

COLESTEATOMA DE CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO: ESTUDIO DE UNA SERIE DE CASOS

Cholesteatoma of the external auditory canal: case series study

Patricia VIVEROS-DÍEZ; José Ignacio BENITO-OREJAS; Ana FERNÁNDEZ-RODRIGUEZ; Viviana Andrea CIFUENTES-NAVAS; Jesús Eduardo RAMÍREZ-SALAS; Darío MORAIS-PÉREZ

Servicio de Otorrinolaringología y Patología Cervicofacial. SACYL. Hospital Clínico Universitario. Valladolid. España.

Correspondencia: jbenitoorejasa@gmail.com

Fecha de recepción: 26 de octubre de 2019

Fecha de aceptación: 23 de diciembre de 2019

Fecha de publicación: 26 de diciembre de 2019

Fecha de publicación del fascículo: 1 de junio de 2020

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-ND. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

RESUMEN: Introducción y objetivos: El colesteatoma de conducto auditivo externo (CCAEE) es un proceso patológico poco frecuente, caracterizado por la invasión de tejido escamoso en un área del canal auditivo, que progresa hasta la destrucción ósea. Debido a la escasez de casos publicados hemos considerado de utilidad esta revisión. Material y métodos: Estudio prospectivo y observacional desde el año 2000, de 18 pacientes diagnosticados clínicamente de CCAEE en nuestro servicio de ORL. Resultados: El porcentaje de hombres y mujeres es similar, con una edad media de diagnóstico de 60 años. La localización más frecuente es posteroinferior y en la mayor parte de casos el origen es primario. La otalgia, la otorrea y la hipoacusia fueron los síntomas principales, siendo menos habitual el prurito y excepcional la debilidad facial. En general el tratamiento es conservador, pero resultó necesario el abordaje quirúrgico en un tercio de pacientes mediante canaloplastia, siguiendo el esquema expuesto, o la mastoidectomía, en función de la extensión de las lesiones. Conclusiones: Aunque desconocemos los mecanismos patogénicos responsables de la formación y desarrollo del CCAEE, la inclusión de queratina entre el epitelio y el hueso, con la participación del periostio, parecen ser los desencadenantes del proceso. El diagnóstico es clínico y su extensión determina el empleo de un tratamiento local o quirúrgico, que suele ser resolutivo.

PALABRAS CLAVE: colesteatoma del conducto auditivo externo; colesteatoma; conducto auditivo externo; canaloplastia; cirugía; TC.

SUMMARY: Introduction: External auditory canal cholesteatoma (EACC) is a rare entity characterized by the invasion of squamous tissue in the auditory canal, that progresses to bone destruction. Due to the scarcity of published cases of EACC, we have deemed useful this review. Material and methods: Prospective and observational study from the year 2000 to the present in 18 patients clinically diagnosed with EACC in our ORL service. Results: The percentage of men and women is similar, with a mean age at diagnosis of 60 years. The most frequently location was postero-inferior, and in most cases, the origin is primary. Otagia, otorrhea and subjective hearing loss were the main symptoms, being less common the pruritus and exceptional facial weakness. Overall, the treatment is conservative, but it was necessary surgical treatment on one-third of the patients, performing canaloplasty or mastoidectomy, according to the extent of injuries. Conclusions: Although we do not know the genesis and pathogenic mechanisms responsible of EACC formation and development, the inclusion of keratin between the epithelium and bone, with the participation of the periosteum, seems to be the trigger of this process. The diagnosis is clinical, and its extension determines the use of a local or surgical treatment, which is usually resolutive.

KEYWORDS: external auditory canal cholestatoma; cholesteatoma; external ear canal; canaloplasty; surgery; CT.

INTRODUCCIÓN

El colesteatoma de conducto auditivo externo (CCA) es una entidad nosológica poco frecuente, cuya incidencia se estima entre 0,3 a 0,9 casos / año/100.000 habitantes, 60 veces inferior al colesteatoma de oído medio [1-3]. Se caracteriza por la invasión de tejido escamoso en un área del canal auditivo externo (CAE), generalmente en la región posteroinferior, que se acompaña de erosión ósea (aspecto fundamental de este proceso) [1-5]. Según refiere la literatura, fue descrito inicialmente por Toynbee en 1850 [6], quien sólo hizo mención a la presencia de escamas epidérmicas en el conducto auditivo.

Es importante distinguirlo de otra entidad, la *ketarosis obturans* (KO), secundaria al acúmulo de queratina descamada en el interior del CAE, que crece sin horadar la capa epitelial ni el hueso [7]. En su expansión, presiona las paredes del conducto, ensanchándolo circunferencialmente, llegando incluso a dejar en relieve al tímpano [8]. Al ocluir de forma completa el CAE (*obturans*), se manifiesta por hipoacusia y la exploración muestra un tapón epidérmico, de difícil extracción [7].

El primero en diferenciar estas dos entidades fue Piepergerdes et al., en 1980 [8], que además las caracterizó clínicamente; la KO por otalgia y moderada hipoacusia, normalmente bilateral, mientras que el CCA por otalgia y/o otorrea, sin hipoacusia notoria, siendo en su mayoría unilateral y apareciendo en edades más avanzadas.

Dado que no hay síntomas ni signos patognomónicos en el CCA, el diagnóstico diferencial debe también considerarse con un carcinoma de CAE, una otitis externa maligna o una complicación de la histiocitosis de células de Langerhans del hueso temporal [9].

Según el estado evolutivo, el colesteatoma de CAE se clasifica en diferentes estadios, desde una afectación superficial hasta su extensión a mastoides en la clasificación de Holt de 1992 [10], o desde una hiperemia e hiperplasia del epitelio del CAE en el grado I, hasta la destrucción de estructuras anatómicas contiguas en el grado IV de la clasificación de Naim et al., 2005 [11].

La escasez de casos publicados de CCA [1-2] y la oportunidad de haber podido efectuar el seguimiento de varios pacientes, con diferentes peculiaridades, ha sido el motivo de presentar las

características clínicas y evolutivas de esta entidad, aportando nuestra actitud terapéutica.

MATERIAL Y MÉTODO

Realizamos un estudio prospectivo y observacional desde el año 2000 hasta 2019 en 18 pacientes diagnosticados clínicamente de CCAE y evaluados en un Servicio ORL de un hospital de tercer nivel. Las variables recogidas han sido las siguientes:

- Datos sociodemográficos: Edad al diagnóstico, género.

- Oído afecto, localización y estadio evolutivo en el momento del diagnóstico, según la clasificación de Naim et al., 2005 [11].
- Sintomatología: otalgia, otorrea, prurito, hipocausia subjetiva o debilidad facial.
- Tratamiento, años de seguimiento y recurrencia.
- Factores asociados, en posible relación con el CCAE.

RESULTADOS

Los resultados se resumen en la Tabla 1.

Tabla 1. Características de los pacientes registrados.

Nº	Edad	año	Género	Lado	Localización	Estadio	Otalgia	Otorrea	Prurito	Hipo	Debilidad facial	Tratamiento	Años Seguimiento	Recurrencia	Factores asociados
1	76	2001	F	D/I	PS	III/IV	SI	NO	NO	SI	SI	Mastoidectomía radical modificada	16 (2017)	NO	NO
2	58	2007	M	I	PI	IV	NO	NO	SI	NO	NO	Conservador	10 (2017)	NO	Eczema crónico
3	59	2000	F	D	PI	III	NO	SI	NO	SI	NO	Conservador	17 (2017)	NO	NO
4	62	2010	F	D	PI	III	NO	NO	SI	SI	NO	Conservador	5 (2015)	NO	Audifono
5	36	2012	F	D	PI	III	SI	SI	SI	SI	NO	Canaloplastia retroauricular	7 (2019)	NO	S. Down, dermatitis seborreica
6	21	2013	M	D	PI	III	SI	SI	NO	NO	NO	Conservador	6 (2019)	NO	S. Down.
7	28	2014	M	D/I	PI	III	NO	NO	NO	SI	NO	Conservador	5 (2019)	SI	Radio-necrosis
8	68	2013	M	D	PI	III	SI	NO	SI	SI	NO	Canaloplastia endomeatal	3 (2016)	NO	Diabetes
9	77	2016	M	I	PI	III/IV	SI	SI	NO	SI	SI	Mastoidectomía radical modificada	1 (2017)	NO	NO
10	66	2014	M	D	PI	III/IV	SI	SI	SI	SI	NO	Conservador	5 (2019)	NO	NO
11	72	2012	M	D	PS	III	SI	SI	NO	NO	NO	Conservador	7 (2019)	NO	NO
12	73	2018	F	I	AI		SI	SI	NO	NO	NO	Conservador	1 (2019)	SI	NO
13	53	2016	M	I	PS		SI	NO	NO	SI	NO	Conservador	3 (2019)	NO	Diabetes
14	57	2016	F	D	PI	III	SI	SI	NO	SI	NO	Canaloplastia endomeatal	3 (2019)	NO	NO
15	46	2018	F	I	PI	IV	SI	SI	SI	SI	NO	Mastoidectomía radical modificada	1 (2019)	NO	NO
16	83	2018	F	I	PI	III/IV	SI	SI	SI	NO	NO	Conservador	1 (2019)	NO	Coles OM
17	58	2018	F	D/I	PI	III	SI	NO	SI	NO	NO	Conservador	1 (2019)	NO	Audifonos, LES
18	85	2019	M	D	PI	III	SI	SI	NO	NO	NO	Conservador	0 (2019)	NO	NO

F: femenino, M: masculino; D: derecho, I: izquierdo, D/I: derecho e izquierdo; PS: posterosuperior, PI: posteroinferior, AS: anterosuperior, AI: anteroinferior; LES: lupus eritematoso sistémico.

De los 18 pacientes identificados en estos 19 años, la mitad eran hombres y la otra mitad mujeres, con una edad media al diagnóstico de 60 años (rango de 21 a 85 años). El lado más frecuentemente afectado ha sido el derecho (12/18), así como su localización posteroinferior, que también aparece en 13 de los 18 pacientes.

La mayoría presentaron otalgia (14/18), otorrea (11/18) e hipoacusia subjetiva (11/18), siendo menos habitual el prurito (8/18) y excepcional la debilidad facial (2/18). La forma de manifestación habitual, fue la de un paciente que acude a urgencias por otalgia y/u otorrea. El dolor y la inflamación del CAE hacen sospechar una otitis externa, iniciándose un tratamiento tópico que provoca un alivio temporal, pero donde recurre la sintomatología, volviendo el paciente a la consulta. La limpieza y aspiración microscópica del conducto, permiten apreciar las lesiones, generalmente superficiales, aunque muy dolorosas al tacto (Figura 1). En ocasiones, esta primera exploración puede poner de manifiesto grandes destrucciones óseas, siendo a priori muy difícil reconocer si el origen del colesteatoma es en conducto auditivo o en oído medio (imagen 6 de Figura 2). Otras veces, se trata de oídos de aspecto eczematoso, donde el picor y la supuración son los síntomas principales que, al no ceder con tratamiento local, llevan al paciente al especialista, quien diagnostica este proceso.

Al tratarse en su mayoría de lesiones intermedias (12/18 corresponden al estadio III de la clasificación de Naim et al. [11]), las curas locales con anestesia tópica, extrayendo la queratina que se invagina hacia el interior de la piel y eliminando los secuestros óseos que suelen formarse en el área de destrucción, permiten que el epitelio regenere sobre la oquedad generada en el hueso, repitelizándose el defecto. El tratamiento conservador fue posible en el 67% de los pacientes (12/18), incluso en algún estadio IV. Para evitar la sequedad cutánea, favorecedora de la descamación, indicamos la aplicación de gotas de aceite entre las curas, que inicialmente

solemos repetir con una periodicidad semanal, alargándolas según la evolución.

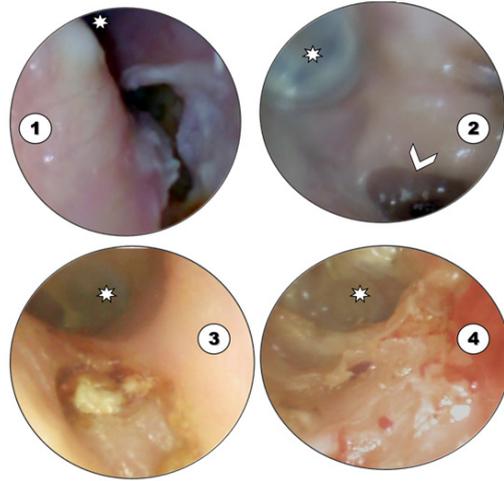


Figura 1 Las imágenes obtenidas por fibroendoscopia muestran, a nivel del CAE óseo, erosión de la piel, con inclusión de la epidermis. En las áreas denudadas, secuestros óseos. Diagnóstico: colesteatoma de conducto auditivo externo (CCAe). (En cada una de las 4 ilustraciones, el asterisco está situado sobre la membrana timpánica).

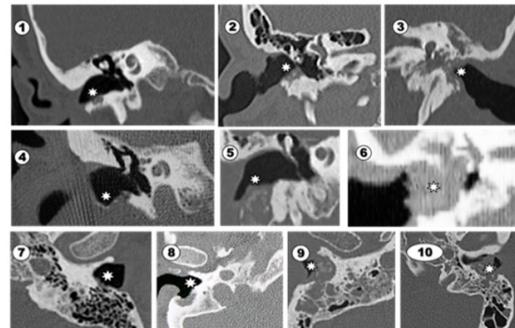


Figura 2. Se muestran 10 imágenes de TC con colesteatoma de conducto auditivo externo (CCAe), pertenecientes a distintos pacientes. 1 a 6 son secciones coronales a nivel de CAE, donde el asterisco muestra la erosión producida por el CCAe, circunscrita en las imágenes 1 y 2, pero progresivamente más invasiva en el resto, hasta penetrar en el oído medio (6). De 7 a 10 son cortes axiales, con lesiones similares, circunscritas al CAE en 7-8 y con invasión de celdas mastoideas (9-10) en mastoides muy neumatizadas.

El desarrollo de estas curas en relación al tipo de paciente y a la severidad de las lesiones óseas, nos indican la necesidad de un tratamiento quirúrgico. Si la erosión ósea queda confinada al CAE, realizamos una canaloplastia (3/18), siguiendo los pasos indicados en la Figura 3. Tras infiltración de las paredes del CAE y obtención de fascia temporal o pericondrio tragal, accedemos generalmente vía endomeatal, realizando una incisión superior al defecto óseo y otras dos verticales y paralelas que permitan crear una charnela cutánea de base inferior, abarcando el área de la lesión ósea y un espacio de hueso sano a su alrededor. Tras la exposición ósea, fresamos el área cruenta, alisándola y nivelándola con el hueso sano circundante. Recubrimos el hueco del fresado con un fragmento de fascia/pericondrio (cartílago si fuera muy profunda) y finalmente recolocamos el colgajo cutáneo.

Si las lesiones exponen las celdas mastoideas puede ser necesario realizar una mastoidectomía a demanda (3/18), donde la mastoides suele presentarse neummatizada (al no tener relación con procesos inflamatorios tubo-timpánicos) y el oído medio, incluido el tímpano, sorprende por encontrarse en perfectas condiciones, lo que permite diagnosticar el CCAE en este estadio avanzado (Figura 2). En estos casos intentaremos proteger el tímpano y los huesecillos, resultando de utilidad el procedimiento de Bondy [12] que aísla el oído medio de la cavidad de ático antrotomía.

De los pacientes con diagnóstico de CCAE, dados de alta (33%), el que presentó menos tiempo de seguimiento fue el caso 9, con un año y el que más, el caso 3, con 17 años, donde a pesar de la cicatrización se acumulaban costras que requerían una limpieza periódica, siendo la paciente dada de alta hace 2 años sin signos de recidiva en la actualidad. Ninguno de los casos intervenidos quirúrgicamente ha sufrido una reactivación del proceso. El tiempo medio de seguimiento ha sido de 8,66 años con una mediana de 7,5 años. El resto de los pacientes aún se encuentra en seguimiento.

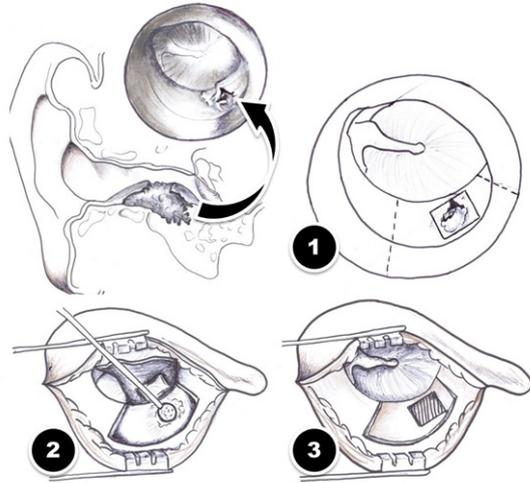


Figura 3. Cirugía del colesteatoma de CAE circunscrito: en la parte superior izquierda se ilustra cómo el colesteatoma del CAE, aflora a través de la piel del conducto y erosiona el hueso. La cirugía en estos casos consiste en la realización de una canaloplastia, endomeatal (1) o retroauricular (2). Previamente se escinde la piel que rodea a la zona ulcerada (1), realizando a continuación un colgajo meatal amplio, hacia el tímpano (2). Se remueve la zona necrótica con una fresa diamantada hasta llegar a hueso sano, puliendo los bordes (2). Se cubre el defecto óseo con un fragmento de fascia temporal y se posiciona el colgajo cutáneo (3), tapando el CAE durante 1-2 semanas. Modificado de Holt, 1992 [10], Heilbrun et al., 2003 [20] y Wormald, 1994 [34].

Por último, hay una gran variedad de posibles factores asociados al CCAE. Encontramos el antecedente de radionecrosis en el caso 7, diabetes (casos 8 y 13), S. Down (casos 5 y 6), portadores de audífonos (casos 4 y 17) y dermatitis crónica (casos 2 y 5). El caso 16 había padecido colesteatoma de oído medio. Sin embargo, en la mitad de nuestros pacientes (9/18) no encontramos causas que pudieran relacionarse con el CCAE.

DISCUSIÓN

Aunque probablemente el diagnóstico del CCAE sería más frecuente si le diéramos nombre,

en la literatura sólo se encuentran casos aislados o pequeñas series, calculándose su frecuencia en uno de cada mil nuevos pacientes en una consulta de otología [1]. En 2010 Dubach et al. [2], realizaron un metanálisis de 13 series (con nivel de evidencia 4a).

ETIOPATOGENIA

Conocer las causas y los mecanismos fisiopatológicos que conducen al CCAE constituye el principal tema de discusión, aún no aclarado, de esta patología [1-3,7-8].

La migración epitelial es un proceso fisiológico que sólo se observa en el CAE, porque su morfología en dedo de guante hace necesario el que se produzca un continuo traslado de la epidermis desde el tímpano al exterior, para evitar el acúmulo de descamación y detritus en su interior [13].

Parece ser, que el CCAE podría originarse de forma primaria, sin causa desencadenante o, secundaria a diferentes procesos [2, 7, 14]. La retención epitelial que ocasiona la estenosis del CAE, congénita o adquirida, sería un factor favorecedor. La fractura del CAE podría generar un colesteatoma, si conlleva un atrapamiento epitelial. Por mecanismos similares, la cirugía de oído facilita de manera yatrogénica esta inclusión epitelial (caso 16). Otros factores que pueden ser desencadenantes son, la radioterapia [15-16], responsable de una atrofia epitelial y de una osteonecrosis con secuestros óseos, como el paciente 7 (Tabla 1), que conduce a la retención epitelial [2] y en general, todos los procesos inflamatorios crónicos del CAE, donde la infección subyacente podría jugar un papel adyuvante [14].

Pero como en la mayoría de los pacientes presentados, el CCAE también puede surgir de forma espontánea o idiopática y aunque se han propuesto varias teorías para explicar su génesis, ninguna ha podido corroborarse [9, 17]. Además de establecer las características clínicas que desde 1980 permitieron diferenciar la *keratoris obturans* del colesteatoma de CAE, Piepergerdes et al. [8]

describieron que el CCAE se desarrollaría como consecuencia de una alteración previa en el canal óseo (osteítis localizada), tal y como quedaría posteriormente confirmado histológicamente [18]. Park et al. (2015) [19] consideran, que la KO es secundaria a ciertos estados patológicos de la piel del conducto, como el eczema o la dermatitis seborreica (presentes en los casos 2 y 5), sin embargo, el motivo subyacente del CCAE sería la pérdida de la capacidad migratoria del epitelio, que conduciría a una queratinización in situ causante de la formación del colesteatoma [3, 11, 20], teoría que aún está por demostrar. Hay quienes piensan que este proceso se ve favorecido por microtraumatismos locales, secundarios a maniobras de rascado, utilización de bastoncillos, retención de cera seca o uso de audífonos [9], (casos 4 y 17). Así mismo, podría influir la presencia de una microangiopatía local, secundaria a procesos generales como la diabetes, (casos 8 y 13), el hábito tabáquico... [9]. Finalmente, las alteraciones que con la edad se producen en la formación de la cera del conducto y en la migración epitelial, podrían también ser factores favorecedores [10]. Dubach et al. (2010) [2] concluyen, que el CCAE primario sería más propio de un paciente añoso y muy fumador. Su localización preferente en la porción posteroinferior del CAE, con menor vascularización, explicaría que se viera favorecida su aparición, a consecuencia de microtraumatismos o de la microangiopatía secundaria.

Pero la patogenia del CCAE idiopático sigue generando controversias y sería deseable encontrar pacientes en estadios iniciales para probar la progresión hacia la hiperqueratosis focal, la periostitis y la invasión [2]. Owen et al. (2006) [3], opinan que con la introducción de las técnicas inmunohistoquímicas es posible que, en el futuro, se pueda obtener información básica sobre este proceso.

DISTRIBUCIÓN SOCIODEMOGRÁFICA

La edad a la que aparece el colesteatoma secundario de conducto auditivo depende del proceso subyacente que lo origina, teniendo en cuenta que pueden pasar años desde el desencadenante hasta la aparición de este. Respecto a la forma primaria o idiopática del CCAE (sin causa aparente), la literatura no expresa una edad predominante y mientras unos estudios describen una mayor incidencia en edades avanzadas [1-3, 8, 14] otros también lo refieren en la pediátrica [21]. Nosotros no hemos visto casos en la infancia y el paciente más joven diagnosticado de CCAE tenía 21 años.

En cuanto al género, tampoco existe acuerdo en la literatura. Aunque son mayoría los que opinan que es más frecuente en el masculino [9-10], otros lo mencionan predominantemente en la mujer [5]. En nuestros resultados hemos encontrado el mismo porcentaje de CCAE en hombres que en mujeres.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Persaud et al. (2004) [22], revisan la literatura en un intento de encontrar una clara diferenciación clínica entre la KO y el CCAE. Su conclusión es que no hay síntomas o signos clínicos característicos y el hallazgo más útil para confirmar el CCAE es, la presencia de osteonecrosis focal o de secuestros óseos sin recubrimiento epitelial.

Coincidiendo con nuestros resultados, el síntoma más frecuente referido en la literatura en los pacientes con CCAE es la otalgia (78% de nuestros casos) y la otorrea (61% de los mismos), en muchas ocasiones purulenta [1-3, 7-8, 19]. La otalgia es causada por la periostitis inicial o secundaria a la invasión del tejido escamoso en el canal óseo y puede manifestarse como un malestar o dolor sordo, que en ocasiones puede resultar intenso [3, 10]. Aunque inicialmente la otalgia fue considerada un síntoma mayor, en los últimos años, la incidencia publicada ha sido muy variable [3] y por tanto se ha transformado en un síntoma inconsistente, quizá también en dependencia con

la extensión de las lesiones [22]. Y lo mismo ocurre con la otorrea, que no se puede relacionar ni con la extensión, ni con la otalgia [3].

Normalmente el paciente no suele referir hipoacusia (al contrario de lo que ocurre en la KO), sino más bien, una sensación de oclusión o taponamiento ocasional y prurito (del 8 al 20%) [3, 19, 22]. Un 25-30% de afectados son asintomáticos [3] con evolución silente, incluso causando grandes destrucciones sin apenas síntomas [10, 14, 23].

El diagnóstico del CCAE se basa fundamentalmente en la historia clínica y en la exploración del oído con microscopio [7, 15]. El estudio radiológico nos sirve para conocer la extensión de las lesiones y delimitar su proximidad al oído medio y a estructuras neurovasculares [14], permitiéndonos planificar el acceso quirúrgico [2]. Sobre todo, utilizaremos la Tomografía Computerizada, que demuestra mejor la extensión de la erosión ósea [14, 24-25].

ESTADIFICACIÓN Y LOCALIZACIÓN

En 1992 Holt [10], propuso en función de los hallazgos otoscópicos una categorización del CCAE en tres grados: superficial, bolsa localizada y extensión a mastoides [2]. Pero la clasificación más difundida de CCAE es la propuesta por Naim et al., 2005 [11], que ordena el CCAE en cuatro grados en función de la histología y presentación clínica (Tabla 2). Posteriormente, Shin et al, propusieron en 2010, un sistema de clasificación según los hallazgos clínicos y tomográficos, relacionando cada uno de los cuatro estadios con una recomendación terapéutica [26] y más recientemente el grupo otológico de M. Sanna, propone un sistema de clasificación en 3 estadios basándose en los hallazgos clínicos, tomográficos y en la confirmación quirúrgica de la extensión de la erosión ósea [27].

Lógicamente y de acuerdo con la definición del CCAE, la mayoría de los casos recogidos en la literatura parten del grado IIb de la clasificación de Naim et al., porque los grados I y IIa posiblemente pasen desapercibidos [2].

Tabla 2: Estadificación del colesteatoma de CAE en función de los criterios histológicos y macroscópicos establecidos por Naim et al. [11].

Grado I	Hiperplasia e hiperemia del epitelio del conducto auditivo.
Grado II	Inflamación localizada del epitelio con hiperproliferación y periostitis subyacente. No destrucción del canal óseo auditivo. Acúmulo de restos de queratina. Superficie intacta del epitelio sin visualización aparente del canal óseo. Excavación o defecto del epitelio con exposición del canal óseo.
Grado III	Destrucción del canal óseo auditivo con secuestros óseos (osteonecrosis aséptica). Excavación del epitelio hacia el canal óseo adyacente. Acúmulo de restos de queratina con posible sobreinfección y otorrea.
Grado IV	Destrucción espontánea de las estructuras anatómicas contiguas con posible otorrea, hipoacusia, parálisis del nervio facial, trombosis del seno sigmoideo y absceso endocraneal. Subclase M: Mastoides Subclase S: Base del cráneo con seno sigmoideo Subclase J: Unión temporomandibular Subclase F: Nervio facial

Aunque cualquier área del CAE óseo puede afectarse [8, 19], en nuestros pacientes y en los de la mayoría de los autores [1-3, 5, 9-11, 20], la localización más frecuente se sitúa en la región posteroinferior, a 2-3 milímetros del tímpano, aunque hay quienes consideran la región anteroinferior como la más habitual [5], donde es posible la exposición de la articulación temporomandibular [3]. En los CCAE secundarios, la distribución es más aleatoria e incluso multifocal, en relación con el agente causal [2]. En cualquier caso, una localización diferente a la posteroinferior es muy infrecuente en las formas primarias y sugeriría un origen secundario [2]. Las lesiones óseas pueden finalmente llegar a la mastoides, dejando incluso al nervio facial en el aire y alcanzando el foramen yugular [23, 28].

TRATAMIENTO

El planteamiento terapéutico depende de la propagación del proceso (Tabla 3), de su localización y agresividad (capacidad de progresión del colesteatoma) y de las características del propio paciente [29].

Tabla 3: Opciones terapéuticas propuestas en la literatura [9, 11, 27, 29, 32] para el tratamiento del CCAE, en función del grado de invasión y de su extensión a la mastoides.

Grado I Hiperqueratosis	Antibiótico tópico y antiinflamatorios.
Grado II Periostitis	Tratamiento tópico y biopsia (grado IIa), desbridamiento de la lesión o canaloplastia si hay erosión ósea superficial (grado IIb).
Grado III Invasión ósea	Canaloplastia endomeatal.
Grado IV Destrucción de estructuras vecinas	Cirugía otomastoidea ampliada o revisión de la articulación temporomandibular.

Cuando la extensión y los síntomas son escasos, el tratamiento puede ser conservador mediante curas locales, con desbridamiento de la queratina secuestrada y la aplicación de gotas tópicas de antibiótico/antiinflamatorio para mejorar la posible infección y el componente inflamatorio subyacentes, o de aceite, para facilitar la lubricación y aliviar las molestias [2, 10]. Algunos estudios recomiendan, junto a la limpieza microscópica del canal auditivo, el uso de vinagre diluido (o mezcla de alcohol y ácido acético), para mantener la acidificación del CAE, lo que prevendría la progresión del colesteatoma y mejoraría su sintomatología [30], aunque se han descrito algunas complicaciones [31].

Cuando con estas medidas no es posible controlar el dolor o el avance del colesteatoma, es necesario un enfoque quirúrgico. De acuerdo con Naim et al. (2005) [11], para los grados II y III sería en general posible, un acceso endoaural

y para lesiones más extensas, precisaríamos la vía retroauricular [32]. La cirugía no está exenta de riesgos pues puede lesionarse el nervio facial debido a su proximidad [33].

La localización de la destrucción ósea también determina el procedimiento quirúrgico. Si se produce invasión de las celdillas mastoideas, está indicada una mastoidectomía modificada, dejando la membrana timpánica intacta [12, 32], como en los casos 1, 9 y 15 de nuestra serie.

CONCLUSIONES

Aunque desconocemos el inicio y los mecanismos patogénicos responsables de la formación y desarrollo del CCAE, la inclusión de queratina entre el epitelio y el hueso, con la participación del periostio, parecen ser los desencadenantes fundamentales. La frecuencia de este proceso probablemente sería mayor si lo tuviéramos en cuenta en la práctica diaria. Muestra una evolución variable, más o menos silente, pero el diagnóstico es clínico. Su extensión determina el que apliquemos un tratamiento local o quirúrgico, que suele ser resolutivo.

AGRADECIMIENTOS

A los revisores de este trabajo, porque gracias a su esfuerzo y conocimiento, hemos podido mejorar el contenido de este manuscrito.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández-Pérez A, Fernández-Nogueras FJ, Moreno-León J. Colesteatoma del conducto auditivo externo. *Acta Otorrinolaring Esp.* 1998;49:60-2.
2. Dubach P, Mantokoudis G, Caversaccio M. Ear canal cholesteatoma: metaanalysis of clinical characteristics with update on classification, staging and treatment. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;18: 369-76. doi: 10.1097/MOO.0b013e32833da84e.
3. 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;23;6: 16.
4. Aymat A, Morgan DW, Henderson J. External acoustic meatus cholesteatoma. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 1999;61:158-60.
5. Anthony PF, Anthony WP. Surgical treatment of external auditory canal cholesteatoma. *Laryngoscope.* 1982;92: 70-5.
6. Toynbee J. Specimens of molluscum contagiosum developed in the external auditory meatus. *Lond Med Gaz.* 1850;46:261-4. Citado por, https://scholar.google.com/scholar_lookup?journal=Lond+Med+Gaz&title=Specimens+of+molluscum+contagiosum+developed+in+the+external+auditory+meatus&author=J+Toynbee&volume=46&publication_year=1850&pages=11&
7. Vallejo-Valdezate LA, Gil-Carcedo LM. Patología del oído externo ocasionada por la alteración en la migración epitelial. Queratosis obturans y colesteatoma. En: Gil-Carcedo LM, Vallejo-Valdezate LM. *El oído externo.* 1ª ed. Madrid: Ergon; 2001. p. 395-400.
8. Piepergerdes MC, Kramer BM, Behnke EE. Keratosis obturans and external auditory canal cholesteatoma. *Laryngoscope.* 1980;90:383-91.
9. Dubach P, Häusler R. External auditory canal cholesteatoma: reassessment of and amendments to its categorization, pathogenesis, and treatment in 34 patients. *Otol Neurotol.* 2008;29:941-8. doi: 10.1097/MAO.0b013e318185fb20.
10. Holt JJ. Ear canal cholesteatoma. *Laryngoscope.* 1992;102:608-13.
11. Naim R, Linthicum F Jr, Shen T, Bran G, Hormann K. Classification of the external auditory canal cholesteatoma. *Laryngoscope.* 2005;115:455-60.
12. Sanna M, Sunose H, Mancini F, Russo A, Taibah A, Falcioni M. *Middle Ear and Mastoid Microsurgery.* 2ª ed. Stuttgart, Germany: Thieme; 2012, 601 p.
13. Revadi G, Prepageran N, Raman R, Sharizal TA. Epithelial migration on the external ear canal wall in normal and pathologic ears. *Otol Neurotol.* 2011;32:504-7. doi: 10.1097/MAO.0b013e31820d97e2.
14. Vrabec JT, Chaljub G. External canal cholesteatoma. *Am J Otol.* 2000;21:608-14.

15. Sharon JD, Khwaja SS, Drescher A, Gay H, Chole RA. Osteoradionecrosis of the temporal bone: a case series. *Otol Neurotol*. 2014;35:1207-17. doi: 10.1097/MAO.0000000000000321.
16. Yu SS, Lee KJ, Lin YS. External auditory canal cholesteatoma in patients given radiotherapy for nasopharyngeal carcinoma. *Head Neck*. 2015;37:1794-8. doi: 10.1002/hed.23826.
17. Shinnabe A, Hara M, Hasegawa M, Matsuzawa S, Kanazawa H, Yoshida N, et al. A comparison of patterns of disease extension in keratosis obturans and external auditory canal cholesteatoma. *Otol Neurotol*. 2013;34:91-4. doi: 10.1097/MAO.0b013e318277a5c8.
18. Naiberg J, Berger G, Hawke M. The pathologic features of keratosis obturans and cholesteatoma of the external auditory canal. *Arch Otolaryngol*. 1984;110:690-3.
19. Park SY, Jung YH, Oh JH. Clinical characteristics of keratosis obturans and external auditory canal cholesteatoma. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;152:326-30. doi: 10.1177/0194599814559384.
20. 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;24:751-6.
21. 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;271:3179-85. doi: 10.1007/s00405-013-2820-6.
22. Persaud RA, Hajioff D, Thevasagayam MS, Wareing MJ, Wright A. Keratosis obturans and external ear canal cholesteatoma: how and why we should distinguish between these conditions. *Clin Otolaryngol Allied Sci*. 2004;29:577-81. Review.
23. Belcadhi M, Chahed H, Mani R, Bouzouita K. Therapeutic approaches to complicated cholesteatoma of the external auditory canal: a case of associated facial paresis. *Ear Nose Throat J*. 2010;89:E1-6.
24. Chawla A, Ezhil Bosco JI, Lim TC, Shenoy JN, Krishnan V. Computed Tomography Features of External Auditory Canal Cholesteatoma: A Pictorial Review. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2015;44:511-6 doi: 10.1067/j.cpradiol.2015.05.001.
25. Jerbi Omezzine S, Dakkem M, Ben Hmida N, Saidi M, Ben Rhouma K, Driss N, et al. Spontaneous cholesteatoma of the external auditory canal: the utility of CT. *Diagn Interv Imaging*. 2013;94:438-42. doi: 10.1016/j.diii.2013.01.010.
26. Shin SH, Shim JH, Lee HK. Classification of external auditory canal cholesteatoma by computed tomography. *Clin Exp Otolaryngol*. 2010;3:24-6.
27. 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;39:e1026-e1033. doi: 10.1097/MAO.0000000000001972.
28. Hartley C, Birzgalis AR, Hartley RH, Lyons TJ, Farrington WT. External ear canal cholesteatoma. Case report. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1995;104:868-70.
29. Lin YS. Surgical results of external canal cholesteatoma. *Acta Otolaryngol*. 2009;129:615-23. doi: 10.1080/00016480801901667.
30. Chang J, Choi J, Im GJ, Jung HH. Dilute vinegar therapy for the management of spontaneous external auditory canal cholesteatoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2012;269:481-5. doi: 10.1007/s00405-011-1676-x.
31. Leong AC, Bowdler DA. Complication of dilute vinegar therapy for external auditory canal cholesteatoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2012;269:2301. doi: 10.1007/s00405-012-2035-2.
32. Tos M. Cholesteatoma of the external acoustic canal. En: *Manual of middle ear surgery: surgery of the external auditory canal*. 1ª ed. Stuttgart; New York: Thieme; 1997;320p.205-209.
33. 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;90:E1-7.
34. Wormald PJ. Surgical management of benign necrotizing otitis externa. *J Laryngol Otol*. 1994 Feb;108:101-5.