

Colesteatoma Gigante: Relato de Caso e Revisão da Literatura

Giant Cholesteatoma: Case and Literature Review' Report

Leonardo Mendes Acatauassú Nunes*, **Adriano Liberman Magalhães de Barros****, **Renato Valério Rodrigues Cal*****, **Claudio Tobias Acatauassú Nunes******, **Fabrcio Diniz de Lima*******.

* Médico Graduado pela Universidade do Estado do Pará. Residente do Primeiro Ano de Otorrinolaringologia na Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP/EPM.

** Médico Graduado pela Universidade do Estado do Pará. Residente do Primeiro Ano de Anestesiologia do Hospital Ophir Loyola / PA.

*** Médico Otorrinolaringologista, com Fellowship em Otoneurologia pela Harvard University. Professor da Disciplina de Otorrinolaringologia da Universidade Federal do Pará.

**** Doutor em Otorrinolaringologia pela Universidade Federal de São Paulo. Professor Adjunto 4 da Disciplina de Otorrinolaringologia da Universidade do Estado do Pará.

***** Acadêmico do 5º ano de Medicina da Universidade do Estado do Pará.

Instituição: Universidade do Estado do Pará - UEPA.
Belém / PA - Brasil.

Endereço para correspondência: Leonardo Mendes Acatauassú Nunes – Rua Pedro de Toledo, 541 - Aptº 112 – Vila Clementino – São Paulo / SP – Brasil – CEP: 04039-031
– E-mail: leoacatauassu@hotmail.com

Artigo recebido em 16 de Outubro de 2008. Artigo aprovado em 12 de Julho de 2009.

RESUMO

Introdução:

Colesteatomas são lesões císticas revestidas por epitélio escamoso estratificado, preenchido por queratina. São classificados em congênitos, cerca de 2-5% e adquiridos, os quais são subdivididos em primários, formados a partir de uma retração timpânica e secundária, originada da migração epitelial através de uma perfuração timpânica. São tumores com capacidade expansiva e de lise óssea, podendo invadir estruturas adjacentes.

Apresentação de Caso:

Este trabalho relata o caso de ONV, 23 anos, procedente de Macapá/Amapá. Em agosto de 2007 compareceu a atendimento com história de otorreia crônica à direita, relatava ainda meningite e paralisia facial periférica à direita progressiva. A tomografia de mastoide demonstrou imagem hipodensa com densidade de tecidos moles preenchendo o ouvido médio, destruindo cadeia ossicular, canais semicirculares, cóclea e se estendendo até junto à porção proximal do conduto auditivo interno. Encaminhada para cirurgia. Durante o trans-operatório evidenciou-se extensa destruição da camada cortical da mastoide, a qual estava ocupada por massa de coloração amarelada, fétida e de aspecto consistente. Depois de retirada da lesão verificou-se a presença de fístulas de alto débito com fossa posterior. Realizou-se o fechamento das fístulas com cera de osso e retalho de músculo temporal. A paciente ficou internada durante 15 dias em uso de esquema antimicrobiano amplo. Atualmente encontra-se em acompanhamento regular e em bom estado geral.

Comentários Finais:

Este trabalho tem como objetivo chamar a atenção para as graves complicações desta patologia, que apesar de comum e de se tratar de lesão tumoral benigna pode trazer sequelas graves ao paciente, caso o diagnóstico e tratamento não sejam realizados precocemente.

Palavras-chave:

colesteatoma, relatos de casos, literatura de revisão.

SUMMARY

Introduction:

Cholesteatomas are cystic lesions encased by stratified squamous epithelium, filled for keratin. They are classified in congenital, about of 2-5% and acquired, which are subdivided in primary formed from a tympanic retraction and secondary, originated from epithelium migration through a tympanic perforation. They are tumors with an expansive capacity and of bone lysis being able to invade adjacent structures.

Case Report:

This work reports the case of ONV, 23 years old from Macapá/Amapá. In august 2007, he/she appeared to attendance with a case history of right chronic otorrhea, he/she also reported meningitis and progressive right peripherica facial paralysis. The mastoid tomography demonstrated an hypodense image with density of soft tissues filling the middle ear, destructing the ossicular chain, semicircular canals, cochlea and extending until next to the proximal portion of the internal auditory meatus. He/she was referred to surgery. During the trans-operative it is evidenced an extensive destruction of the cortical layer of the mastoid, which was obstructed by a mass of an yellow coloration, fetid and of the consistent aspect. After the lesion is removed it is verified the presence of fistulae of high debit with posterior fossa. It was proceeded with the fistulae closing with a bone wax and temporal muscle shred. The patient remained confined during 15 days in use wide antimicrobial schema. Currently, it is find in regular accompaniment and in a good general state.

Final Comments :

This work aims to call attention to the rigorous complications of these pathologies, which despite to be common and to be a benign tumoral lesion can bring severe sequelae to the patient, in the event of the diagnosis and treatment not to be prematurely performed.

Keywords:

cholesteatoma, cases report, review' literature.

INTRODUÇÃO

Colesteatomas podem ser definidos como tumores com capacidade expansiva e de lise óssea, com capacidade de invadir estruturas adjacentes, levando a complicações graves como meningite, surdez neurosensorial e até paralisia facial (1).

A incidência anual de colesteatomas gira em torno de 3 casos por 100.000 em crianças e 9 casos por 100.000 em adultos, sendo mais predominante no gênero masculino (2). Dados epidemiológicos mostram uma alta prevalência do colesteatoma entre os caucasianos, seguidos pelos descendentes do povo africano, sendo raramente visto em asiáticos (1).

De acordo com a literatura, os mesmos podem ser classificados em congênitos e adquiridos (3). Os congênitos representam 2% a 5% de todos os colesteatomas, sendo mais prevalentes no sexo masculino (3:1) (4). São encontrados em quatro regiões do osso temporal: tímpano-mastoideo, ápice petroso, ângulo pontocerebelar e forame jugular (5). Há ainda uma quinta localização, que consta de pequenas pérolas epiteliais entre as camadas da membrana timpânica, que foi descrita mais recentemente (6).

Os colesteatomas adquiridos são divididos em primários, formados a partir de uma retração da membrana timpânica decorrente de disfunção tubária concomitante; ou secundários, os quais acredita-se que sejam oriundos da migração epitelial através de perfuração prévia da membrana timpânica (3).

Os colesteatomas possuem capacidade de lise óssea; o mecanismo responsável pela erosão óssea ainda é controverso e algumas hipóteses têm sido aventadas, como a compressão mecânica, estimulação osteoclástica, a ação de citosinas e a produção de enzimas proteolíticas como as colagenases (1,7).

Devido ao seu comportamento destrutivo, porém insidioso, do colesteatoma, o diagnóstico precoce e o tratamento adequado auxiliam na prevenção de suas complicações, que podem ser desde perda auditiva, e por vezes até labirintites, meningites, abscessos cerebrais e paralisia facial periférica (1,8).

Sabe-se que a otite média crônica colesteatomatosa (OMCC) é uma patologia relativamente frequente no cotidiano do médico otorrinolaringologista. Esta incide especialmente na região amazônica, provavelmente pelas características climáticas do calor e umidade, bem como pelo comportamento cultural da população no que diz

respeito ao banho em rios e igarapés, tornando-se muito propensa a esta doença.

Devido à possibilidade de evolução grave desta patologia, que apesar de tratar-se de uma lesão tumoral benigna, pode expandir-se a ponto de trazer sequelas irreversíveis ao paciente caso o diagnóstico e tratamento não sejam realizados precocemente, é de grande importância que se documente e faça uma revisão da literatura sobre a forma complicada da doença. Trata-se de um padrão de acometimento raro, apresentando-se com mais de uma complicação concomitante; e assim, se pretende compilar informações para facilitar o acesso a um maior conhecimento desta patologia.

O objetivo deste estudo é relatar um caso de colesteatoma gigante complicado, e fazer a revisão de literatura sobre a patologia.

REVISÃO DA LITERATURA

O termo “colesteatoma” foi primeiramente utilizada pelo anatomista alemão Johannes Mueller, em 1838, cujo vocábulo significa *cole-* colesterol; *estead-* gordura; *oma* - tumor, ou seja, um tumor formado por tecido gorduroso e cristais de colesterol (6). No entanto, uma vez que o colesteatoma origina-se de epitélio escamoso queratinizado da membrana timpânica e/ou conduto auditivo externo, sem presença de cristais de colesterol ou gordura na sua estrutura, este termo passa a ser incorreto (9). Outras denominações também foram sugeridas ao longo da história, como *tumor peroláceo*, por Cruveilhier, em 1829; *margaritoma*, por Craigie, em 1891; *colesteatoma epidérmico* por Cushing, em 1922; *colesteatoma epidermoide* por Critchley e Ferguson, em 1928; e *queratoma*, por Shuknecht, em 1974 (1).

Os colesteatomas foram definidos como estruturas císticas revestidas por epitélio escamoso estratificado, repousando sobre um estroma fibroso de espessura variável, o qual pode conter alguns elementos do forro mucoso original (10).

Os colesteatomas podem ser classificados em congênitos e adquiridos, sendo os adquiridos subdivididos em primários e secundários, conforme já mencionado (11).

Uma outra classificação é baseada no local de origem do colesteatoma, que é considerado como um importante fator para o procedimento cirúrgico e para o prognóstico (2). Esta taxonomia apresenta três categorias: 1. Colesteatoma Atical - uma retração da parte flácida da membrana timpânica ou membrana de Shrapnell, estendendo-se do ático, passando pelo ádito, e chegando,

eventualmente, até o antro da mastoide ou à cavidade timpânica.

2. Colesteatoma do Seio Timpânico - retração pósterosuperior ou perfuração da parte tensa, estendendo-se para o seio timpânico e porção posterior do tímpano.
3. Colesteatoma da Parte Tensa - retração e adesão total da parte tensa da membrana timpânica envolvendo o orifício timpânico da tuba auditiva.

Outra classificação proposta por SALEH E MILLS, em, 1999, é feita de acordo com os locais afetados pelo colesteatoma, assim caracterizada:

- S1 - se o colesteatoma estiver restrito ao local onde tenha começado;
- S2 - quando a doença se estende para outro local;
- S3 - se afetar três locais;
- S4 - se estiver instalado em quatro locais;
- S5 - para os casos em que o primeiro local afetado e, além deste, quatro ou mais estão envolvidos.

Estes mesmos autores distinguem sete locais utilizados para essa classificação: ático e antro, orelha média, mastoide, tuba auditiva, labirinto e fossa média.

Quanto às complicações pré-operatórias, SALEH e MILLS classificaram a otite média crônica colesteatomatosa como:

- C0 - quando não há complicações;
- C1 - para a ocorrência de uma complicação;
- C2 - para a existência de duas ou mais.

Existem diversos estudos a respeito da patogênese dos colesteatomas, porém ainda resta muito a ser esclarecido (14). É inequívoca a existência de colesteatomas congênitos e o surgimento de colesteatomas por invaginação e por implantação, mas essas situações não poderiam ser responsáveis por todos os casos de OMCC. Acredita-se que a patogênese dos colesteatomas, na verdade, envolveria várias dessas hipóteses agregadas, podendo haver a interposição de duas ou mais delas em um mesmo paciente (9).

De acordo com FERLITO, seriam necessárias três condições predisponentes para o desenvolvimento de um colesteatoma: a) o encontro de dois epitélios diferentes na fenda auditiva; b) a destruição crônica da camada submucosa da orelha média pelos processos infeccioso e inflamatório; c) o processo de cicatrização ou fase de proliferação (13).

Utilizando a microscopia eletrônica, LIM e SAUNDERS, em 1972, descreveram que o colesteatoma possui um epitélio escamoso estratificado queratinizado, com as quatro camadas idênticas às da epiderme normal (basal, espinhosa, granulosa e córnea), células de Langerhans (em maior quantidade do que na epiderme normal) e grânulos querato-

hialinos. Chamaram este epitélio de matriz do colesteatoma (1). Observaram, ainda, a presença de um tecido conjuntivo, contendo fibras colágenas, fibrócitos e células inflamatórias, que foi denominado de perimatriz (13).

Outra teoria à respeito do crescimento de um colesteatoma defende a ideia de que este requer angiogênese no tecido conjuntivo da perimatriz, de tal forma que as células e substâncias da cascata de cicatrização poderiam ter um importante papel no desenvolvimento e crescimento dos colesteatomas. Esses processos envolveriam o fator de crescimento fibroblástico b (b-FGF), que estimula a produção de colagenase. Sendo assim, a persistência da inflamação causaria um processo permanente de cicatrização na perimatriz, a proliferação de fibroblastos (tecido de granulação) e do epitélio (matriz) (15). A matriz e a perimatriz, em tecidos normais ou patológicos, são formadas por colágeno tipo IV, tenascina, fibronectina, b-FGF e metaloproteinases (MMP) (16). O incremento na proliferação da matriz do colesteatoma seria resultado do processo de inflamação, sugerindo que a perimatriz seria o principal fator do desenvolvimento dos colesteatomas (17).

Analisando 21 colesteatomas através de reação em cadeia de polimerase (PCR), imunohistoquímica e histologia, HAMSEI et al. demonstraram, em 2003, uma elevação de células precursoras de osteoclastos e macrófagos nos colesteatomas. A análise da perimatriz demonstrou que, nesta região do colesteatoma, há todos os fatores necessários para a osteoclastogênese e para a estimulação da reabsorção óssea (19).

A capacidade de invasão, migração, alteração na diferenciação, proliferação e recorrência dos colesteatomas é muito similar ao das neoplasias (21,22). Porém, para que os colesteatomas fossem considerados como lesões neoplásicas, seria necessária a evidência de instabilidade genética; em 1995, SHINODA e HUANG detectaram a proteína p53 em colesteatomas, sugerindo que estes poderiam ser tumorais (23). Porém, DESLOGE et al., em 1997, demonstraram não haver alterações no DNA, descartando, assim, essa hipótese.

Em investigações utilizando análise imunohistoquímica, as citoqueratinas têm sido consideradas, por muitos investigadores, como um excelente instrumento (17,22). As citoqueratinas são proteínas que constituem uma das duas categorias de filamentos intermediários, localizados no citoplasma das células epiteliais; possuem vinte subclasses, sendo sua expressão dependente do tipo de epitélio e do seu estágio de diferenciação. A matriz dos colesteatomas expressa citoqueratina 16 (CK16) nas camadas suprabasais, sendo que a expressão deste filamento proteico é característica de epitélios hiperproliferativos (22).

Não se sabe ao certo se o descontrole que leva à hiperproliferação e à alteração na diferenciação celular é causado por defeitos em genes que controlam a proliferação, por citosinas liberadas de células inflamatórias, ou ainda por outros mecanismos ainda desconhecidos (7,20).

Com relação às complicações causadas pelos colesteatomas, elas podem ser divididas em dois grupos: as intracraniais - meningites, abscessos e trombose do seio venoso - e as do osso temporal - mastoidite, fistula labiríntica, paralisia do nervo facial, labirintites e destruição ossicular (1,3,12).

A destruição ossicular é a mais comum entre as complicações dos colesteatomas, sendo que o tipo de destruição depende da sua origem e do seu modo de expansão. Segundo dados de SWARTZ, de 1984, a cadeia ossicular está intacta em apenas 26% dos colesteatomas aticais, sendo o processo longo da bigorna a região mais afetada, seguida pelo corpo da bigorna e a cabeça do martelo. Já os colesteatomas da parte tensa apresentam um poder de erosão de 90% (9).

Já a paralisia facial periférica resultante da doença colesteatomatosa possui baixa incidência, aproximadamente 1.1%, e provavelmente ocorre devido ao efeito compressivo do tumor com conseqüente diminuição do suprimento sanguíneo do nervo facial, assim como pela ação de substâncias neurotóxicas produzidas pela matriz do colesteatoma ou por bactérias geralmente presentes na massa colesteatomatosa (12).

O tratamento da otite média crônica colesteatomatosa é essencialmente cirúrgico. O objetivo primário é a erradicação completa da doença. O objetivo secundário, mas não menos importante, é a preservação ou a melhora da função do sistema timpanossicular, quando isso for possível (25).

O objetivo primário é cumprido através da remoção meticulosa de todo o colesteatoma (incluindo-se a matriz e a perimatriz, na técnica fechada) e dos demais tecidos doentes. Para tanto, uma variedade de técnicas cirúrgicas têm sido utilizadas, mas essas podem ser resumidas em basicamente duas, conforme a remoção ou a manutenção da parede posterior do conduto auditivo externo: as mastoidectomias aberta e fechada (19). A seleção de qual procedimento será realizado é baseada no tipo, no grau e na extensão do colesteatoma; na avaliação auditiva pré-operatória; na existência ou não de complicações associadas; no estado da orelha contralateral; em conjunto com a função da tuba auditiva e grau de pneumatização da mastoide. Essa escolha também dependerá das condições gerais do paciente, da sua idade, da sua procedência e da sua profissão (24).

A técnica aberta, apesar de ser mais segura quanto à erradicação e à prevenção da recidiva, não possibilita a manutenção da anatomia e, por vezes, do nível de audição pré-operatória (25). É importante lembrarmos que esta abordagem cria uma cavidade que irá requerer um acompanhamento médico minucioso e longo, além de demandar, em geral, cuidados por toda a vida do paciente. Porém, a técnica aberta, quando comparada com a técnica fechada, apresenta uma menor incidência de colesteatoma residual (19).

Realizar o elo entre estudos clínicos, histológicos e experimentais é de fundamental importância para a compreensão da otite média crônica colesteatomatosa.

MÉTODO

Relata-se um caso de um paciente que foi estudado segundo os preceitos da Declaração de Helsinque e do Código de Nuremberg, respeitadas as Normas de Pesquisa envolvendo seres humanos (Res. CNS 196/96) do Conselho Nacional de Saúde após aprovação do anteprojeto pela Comissão de Ética em Pesquisa em Seres Humanos da UEPA, pela instituição onde será realizado e pelo orientador do estudo.

Trata-se de um trabalho retrospectivo, de relato de caso, sendo que a paciente que participou desta pesquisa foi elucidada quanto à natureza e objetivos do projeto, e consentiu sua participação, por meio de Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. O relato abordou o caso de uma paciente do sexo feminino, de 23 anos, procedente de Macapá/ Amapá, e incluiu desde a anamnese inicial da paciente no ambulatório de otorrinolaringologia do Hospital Universitário Bettina Ferro de Souza (HUBFS), incluindo exame físico geral e específico, realizados em agosto de 2007; os principais resultados de exames complementares solicitados, que foram realizados nas dependências do HUBFS; a descrição de seu tratamento cirúrgico, fotografias da paciente e da peça cirúrgica, bem como a sua evolução após o tratamento até o mês de maio de 2008.

Para realização deste trabalho, foi feito o estudo do caso clínico de colesteatoma adquirido de uma paciente admitida no ambulatório de otorrinolaringologia do HUBFS no mês de agosto de 2007, quando foi iniciada a investigação diagnóstica de seu caso, que culminou com seu tratamento cirúrgico, com posterior internação hospitalar, recebendo alta em fevereiro de 2008, orientada para seguimento ambulatorial.

Os dados foram coletados no período de 01 a 03 de junho de 2008. Os resultados foram estudados a partir do prontuário do paciente caracterizando, portanto, uma



Figura 1. Foto da paciente - Notar paralisia facial à direita, durante tentativa de sorrir.

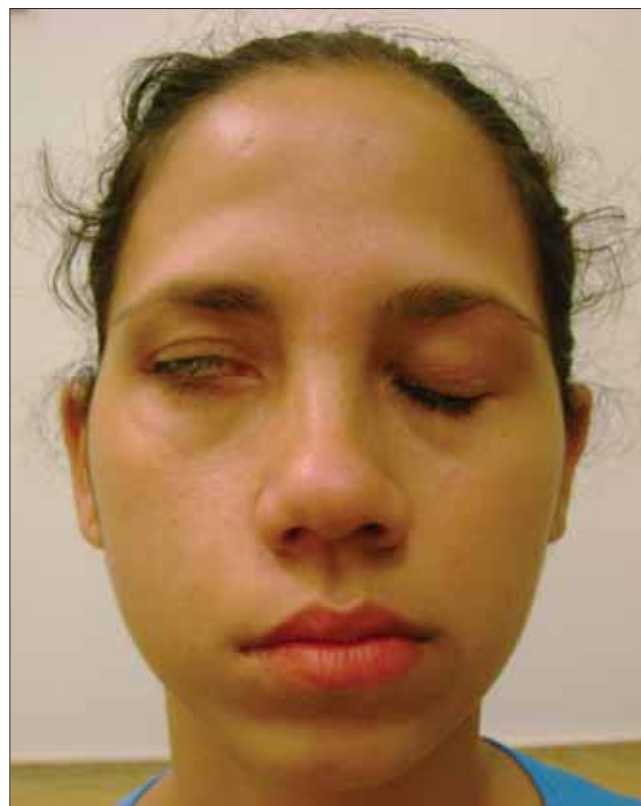


Figura 2. Foto da paciente - Após solicitação para cerrar os olhos, notar o fechamento incompleto da pálpebra direita, demonstrando o acometimento periférico da paralisia.

pesquisa retrospectiva. Deste documento, foram coletadas as seguintes informações: identificação (iniciais, idade, sexo, raça, estado civil, ocupação, procedência, religião); queixa principal; história da doença atual; antecedentes mórbidos pessoais; antecedentes familiares; hábitos de vida e condições de moradia; exame físico geral; exame otorrinolaringológico; exames complementares; diagnóstico diferencial; diagnóstico definitivo; terapêutica instituída; evolução.

Os exames diagnósticos e complementares foram realizados nas dependências do HUBFS e em outros centros e hospitais credenciados e qualificados pela rede pública.

O trabalho também incluiu revisão da literatura, para a qual foram utilizadas as bases de dados MEDLINE e LILACS.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Identificação: ONV, sexo feminino, 24 anos, faioderma, natural e procedente de Macapá/AP, solteira, católica, trabalhadora do lar.

Queixa Principal: Otorreia crônica à direita.

História da Doença Atual: Paciente foi admitida em 23/08/2007 no Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Universitário Bettina Ferro de Souza, após encaminhamento. Vinha apresentando, há aproximadamente seis anos, quadro de otite média crônica à direita, constante. Afirmava também episódios frequentes de cefaleia. Referiu história de meningite bacteriana aos 19 anos, e paralisia facial em hemiface direita, em andares superior e inferior, desde os 21 anos, conforme observado nas Figuras 1 e 2.

Ao exame otorrinolaringológico inicial da admissão, não apresentava alterações em cavidade oral e orofaringe; a rinoscopia anterior também se mostrou normal. Ao exame otológico, notou-se orelha esquerda com área de timpanosclerose e retração leve de membrana timpânica em quadrante ântero-inferior. À direita, observou-se a presença de abundante secreção purulenta. Após aspiração sob microscopia, evidencia-se presença de pólipos em orelha média direita.

A paciente apresentou uma Tomografia Computadorizada (TC) da cavidade mastoide, que atestou "Lesão osteolítica opacificando as células mastóideas e a cavidade



Figura 3. Tomografia Computadorizada de mastoide - Tc pré-operatória, em corte coronal, evidenciando imagem hipodensa com densidade de tecidos moles à direita, preenchendo o ouvido médio e destruindo todo o trabeculado da mastoide.

timpânica direita, com destruição óssea e dos blocos ossiculares. Presença de solução de continuidade da camada cortical externa, com continuidade entre caixa craniana e células mastóideas posteriores por erosão cortical. Colesteatoma?”.

A esta altura, foram solicitados exames pré-operatórios (hemograma, glicemia de jejum, ureia, creatinina, sódio, potássio e radiografia de tórax) perante um quadro claramente cirúrgico, bem como uma nova TC de mastoide, para verificar possível evolução da lesão observada no primeiro exame.

Em 26/09/2007, paciente retorna apresentando ainda as mesmas queixas de otorreia purulenta à direita e episódios constantes de cefaleia. Ao exame, sua orelha esquerda apresentava-se de mesmo aspecto ao exame anterior, e sua orelha direita apresentava algumas granulações e também secreção purulenta em conduto auditivo externo.

Apresentou ainda a nova tomografia de mastoide, que atestou:

“Orelha Direita: Imagem hipodensa com densidade de tecidos moles preenchendo o ouvido médio, destruindo a cadeia ossicular e o esporão de Chaussé, bem como todo o trabeculado da mastoide. A referida lesão destrói as paredes dos canais semicirculares e da cóclea, e se estendendo até junto à porção proximal do conduto auditivo interno. Nota-se também destruição nas paredes do canal do nervo facial.

Orelha Esquerda: Conduto auditivo externo com diâmetros preservados; parede lateral do ático e da cadeia ossicular presente; hipotímpano, mesotímpano, ático e antro normotransparentes; células da mastoide aeradas; vestíbulo, cóclea, canais semicirculares e conduto auditivo interno normais; canal do nervo facial anatômico.



Figura 4. Tomografia Computadorizada de mastoide - Tc pré-operatória, em corte coronal mais anterior, demonstrando imagem hipodensa com densidade de tecidos moles à direita, preenchendo o ouvido médio, destruindo a cadeia ossicular e o esporão de Chaussé.

Conclusão: O aspecto tomográfico é compatível com extenso colesteatoma à direita.”. Figuras 3 e 4.

Neste momento, foi solicitada Autorização para Internação Hospitalar (AIH) para a realização de timpanomastoidectomia, bem como avaliação pré-anestésica.

No dia 01/10/2007 foi realizada avaliação pré-anestésica, e a paciente foi qualificada como sendo “ASA 1”, e assim, liberada para o ato operatório.

Procedimento cirúrgico (01/10/2007): Paciente sob anestesia geral, e preparo habitual, realizada infiltração retroauricular e incisão arciforme a cerca de 2 cm do pavilhão auricular D. Dissecção até o plano ósseo, incisão em parede posterior de MAE e início de broqueamento da mastoide. Desde a camada cortical da mastoide, já identificou-se o colesteatoma, com expansão que incluía parede posterior do MAE, parcialmente destruída, e preenchendo toda a caixa média, com destruição da cadeia ossicular (Figura 5). Destruição óssea acima do canal semicircular lateral, destruição do canal de Falópio, sem sinal de nervo facial. Tegmen timpânico exposto, e exposição da duramáter. Posteriormente ao bloco labiríntico, havia destruição óssea com erosão da fossa posterior, com a presença de liquorreia abundante.

Removida a lesão por completo (Figura 6), a liquorreia, porém, permanecia. Tentou-se o fechamento da fístula liquórica com retalho de músculo temporal, enxerto de fásia, Gelfoam® e cera de osso. Realizada canaloplastia ampla, colocação de gaze embebida em Furacin® (nitrofurazona) no conduto auditivo e confeccionado curativo compressivo.

Foi solicitada a transferência para a Unidade de Terapia Intensiva (UTI) do Hospital Universitário João de Barros Barreto (HUJBB), Devido à indisponibilidade da UTI

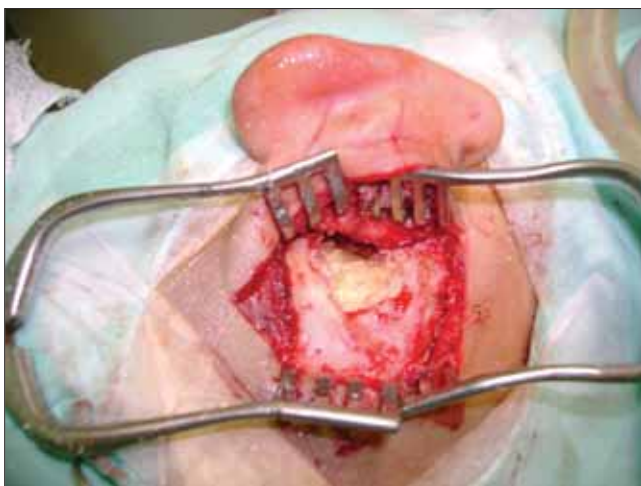


Figura 5. Intra-operatório - Início do broqueamento da mastoide com visualização do colesteatoma.



Figura 6. Peça cirúrgica - Maior porção do colesteatoma, retirado por completo.

do HUIBB, a paciente foi alocada em isolamento, evoluindo com quadro de meningismo, febre alta e trismo, no primeiro dia de internação. Obteve melhora dos sintomas no decorrer de sua internação, tendo permanecido internada por quinze dias, sob o uso de esquema antibioticoterápico amplo.

Em 01/11/2007, um mês após a cirurgia, a paciente retorna para a primeira consulta de pós-operatório, apresentando melhora da cefaleia, porém, ainda referindo dor no local da cirurgia. Foram retirados os pontos da cirurgia, quando se observou bom aspecto da ferida operatória, sem secreções, com boa cicatrização.

Na segunda consulta de acompanhamento do pós-operatório, em 22/11/2007 paciente referia melhora acentuada da cefaleia, relatando, porém, drenagem de secreção purulenta pelo conduto auditivo externo, confirmado pelo exame físico. Foi mantido o uso tópico de Panotil® (polimixina B, neomicina, fludrocortisona e lidocaína), e agendado retorno após 03 meses.

Em seu retorno, já no dia 14/02/2008, a paciente apresentava episódios de cefaleia e otalgia intensos, bem como otorreia purulenta à direita. À otoscopia, foi observada presença de secreção purulenta, bem como exteriorização de cera de osso (utilizada no procedimento cirúrgico) pelo conduto auditivo externo. Foi diagnosticada complicação do procedimento cirúrgico por fístula liquórica de fossa posterior. Foi solicitada nova TC de mastoide, e prescritos Ciprofon® (ciprofloxacino) 500mg, Predsim® (prednisolona) 20mg, e Tylex® (paracetamol e codeína).

No dia 29/02/2008, paciente comparece a nova consulta sem melhora dos sintomas, portando sua nova TC de mastoide.

Foi submetida a novo procedimento operatório no dia 20/03/2008, em que houve exposição da cavidade mastoidea, com remoção de cera de osso da cavidade, que havia sido usada para o fechamento das fístulas liquóricas da fossa posterior, e que vinha se exteriorizando pelo CAE e causando cefaleia e otalgia.

Retorna à consulta ambulatorial em 24/03/2008, quando se observou presença de secreção purulenta na ferida operatória, porém, com melhora dos sintomas iniciais de cefaleia e otalgia direita. Foi feito curativo e agendado retorno com 03 dias.

Na consulta do dia 27/03/2008, paciente refere apenas o recrudescimento da cefaleia após o término da medicação analgésica. A ferida operatória, porém, era de bom aspecto, e a paciente não apresentava exteriorização de secreção purulenta pelo conduto auditivo externo. Os pontos da segunda intervenção operatória foram retirados, e foi prescrito Otosporim® (polimixina B, neomicina e hidrocortisona), e aconselhamento para seguimento ambulatorial inicialmente mensal.

Antecedentes Mórbidos Pessoais: Meningite bacteriana aos 19 anos, e paralisia facial de andares superior e inferior da hemiface direita desde os 21 anos.

Antecedentes Familiares: Nada digno de nota

Exame físico geral: Paciente consciente e orientada, brevílnea, com fácies atípica, mucosas visíveis, normocoradas, marcha eubásica, eulálica, em bom estado geral, acianótica, anictérica, afebril, condições de nutrição e hidratação satisfatórias. Linfadenopatia em cadeia occipital direita, móvel, indolor.

Exame Otorrinolaringológico: Paciente apresentando paralisia facial em andares superior e inferior da hemiface direita, do tipo periférica, apresentando sinal de Bell, desvio da rima oral para a esquerda, e ausência completa da tonicidade e resposta muscular à direita.

À oroscopia, paciente apresenta cavidade oral sem lesões visíveis, com língua de aspecto normal, tonsilas amigdalianas tóxicas e de tamanho normal, orofaringe sem alterações. Rinoscopia anterior também sem evidências de alteração de mucosa nasal, secreções purulentas ou massas.

À otoscopia esquerda, percebeu-se membrana timpânica com evidências de timpanosclerose e retração leve de membrana timpânica em quadrante ântero-inferior. A otoscopia direita evidenciou a visualização de cavidade radical ampla, sem secreções, fístulas ou outros sinais flogísticos.

Exames Complementares: Tomografia Computadorizada de Mastoide (Pré-operatória): vide “História da Doença Atual”

Evolução: A paciente vem sendo acompanhada desde o dia 27 de março de 2008 com visitas mensais ao Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Universitário Bettina Ferro de Souza, não apresentando neste tempo de acompanhamento nenhum recrudescimento dos sintomas iniciais, tais como otalgia direita, cefaleia intensa ou otorreia purulenta. Diz-se satisfeita com seu estado de saúde atual, comprometida com o acompanhamento de sua patologia no referido serviço.

DISCUSSÃO

Os colesteatomas podem ser definidos como lesões císticas revestidas de epitélio escamoso estratificado e preenchidas por acúmulo de queratina esfoliada, com capacidade expansiva e de lise óssea, em geral localizados dentro da orelha média ou outras áreas pneumatizadas do osso temporal, podendo no entanto invadir estruturas adjacentes, levando a complicações graves como meningite, surdez e até paralisia facial (SCHUKNECHT, 1974) (1).

Os autores relatam um caso de um Colesteatoma Gigante em paciente do sexo feminino de vinte e quatro anos de idade, provavelmente portando a doença há cerca de sete anos. Tais dados não são perfeitamente compatíveis com a literatura, que apesar de apontar uma maior frequência da doença em adultos (9 casos por 100.000 habitantes, comparado a 3 casos por 100.000 em crianças), relata uma maior incidência em homens (2).

De acordo com dados epidemiológicos, a população mais acometida pela otite média crônica colesteatomatosa costuma ser os descendentes de caucasianos, seguidos da população negra africana. Devido à forte característica de miscigenação da população brasileira, e ao fato de a paciente ser faioderma, poderíamos considerar nossa paciente como de acordo com a epidemiologia da doença (1).

Sabe-se que a grande parte dos colesteatomas é do tipo adquirido, seja primário ou secundário, e neste aspecto, o caso em estudo também vai ao encontro da revisão bibliográfica, já que se trata de um colesteatoma adquirido, precedido pelo relato de otite média crônica, há aproximadamente seis anos, com otorreia constante neste período (9).

As complicações causadas pelos colesteatomas podem ser divididas em dois grupos: as intracraniais - meningites, abscessos e trombose do seio venoso - e as do osso temporal - mastoidite, fístula labiríntica, paralisia do nervo facial, labirintites e destruição ossicular (16). A paciente em relato apresentou praticamente todas as complicações ditas “do osso temporal”, como a destruição ossicular, mastoidite, fístula labiríntica, e paralisia do nervo facial, por destruição deste nervo e seu canal. Apresentou também complicações intracranianas, como a fístula liquórica e a meningite. Este fato reforça a importância do relato pela evolução severa e incomum desta patologia, neste grau.

Macroscopicamente, o colesteatoma apresenta-se como uma lesão cística redonda ou oval com configuração e tamanho variáveis, e é caracterizado como um cisto epidermoide, de crescimento independente e progressivo, com destruição dos tecidos adjacentes, em especial o tecido ósseo, com tendência a recorrer (1). Esta descrição está em parte reforçada pelo achado operatório e histopatológico do caso relatado, o qual se apresentou como uma lesão de 5cm em seu maior diâmetro, de aspecto epidermoide, irregular, multifacetado, de consistência friável e áspera. Observou-se crescimento progressivo da lesão, a qual determinou destruição completa da cadeia ossicular da orelha média, destruição do esporão de Chaussé, bem como todo o trabeculado da mastoide. A referida lesão destruiu as paredes dos canais semicirculares e da cóclea, e se estendendo até junto à porção proximal do conduto auditivo interno. Notou-se também destruição nas paredes do canal do nervo facial. Estes achados reforçam a característica destrutiva e erosiva, em geral encontradas em colesteatomas, com preferência pela destruição de tecidos ósseos (13).

De acordo com a descrição histológica de LIM e SAUNDERS, em 1972, que relataram a presença de um epitélio escamoso estratificado queratinizado, com as quatro camadas idênticas às da epiderme normal, o colesteatoma da paciente em questão está bem característico, já que sua

análise histopatológica descreveu “Material córneo com lâminas concêntricas provenientes de revestimento epitelial escamoso plano”.

Achados indicam que a maioria dos pacientes com OMC, que foi submetida à intervenção cirúrgica, possui algum acometimento da cadeia ossicular, e que a frequência e a extensão do comprometimento estavam muito mais relacionadas com a presença de colesteatoma, como é o caso da paciente aqui relatada (1).

A absorção óssea na OMCC é estimulada por uma variedade de fatores, incluindo a inflamação, a pressão local, citoqueratinas específicas e queratina, conforme também observado na apresentação da doença em relato, em que houve não só destruição e reabsorção da cadeia ossicular, como também das células mastóideas, da parede dos canais semicirculares e da cóclea, e do canal do nervo facial (2).

Um fato que logo chama a atenção na evolução clínica da paciente é a presença de paralisia facial periférica. Esta complicação, resultante da doença colesteatomatosa possui baixa incidência, de aproximadamente 1.1% e provavelmente ocorre devido ao efeito compressivo do tumor com conseqüente diminuição do suprimento sanguíneo do nervo facial como também pela ação de substâncias neurotóxicas produzidas pela matriz do colesteatoma ou por bactérias geralmente presentes na massa colesteatomatosa (12). Apesar de pouco frequente, a possibilidade de ocorrência desta complicação severa da OMCC só vem a ratificar a importância do relato deste caso, no intuito atentar para o diagnóstico e tratamento precoces da doença colesteatomatosa ainda não complicada.

O tratamento da otite média crônica colesteatomatosa é essencialmente cirúrgico, exatamente como foi abordada a paciente aqui estudada. O objetivo primário é a erradicação completa da doença, proporcionando ao paciente uma orelha seca e segura de complicações. O objetivo secundário, mas não menos importante, é a preservação ou a melhora da função do sistema timpanossicular, o qual, infelizmente não foi possível neste caso, pelo caráter extenso de complicações da patologia relatada (11).

Sabe-se que para a erradicação completa da doença, faz-se necessária a remoção completa de todo o colesteatoma (incluindo-se a matriz e a perimatriz, na técnica fechada) e dos demais tecidos doentes, da mesma forma como foi abordada a paciente em questão. Para tal objetivo, uma variedade de técnicas já foi descrita, valendo a pena destacar as de mastoidectomia aberta ou fechada.

A seleção do procedimento é baseada no tipo, no grau e na extensão do colesteatoma; na avaliação auditiva

pré-operatória; na existência ou não de complicações associadas; no estado da orelha contralateral; em conjunto com a função da tuba auditiva e grau de pneumatização da mastoide. Essa escolha também dependerá das condições gerais do paciente, da sua idade, da sua procedência e da sua profissão (6).

A técnica aberta poderia ser mais segura quanto à erradicação e à prevenção da recidiva, porém não possibilita a manutenção da anatomia e, por vezes, do nível de audição pré-operatória. No entanto, no caso da paciente aqui estudada, a indicação da técnica aberta não se deu apenas pela prevenção da recidiva, mas sim devido inegável o extenso comprometimento anatômico de sua orelha média, inclusive com complicações que tornaram impossível a abordagem da paciente pela técnica fechada. Não devemos esquecer que essa abordagem (aberta) cria uma cavidade que irá requerer um acompanhamento médico minucioso e longo, além de demandar, em geral, cuidados por toda a vida do paciente, sendo um fator limitante para alguns esportes como natação e mergulho. Além disso, a técnica aberta, quando comparada com a técnica fechada, apresenta uma menor incidência de colesteatoma residual, o que é sumariamente desejado para uma paciente que já vivenciou complicações severas de sua doença colesteatomatosa, e que urge livrar-se desta doença, na medida do possível, conforme foi tentado.

Naturalmente, o pouco tempo de acompanhamento pós-operatório da paciente nos impede de certificarmos que ela esteja completamente livre da doença colesteatomatosa. Tal afirmativa exige um tempo bem maior de acompanhamento. No entanto, neste breve seguimento de apenas três meses, seus relatos são de melhora indiscutível dos sintomas apresentados, bem como ausência do recrudescimento da otorreia purulenta até o momento.

COMENTÁRIOS FINAIS

Após a revisão de literatura sobre o colesteatoma gigante e certificação da capacidade invasiva e destrutiva desta lesão, que apesar de rara, pode levar a morbidades graves e sequelas, nota-se a importância da documentação de um caso como este, onde a lesão provocou deformidades e paralisia facial periférica, cuja descrição na literatura médica é rara.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ferlito O, Devaney KO, Rinaldo A, Milroy C, Wenig B, Iurato S, McCabe BF. Clinicopathological consultation ear cholesteatoma versus cholesterol granuloma. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1997; 106:79-85.

2. Sculerati N, Bluestone C. Pathogenesis of cholesteatoma. *The Otol Clin of North Am.* 1989, 22(5):859-68.
3. Milewski C, Fedorowski A, Stan AC, Walter GF. Basic fibroblast growth factor (b-FGF) in the perimatrix of cholesteatoma. *HNO.* 1998(a), 46(9):804-8.
4. Sprekelsen BM, Ebmeyer J, Anonopoulos A, Sudhoff H. Alteraciones de la membrana basal en el colesteatoma de oído medio. *Acta Otor Esp.* 2001, 52(4):330-5.
5. Jacob R, Welkoborsky HJ, Mann W. Epithelium-stroma interaction in cholesteatoma of the middle ear. *Laryngorhinootologie.* 2001, 80(1):11-7.
6. Pereira CSB, Almeida CIR, Vianna MR. Imunoexpressão da citoqueratina 16 e do antígeno nuclear Ki-67 no colesteatoma adquirido da orelha média. *Rev Bras de Otorrinolaringol.* 2002, 68(4): 453-60.
7. Darrouzet V, Duclos JY, Portmann D, Bebear JP. Preference for the closed technique in the management of cholesteatoma of the middle ear in children: a retrospective study of 215 consecutive patients treated over 10 years. *Am J Otol.* 2000, 21(4):474-81.
8. Vennix PP, Kujipers W, Peters TA, Tonnaer EL, Ramaekers FC. Keratinocyte differentiation in acquired cholesteatoma and perforated tympanic membranes. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1996, 122:825-832.
9. Swartz JD. Cholesteatomas of the middle ear. Diagnosis Etiology and Complications. *Radiol Clin North Am.* 1984, 22(1):15-34.
10. Cruz OL, Costa SS. *Otologia Clínica e Cirúrgica.* Ed. Revinter; 1999.
11. Alves AA, Ribeiro FAQ. O papel das citocinas no colesteatoma adquirido da orelha média: revisão da literatura. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2004, 70(6): 813-19.
12. Verdugo RM, Caba GE, Serrano CA, Ortega AM. Colesteatoma gigante a tímpano cerrado. *Acta ORL Esp.* 2001, 52(2):147-9.
13. Costa SS, Roithmann R, Matheus MC. A patogênese dos colesteatomas. *Rev Bras Otor.* 1992, 57(4): 30-5.
14. Friedmann I. Epidermoid cholesteatoma and granuloma. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1959, 68(1):57-79.
15. Costa SS. Contribuição ao Estudo das Otites Médias Crônicas. Dissertação de Mestrado. Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, USP; 1991.
16. Testa GRJ, Vicente AO, Abreu CEC, Benbassa FS, Antunes LM, Barros AF. Colesteatoma causando paralisia facial. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2003, 69(5):657-62.
17. Broekaert D, Coucke P, Lepercque S, Ramaekers F, Van Muijen G, Boedts D, Leigh I, Lane B. Immunohistochemical analysis of the Cytokeratin expression in middle ear cholesteatoma and related epithelial tissues. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1992, 101, p. 931-938, 1992.
18. Dornelles C, Costa SS, Meurer L, Schweiger C. Algumas considerações sobre colesteatomas adquiridos pediátricos e adultos. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2005, 71(4):536-546.
19. Hamzei M, Ventriglia G, Hagnia M, Antonopolous A, Bernal-Sprekelson M, Dazert S, Hildmann H, Sudhoff H. Osteoclast stimulating and differentiating factors in human cholesteatoma. *Laryngoscope.* 2003, 113(3):436-42.
20. Costa SS, De Souza LCA, Andrade MI. Procedimentos sobre o temporal - revisando a nomenclatura. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 1991, 57(4):170-9.
21. Chole RA, Faddis BT. Evidence for microbial biofilms in cholesteatomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002, 128(10):1129-1133.
22. Bujia J, Schiling V, Holly A, Stammberger M, Kastenbauer E. Hyperproliferation-associated keratin expression in human middle ear cholesteatoma. *Acta Otolaryngol.* 1993, 113(3):364-368.
23. Shinoda H, Huang CC. Expressions of c-jun and p53 proteins in human middle ear cholesteatoma: relationship to keratinocyte proliferation differentiation and programmed cell death. *Laryngoscope.* 1995, 105(11):1232-1237.
24. Ahn SH, Oh SH, Chang SO, Kim CS. Prognostic factors of recidivism in pediatric cholesteatoma surgery. *Int J Pediatric Otorhinolaryngol.* 2003, 67(12):1325-30.
25. Paparella MM, Moris MS, Costa SS. A one stage compromise of the open vs. closed method. The IBM Procedure Proco of the Third Intem Conf on Cholesteatoma and Mastoid Surg. Amsterdam: Kluger Publications; 1988.