse a la semana 33, lo cual no ocurriría en los pacientes con CC<sup>11-13</sup>.

El colesteatoma se conforma de una cavidad revestida de epitelio escamoso productor de queratina que se expande, progresivamente<sup>8</sup>, a nivel molecular. Se han identificado diferentes sustancias moleculares que tendrían relación con la capacidad del CC de causar erosión ósea, como la Interleuquina 1 (IL-1) y el Factor de necrosis Tumoral alfa (TNFa) que inducen

reabsorción ósea actuando, directamente, en la diferenciación y maduración de osteoclastos y también de una manera indirecta exponiendo la matriz ósea. No se ha llegado a consenso sobre si se generan en la matriz o perimatriz del CC<sup>2</sup>. En un estudio de investigación realizado por Akimoto y cols., se midió la expresión *in vivo* por ELISA de ambas moléculas, observando que ambas se expresan más en colesteatoma que en piel de pacientes sanos<sup>14</sup>.

Diagnóstico

Clínica (Figura 2)

La sintomatología suele ser poco significativa, sin historia de otorrea, perforación timpánica, antecedentes de malformaciones del oído externo o medio, ni de intervenciones quirúrgicas. En general, puede presentarse de manera asintomática como un hallazgo en el examen físico o con hipoacusia conductiva, la cual se describe hasta un 60% de los casos aproximadamente<sup>11,15</sup>. En 1989, Levenson y cols. añadieron que la historia de otitis media previa, otorrea o perforación timpánica no excluye su diagnóstico, lo que se puede dar en caso de que el CC aumente su tamaño y se sobreinfecte<sup>4</sup>. También se debe mantener alta sospecha en otitis media con efusión (OME) refractarias a manejo convencional. En estos casos, la OME se puede deber a un bloqueo de la tuba auditiva por el CC<sup>13,15</sup>.

En cuanto a las complicaciones, se han descrito, mayormente, la parálisis facial y la fistula

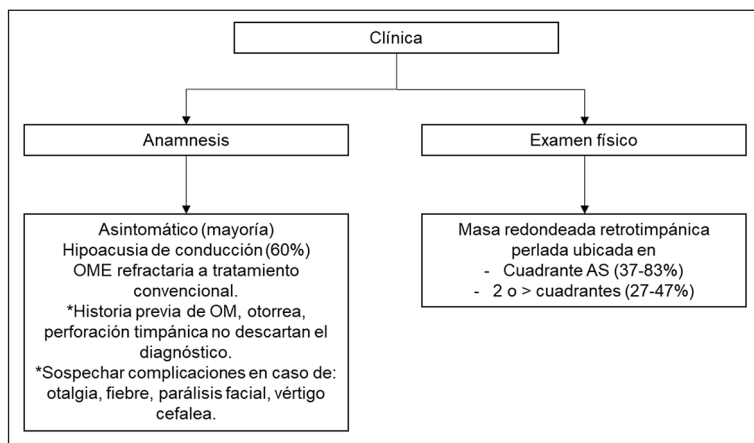


Figura 2. Clínica en pacientes con colesteatoma congénito.<sup>3,6,8-11,13,15,16</sup>

laberíntica, que se presentan hasta en un 1% de los casos de CC, esto indicaría una erosión del canal de Falopio o de canales semicirculares respectivamente<sup>5,8,9</sup>. El CC presenta menor incidencia de complicaciones intracraneales al compararlas con las del colesteatoma adquirido, las cuales se deben sospechar cuando el paciente presenta otalgia, fiebre o cefalea<sup>6,9</sup>.

Al examen físico, se observa una masa retro-timpánica redondeada perlada sin granulación. En distintas series se describe que la ubicación más frecuente es en el cuadrante anterosuperior, representando los dos tercios de los casos, seguida del cuadrante posterosuperior<sup>5,6,15</sup>. En un estudio retrospectivo de Soo Cho y cols., en el que se incluyeron 93 pacientes pediátricos con CC, un 37% se localizaba en el cuadrante anterosuperior solamente y, hasta un 27,7%, se encontraba asociado además a otro cuadrante<sup>15</sup>. Potsic y cols. presentaron un estudio retrospectivo que incluía 172 casos de CC, en el que se observó que se ubicaban en el cuadrante anterosuperior hasta en un 82% de los casos, un 47% tenían CC en dos o más cuadrantes<sup>10</sup>.

También es necesario mencionar la progresión natural del CC. Inicialmente, se encuentra en el cuadrante anterosuperior, continúa su crecimiento hacia posterior, con compromiso de la articulación incudoestapedial y supraestructura del estribo, se extiende luego hacia el receso del facial, *sinus tympani* y celdillas mastoideas<sup>6</sup>.

## Clasificación

En adultos, existen muchos sistemas de clasificación para el colesteatoma. En el caso particular del CC, la clasificación más mencionada y utilizada en la literatura, es la descrita en 2002 por Potsic y cols, la que se compone de 4 etapas clínicas según grado de compromiso, como se muestra en la Tabla 1.

En la serie original de este autor, la mayoría corresponde al estadio tipo I, comprendiendo un 40% de los casos, sin embargo, el estadio más frecuente va a depender de la serie estudiada, con algunos reportes que indican el estadio II o III como aquellos más frecuentes<sup>10,15</sup>.

Esta clasificación es relevante, dado que se correlaciona tanto con el pronóstico de la enfermedad, como con mayor porcentaje

de enfermedad residual post tratamiento, a medida que avanza el estadio. De tal manera, se describe un 13% de enfermedad residual para el estadio I, en comparación al 67% para el estadio IV<sup>9</sup>.

Para predecir la etapa, al comparar con los hallazgos intraoperatorios, el examen físico es mucho menos preciso que la tomografía axial computada (TAC), con una correlación del 87%<sup>7,15</sup>.

También la etapa del paciente está, estrechamente, relacionada con el grado de hipoacusia, en etapa I se describen pacientes normoacústicos, mientras que en etapa 4 se pierden hasta 33 dB<sup>7</sup>.

Está demostrado que, particularmente, desde los 4 a 5 años, tiende a superar al cuadrante único. En esta misma línea, las manifestaciones clínicas también van a depender de la extensión del colesteatoma, presentándose habitualmente, como hallazgo incidental en estadio I, avanzando la severidad de hipoacusia de conducción a medida que avanza el compromiso óseo. De este modo, la otalgia y perforación timpánica sólo se observaron en etapa IV de Potsic y cols. En este sentido, la extensión del CC se correlaciona con el pronóstico, por lo cual el diagnóstico y posterior tratamiento precoz es fundamental para obtener mejores resultados y menor repercusión en la audición del paciente<sup>15</sup>.

## Estudios complementarios

El diagnóstico del colesteatoma es eminentemente clínico, representando las imágenes y otros exámenes, un estudio complementario<sup>5</sup>.

**Tabla 1. Clasificación de colesteatoma congénito adaptado y traducido desde Potsic y cols. 2010<sup>10</sup>**

Etapa	Característica
I	Enfermedad restringida a un sólo cuadrante de la cavidad timpánica
II	Afectación de múltiples cuadrantes, sin compromiso osicular
III	Compromiso osicular sin extensión a la mastoides.
IV	Compromiso mastoideo independiente de los otros hallazgos

### Audiometría

La audiometría es fundamental, previo al tratamiento quirúrgico, en el sentido de tener registro basal del nivel auditivo del paciente y de esta manera, poder establecer pronóstico respecto del resultado post quirúrgico, así como descartar otras causas de hipoacusia<sup>5,9</sup>.

### Imágenes

Se recomienda utilizar la tomografía computarizada (TC) de oídos de cortes finos (0,5 mm). Este examen demuestra una masa hipodensa que no capta contraste (a no ser que se encuentre infectada) medial al tímpano<sup>16</sup>. Algunos signos radiológicos tomográficos sugerentes de esta patología incluyen la erosión del *scutum* y de la cadena de huesecillos, la cual se describe como comprometida hasta en un 43% de los casos según la serie de Potsic y cols.<sup>10</sup>.

La TC predice la extensión del colesteatoma con mayor sensibilidad que el examen físico y, de esta forma, permite evaluar la anatomía en detalle al momento de planificar el tratamiento quirúrgico. Finalmente, permite evaluar signos de complicación como dehiscencia del techo timpánico, canal semicircular lateral y canal de Falopio<sup>16,17</sup>.

Por otro lado, la Resonancia Magnética (RM) es otro examen útil para la evaluación de pacientes con CC. En T1 el colesteatoma es hipointenso y en T2 hiperintenso, y puede observarse un refuerzo hacia la periferia, secundario al tejido inflamatorio<sup>10</sup>. Las técnicas de difusión, que se basan en el estudio del movimiento de las moléculas de agua, han mostrado ser muy sensibles para la detección de colesteatoma, tanto en el estudio preoperatorio como en sospecha de recidiva o persistencia, con menor nitidez anatómica que la TC<sup>13</sup>. En los últimos años, se ha introducido el uso de una secuencia de difusión no ecoplanar (Half-fourier Acquisition Single-shot Turbo-spin Echo o HASTE), en la cual el colesteatoma se observa hiperintenso debido al alto contenido de queratina, permitiendo diferenciar tejidos inflamatorios de colesteatoma. Esta secuencia permite detectar CC mayores o iguales a 2 mm y se describe como el estudio de elección en sospecha de complicación intracraneana<sup>16</sup>.

Además, otra de las ventajas de la secuencia HASTE para el estudio de CC en niños,

es el menor tiempo de duración del examen, así como eliminar la necesidad de uso de contraste. En el estudio realizado por Rajan y cols. en 2010, incluyendo niños entre 2 a 16 años, el tiempo requerido para realizar la secuencia fue de 100 segundos en promedio, a diferencia de los 20 minutos requeridos en las secuencias estándar<sup>18</sup>. Debido a esto, ninguno de los pacientes requirió uso de anestesia o sedación en el procedimiento imagenológico. Por último, en dicho estudio, se obtuvo un valor predictivo positivo de 100% y un valor predictivo negativo de 100% para detección de colesteatoma, con una sensibilidad y especificidad de 100%<sup>6,18</sup>.

### Tratamiento

El tratamiento, al igual que en los colesteatomas adquiridos, es quirúrgico, y el uso de antibióticos es sólo en caso de infecciones concomitantes<sup>6,13</sup>. Los objetivos de la cirugía incluyen: evitar complicaciones, erradicar completamente la enfermedad, prevenir recurrencia y preservar u optimizar la audición<sup>15</sup>.

Existen diversas técnicas quirúrgicas, dentro de las cuales se encuentran la timpanotomía exploradora, el CWU (*Canal Wall Up*, por sus siglas en inglés) o técnica cerrada, el CWD (*Canal Wall Down*, por sus siglas en inglés) o técnica abierta, y la clásica cirugía radical, que es cada vez más inhabitual, en particular en población pediátrica, en la cual se intentan preservar las estructuras del oído<sup>5,15</sup>.

Diversos autores definen el manejo según el estadio clínico del CC, basado en el riesgo de recidiva de cada uno y la preferencia del cirujano<sup>5</sup>. El abordaje mediante una timpanotomía con la creación de un colgajo timpanomeatal permite una adecuada visualización del oído medio, pero mal acceso al epítímpano que puede estar afectado en esta patología. Si el paciente presenta CC restringido sólo a un cuadrante (etapa I) podría realizarse esta opción. De igual manera, puede ser utilizada para realizar una timpanotomía exploradora en cirugías de revisión<sup>5</sup>.

El CWU o timpanomastoidectomía con técnica cerrada, preserva la pared postero-superior del conducto auditivo externo. Esto presenta ventajas como evitar realizar aseos

permanentes bajo microscopio en los controles, evita las restricciones con el agua, lo cual es importante de considerar, especialmente, en población pediátrica, y se describe que tiene mejor resultado auditivo<sup>5</sup>. Entre sus desventajas, se incluye que podría tener mayor tasa de recidiva en especial a nivel del *sinus tympani*, el cual se expone en forma parcial en este abordaje<sup>19</sup>. El uso combinado de microscopio con endoscopio podría permitir en la cirugía detectar zonas de persistencia<sup>9</sup>.

Por otro lado, el CWD o timpanomastoidectomía con técnica abierta, remueve completamente la pared posterior del conducto auditivo externo, deja una cavidad mastoidea abierta, permite mejor visualización del *sinus tympani*, epítimpano y receso del facial, y se describe como, técnicamente, más sencilla de realizar. Las desventajas son que puede requerir revisión si es que existe hueso de neoformación que oblitera la cavidad y puede tener peor resultado auditivo. Esta técnica se prefiere cuando son pacientes poco adherentes a controles, que no desean una cirugía de revisión y en los que tengan antecedentes de una cirugía que dio como resultado una resección incompleta<sup>5,9</sup>.

Diversos estudios proponen que la técnica empleada dependerá del estadio de enfermedad, con mayor necesidad de CWU y CWD en los III y IV<sup>5</sup>. También hay que considerar la preservación de la cadena de huesecillos, en especial en el caso de los pacientes que tienen colesteatoma cercano a la cadena oscilar. Para esto, Stapleton y cols. realizó un estudio retrospectivo con 81 pacientes pediátricos para predecir enfermedad residual y resultados audiológicos en CC y se creó una recomendación en base a las observaciones que realizaron: si la matriz del colesteatoma se encontraba intacta, se decidía no remover los huesecillos, por otro lado, si el CC envolvía el yunque o martillo, se encontraba medial al martillo y/o yunque, o erosionaba los huesecillos, entonces se debían remover los huesecillos<sup>7</sup>.

A fines de los años 90 se patentó el uso del mercaptoetil sulfonato sódico (MESNA) en cirugías de diversas áreas, producto previamente usado para disminuir la toxicidad urinaria por quimioterapéuticos. Existen publicaciones en las que se utiliza en cirugía de colesteatoma en adulto, sin ototoxicidad<sup>20</sup>. Dentro de éstas, se

puede mencionar un estudio retrospectivo de casos y controles realizado en 2019 por de La Torre y colaboradores, en el que se incluyeron 140 pacientes menores de 18 años, los cuales fueron sometidos a cirugía de colesteatoma por el mismo equipo quirúrgico. A una rama se le aplicó MESNA al 4%, con un máximo de 400 mg por cirugía, en forma tópica directamente en el colesteatoma, dejando actuar durante 10 minutos, y también en zonas con adherencias, lo cual genera una disección química, facilitando la disección mecánica posterior. El otro grupo fue sometido a CWU o CWD según el caso sin MESNA. Se observó que no hubo efectos adversos, con una diferencia significativa en cuanto a recidiva, siendo favorable el uso de MESNA. Sólo se reporta una mayor tasa de estenosis de la meatoplastia con el uso de MESNA<sup>20,21</sup>.

### Pronóstico y seguimiento

La recidiva del CC es variable según la serie de casos revisada, con diferencias que fluctúan entre un 8 a 81%<sup>6</sup>. La recidiva depende de diversos factores, en primer lugar, el sitio de origen, siendo menor en los aticales que en aquellos que comprometen la pars tensa. En segundo lugar, es relevante el número de cuadrantes comprometidos. Se describe que, en general, a mayores etapas, la enfermedad residual y el riesgo de recidiva es mayor, como se muestra en la Tabla 2<sup>10</sup>.

Si se evalúa por técnica quirúrgica, el CWU tiene un porcentaje de recidiva de 42-44%, mientras que el CWD de un 13%<sup>19</sup>. Por otro lado, el tamaño del colesteatoma también se correlaciona con la posibilidad de recidiva, siendo aquellos mayores o iguales a 4 mm, los que correlacionan con más riesgo de recidiva<sup>22</sup>.

También hay que considerar que se ha descrito que el CC, en población pediátrica, es más agresivo y extenso que los colesteatomas

**Tabla 2. Recidiva según etapa de Potisc y cols.**

Etapa Potisc y cols.	Recidiva (%)
I	14
II	33
III	41
IV	67



adquiridos en adultos<sup>6</sup>, esto por las diferencias anatómicas y fisiopatológicas de ambas patologías. Los niños presentan una mastoide bien neumatizada, por lo que es más compleja una remoción completa, los adultos en cambio al tener una mastoide más ebúrnea como resultado de una función tubaria deficiente, tienen cierta ventaja en ese sentido<sup>5,9</sup>.

Las recidivas se asocian a reintervenciones quirúrgicas, con el costo y riesgo asociado, así como empeoramiento de la calidad de vida. Como concepto, ninguna técnica quirúrgica será mejor en todos los casos, y debe decidirse en forma individualizada, así como según la experiencia y habilidad del cirujano. Independientemente de la técnica utilizada el seguimiento a largo plazo es imperativo<sup>5</sup>.

Para el seguimiento existen variadas herramientas. En primer lugar, en el mismo tiempo quirúrgico se puede complementar el uso de microscopio con endoscopio, lo cual, según literatura reciente, modifica la conducta quirúrgica y permite una mayor evaluación anatómica<sup>5</sup>. En el seguimiento postoperatorio es fundamental el examen físico y la audiometría. El uso de imágenes no es indispensable en todos los casos y su uso va a depender de la técnica quirúrgica empleada, así como de los hallazgos en la otoscopia y audiometría en el seguimiento. Además, hay que considerar que los niños son más susceptibles a la radiación, ya que están expuestos a mayores dosis por miliamperes/segundos (mA/s)<sup>17</sup>.

En cuanto al pronóstico auditivo, los CC más pequeños, con corte de 5 por 5 mm, tienen mejor nivel auditivo post quirúrgico en comparación a los mayores a este tamaño. De esta manera, a menor estadio, existe mejor audición pre y post quirúrgica, lo cual va empeorando conforme progresa el grado de compromiso de la enfermedad. Por otro lado, existe una tendencia general a mejorar, posterior a la intervención quirúrgica, con una ganancia cercana a 17 dB de cierre de la brecha auditiva<sup>9</sup>. Se debe tener en consideración que en esto último influyen diversos factores como, el estado del tímpano, el nivel de compromiso según la clasificación de Potsic y cols., la erosión de la cadena osicular y el tipo de reconstrucción que se realice<sup>9,10</sup>. En estos dos últimos, afecta la extensión y grado de erosión osicular, así como la experiencia del cirujano. El pronós-

tico auditivo será más favorable en los casos con estribo presente. La reconstrucción de la cadena puede realizarse en la misma instancia quirúrgica, o en una segunda intervención 9-12 meses después<sup>8</sup>.

## Conclusión

El CC es una patología de relativamente baja incidencia, sin embargo, es fundamental el diagnóstico precoz, dado que de esta manera se permite evitar cirugías extensas y disminuyen a su vez las complicaciones propias de la patología. Por otra parte, con un menor estadio se reducen las tasas de recidiva y se mejora el resultado auditivo. Se debe sospechar siempre en pacientes pediátricos con masa blanquecina en el examen físico, medial al tímpano. El diagnóstico es, eminentemente clínico, teniendo las imágenes un rol de apoyo complementario, disponiendo de TC de oídos de cortes finos y de RM con secuencia HASTE. El tratamiento es quirúrgico, con diferentes opciones de técnica quirúrgica, las que deben ser analizadas en cada caso, considerando idealmente la reconstrucción de la cadena osicular, ya sea en el mismo procedimiento o en una reintervención. Independiente de la técnica empleada, el seguimiento a largo plazo es fundamental, dado el alto porcentaje de recidiva de esta patología.

## Bibliografía

1. Giannuzzi AL, Merkus P, Taibah A, et al. Congenital mastoid cholesteatoma: case series, definition, surgical key points, and literature review. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2011;120:700-706.
2. Vitale RF, de Andrade Quintanilha Ribeiro F. The role of Tumor Necrosis Factor -Alpha (TNF- $\alpha$ ) in bone resorption present in middle ear cholesteatoma. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2007;73:117-121.
3. Derlacki EL, Clemis JD. Congenital cholesteatoma of the middle ear and mastoid. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1965;74:706-727.
4. Levenson MJ, Michaels L, Parisier SC. Congenital cholesteatomas of the middle ear in children: origin and management. *Otolaryngol Clin North Am*. 1989;22:941-954.
5. Shohet JA, de Jong AL. The management of pediatric cholesteatoma. *Otolaryngol Clin North Am*. 2002;35:841-851.

6. Goh BS, Faizah AR, Salina H, et al. Congenital cholesteatoma: delayed diagnosis and its consequences. *Med J Malaysia*. 2010;65:196-198.
7. Stapleton AL, Egloff AM, Yellon RF. Congenital cholesteatoma: predictors for residual disease and hearing outcomes. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012;138:280-285.
8. Mostafa BE, El Fiky L. Congenital Cholesteatoma: The Silent Pathology. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2018;80:108-116.
9. Kazahaya K, Potsic WP. Congenital cholesteatoma. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;12:398-403.
10. Potsic WP, Korman SB, Samadi DS, et al. Congenital cholesteatoma: 20 years' experience at The Children's Hospital of Philadelphia. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002;126:409-414.
11. Koltai PJ, Nelson M, Castellon RJ, et al. The natural history of congenital cholesteatoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002;128:804-809.
12. Michaels L. An epidermoid formation in the developing middle ear: possible source of cholesteatoma. *J Otolaryngol*. 1986;15:169-174.
13. Pisaneschi MJ, Langer B. Congenital cholesteatoma and cholesterol granuloma of the temporal bone: role of magnetic resonance imaging. *Top Magn Reson Imaging*. 2000;11:87-97.
14. Akimoto R, Pawankar R, Yagi T, et al. Acquired and congenital cholesteatoma: determination of tumor necrosis factor-alpha, intercellular adhesion molecule-1, interleukin-1-alpha and lymphocyte functional antigen-1 in the inflammatory process. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2000;62:257-265.
15. Cho HS, Kim HG, Jung DJ, et al. Clinical Aspects and Surgical Outcomes of Congenital Cholesteatoma in 93 Children: Increasing Trends of Congenital Cholesteatoma from 1997 through 2012. *J Audiol Otol*. 2016;20:168-173.
16. Alzérreca E, Garrido C, Zamorano R, Salas A, Délano PH. Resonancia magnética cerebral con secuencia difusión - HASTE en la evaluación clínica del colesteatoma. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2011; 71(3):249-256. doi:10.4067/S0718-48162011000300010
17. Kim SY, Kim H-S, Park MH, et al. Optimal use of CT imaging in pediatric congenital cholesteatoma. *Auris Nasus Larynx*. 2017;44:266-271.
18. Rajan GP, Ambett R, Wun L, et al. Preliminary outcomes of cholesteatoma screening in children using non-echo-planar diffusion-weighted magnetic resonance imaging. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010;74:297-301.
19. Tapia C M, Fredes C F, Alarcón G R. Sinus Tympani y recidiva en cirugía de colesteatoma. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2017;77:246-251.
20. de la Torre C, Villamor P. Chemically Assisted Dissection With Sodium 2-Mercaptoethanesulfonate (MESNA) in the Surgical Management of Pediatric Cholesteatoma. *Otol Neurotol*. 2019;40:645-650.
21. Vincenti V, Magnan J, Saccardi MS, et al. Chemically assisted dissection by means of mesna in cholesteatoma surgery. *Otol Neurotol*. 2014;35:1819-1824.
22. Song IS, Han WG, Lim KH, et al. Clinical Characteristics and Treatment Outcomes of Congenital Cholesteatoma. *J Int Adv Otol*. 2019;15:386-390.