

ARTIKEL LAPORAN KASUS

**KOLESTEATOMA KONGENITAL PADA PRIA USIA 30 TAHUN  
DENGAN GEJALA YANG TIDAK SPESIFIK**

**CONGENITAL CHOLESTEATOMA IN THIRTY YEARS OLD MAN  
WITH UNSPECIFIED SYMPTOMS**

**Melody Audria Kurniadi\*, Achmad Rofii**

Departemen Ilmu Penyakit Telinga, Hidung, dan Tenggorokan, Rumah Sakit Sari Mulia Banjarmasin, Jl. Pangeran Antasari no. 139, Banjarmasin, Kalimantan Selatan, 70233

\* **Korespondensi:** melodyaudria@gmail.com

**ABSTRACT**

**Introduction:** Cholesteatoma is a serious middle ear pathology that can gradually expand and causes complications by erosion of the bony structures. Congenital cholesteatoma is an embryonic residue of epithelial tissue behind the normal tympanic membrane. The symptom of congenital cholesteatoma is usually unclear, so it may be undiagnosed for years.

**Objective:** To describe the case of congenital cholesteatoma in a middle-aged man.

**Case:** A man came with itching on the left ear that has been felt for over 2 years. The patient also complained of fluid discharge without pain twice within 6 months. Complaints of hearing loss have been felt for a long time. The patient admitted that he often picks his ear. The clinical appearance of the ear is whitish granulation tissue behind the intact tympanic membrane. Schuller Rontgen showed Left Mastoiditis with sclerotic type. CT scan of the inner ear showed left pars flaccida cholesteatoma. Audiometry showed a conductive hearing loss in the left ear. The patient underwent Canal Wall-Up surgery and type 1 tympanoplasty. A biopsy examination of the mastoid region showed granuloma. He responded well to treatment and was discharged home with oral antibiotics and scheduled to return for control.

**Conclusion:** Congenital cholesteatoma can be found in young adults with non-specific complaints. As complications of cholesteatoma are severe, which can cause intracranial infection and cause death, the diagnosis of cholesteatoma must be precise and prompt intervention.

**Key Words:** adult cholesteatoma, congenital cholesteatoma, ear discharge, hearing loss

**ABSTRAK**

**Pendahuluan:** Kolesteatoma merupakan kelainan patologis telinga tengah yang serius yang secara bertahap dapat meluas dan menyebabkan komplikasi berupa erosi struktur tulang. Kolesteatoma kongenital didefinisikan sebagai residu embrionik jaringan epitel di belakang membran timpani normal. Gejala kolesteatoma kongenital biasanya tidak spesifik sehingga mungkin tidak terdiagnosis selama bertahun-tahun.

**Tujuan:** Untuk mendeskripsikan kasus kolesteatoma kongenital pada pria paruh baya.

**Kasus:** Seorang laki-laki datang dengan keluhan gatal pada telinga kiri yang dirasakan lebih dari 2 tahun. Pasien juga mengeluh keluar cairan dua kali tanpa rasa sakit dalam waktu 6 bulan. Keluhan gangguan pendengaran sudah dirasakan sejak lama. Pasien mengaku memiliki kebiasaan sering mengorek telinga. Gambaran klinis telinga yaitu jaringan granulasi berwarna keputihan di belakang membran timpani yang masih intak. Rontgen Schuller menunjukkan gambaran mastoiditis kiri dengan tipe sklerotik. CT scan telinga bagian dalam menunjukkan kolesteatoma pars flaccida kiri. Audiometri menunjukkan gangguan pendengaran konduktif untuk telinga kiri. Pasien menjalani operasi Canall Wall-Up dan timpanoplasti tipe 1. Pemeriksaan biopsi regio mastoid menunjukkan granuloma. Pasien merespons pengobatan dengan baik dan dipulangkan ke rumah dengan antibiotik oral dan dijadwalkan kembali untuk kontrol.

**Simpulan:** Kolesteatoma kongenital dapat ditemukan pada dewasa muda dengan keluhan tidak spesifik. Komplikasi kolesteatoma dapat berat yaitu menyebabkan infeksi intrakranial dan menyebabkan kematian, sehingga diagnosis kolesteatoma harus tepat disertai dengan intervensi yang cepat.

**Kata Kunci:** gangguan pendengaran, kolesteatoma bawaan, kolesteatoma dewasa, cairan telinga

## PENDAHULUAN

Kolesteatoma merupakan sebuah bentuk lesi dengan terdapatnya pertumbuhan abnormal sebuah jaringan epitel skuamosa yang berkeratin. Kolesteatoma sering kali juga disebut sebagai “*skin in the wrong place*”.<sup>1</sup> Gambaran kolesteatoma seringkali disertai dengan kumpulan debris berkeratin disertai dengan lesi kistik dengan reaksi inflamasi. Komponen pasti penyusun kolesteatoma adalah jaringan ikat subepitelial dan perimatriks.<sup>2</sup>

Terdapat sebuah teori yang menyatakan bahwa kolesteatoma dapat muncul akibat terjadinya disregulasi antara molekular internal dengan stimulus eksternal dalam bentuk sitokin pro-inflamatori, faktor pertumbuhan atau toksin pada bakteri. Inflamasi yang terjadi terletak di bagian perimatriks sehingga dapat menyebabkan resorpsi bagian tulang dasarnya.<sup>3</sup>

Gambaran kolesteatoma yang seringkali ditemui yaitu berupa gambaran massa berwarna putih mutiara yang lokasinya tergantung dari etiologi penyebab terjadinya kolesteatoma. Secara etiologi kolesteatoma dibagi menjadi dua, yaitu kolesteatoma yang didapat dan kolesteatoma kongenital. Kolesteatoma didapat seringkali diawali dengan otitis media kronis ditandai dengan membran timpani yang sudah tidak intak. Kolesteatoma kongenital sesuai dengan istilah kongenital yaitu adalah kolesteatoma yang sudah terbentuk sejak lahir.<sup>4</sup> Kasus kolesteatoma kongenital lebih sering ditemukan pada anak-anak daripada orang dewasa dengan rentan usia 2,5-3 tahun.<sup>5</sup>

Salah satu teori mengenai proses terben-

entuknya kolesteatoma kongenital yaitu akibat kegagalan pembentukan jaringan epitelial sehingga terperangkap pada celah telinga tengah selama proses embriogenesis.<sup>8</sup> Kolesteatoma kongenital dapat berasal dari lima tempat pada tulang temporal: mastoid petrosa, *cerebellopontin angle*, kavum timpani, meatus akustikus eksterna, dan prosesus mastoid.<sup>9</sup> Gambaran klinis yang sering ditemukan yaitu adanya massa berwarna keputihan di telinga bagian tengah yang terletak di belakang membran timpani yang masih intak. Terdapat enam kriteria untuk mendiagnosis kolesteatoma kongenital menurut Lavenson, *et al.* yaitu (1) adanya massa keputihan pada membran timpani yang normal, (2) pars flasida dan pars tensa yang normal, (3) tidak terdapat keluhan otorrhea atau perforasi sebelumnya, (4) tidak pernah menjalani prosedur yang berhubungan dengan telinga sebelumnya, (5) eksklusi atresia kanal, intramembranosa dan kolesteatoma raksasa, (6) gangguan otitis media sebelumnya tidak menjadi faktor eksklusi.<sup>10</sup>

Beberapa gejala yang dapat dirasakan oleh penderita yaitu gangguan pendengaran, nyeri pada telinga ataupun keluarnya cairan pada telinga. Namun gangguan pendengaran merupakan gejala yang paling sering dirasakan pada stadium awal. Menurut penelitian yang dilakukan pada 41 pasien, keluhan paling banyak adalah dengan keluhan keluarnya cairan dari telinga. Selain itu, keluhan paralisis pada wajah dan gangguan pendengaran juga banyak ditemukan pada beberapa pasien.<sup>11</sup>

Lokasi kolesteatoma berdekatan dengan struktur intrakranial sehingga kolesteatoma yang tidak diterapi dengan tepat dapat berakibat fatal. Komplikasi intrakranial yang paling sering dan berbahaya adalah abses otak. Selain itu komplikasi intrakranial lainnya seperti labirin fistula, paralisis fasial meningitis, abses subdural bahkan kematian. Pene-gakan diagnosis kolesteatoma kongenital adalah sangat penting.<sup>11,12</sup> Kolesteatoma kongenital sering terjadi pada usia anak, jika terlambat didiagnosa maka stadium keparahan lebih tinggi sehingga membutuhkan tindakan operasi. Gejala kolesteatoma tidak khas sehingga seringkali pasien datang saat sudah muncul keluhan pada stadium berat. Selain itu komplikasi yang ditimbulkan cukup berat, sehingga tingkat kewaspadaan praktisi terhadap kasus kolesteatoma kongenital harus ditingkatkan. Penatalaksanaan yang tepat dan segera pada kasus ini sangatlah penting.

## KASUS

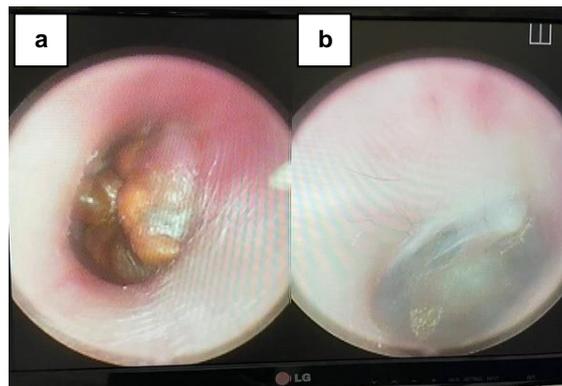
Seorang pria berusia 31 tahun datang ke poliklinik THT-KL Rumah Sakit (RS) Sari Mulia Banjarmasin pada tanggal 2 Desember 2021 dengan keluhan telinga gatal terutama pada telinga kiri sejak sekitar 2 bulan yang lalu. Pasien memiliki riwayat keluar cairan berupa darah segar pada telinga kiri sebanyak dua kali dalam durasi 6 bulan. Jumlah darah segar tidak terlalu banyak dan dapat berhenti secara spontan. Tidak dirasakan nyeri pada telinga yang keluar cairan darah. Keluhan lain yaitu berupa penurunan pendengaran yang sudah dirasakan lebih dari 2 tahun lamanya. Keluhan telinga berdenging juga kadang dirasakan

hilang timbul dalam 1 tahun terakhir. Pasien memiliki kebiasaan suka mengorek telinga dengan kapas karena rasa gatal yang mengganggu.

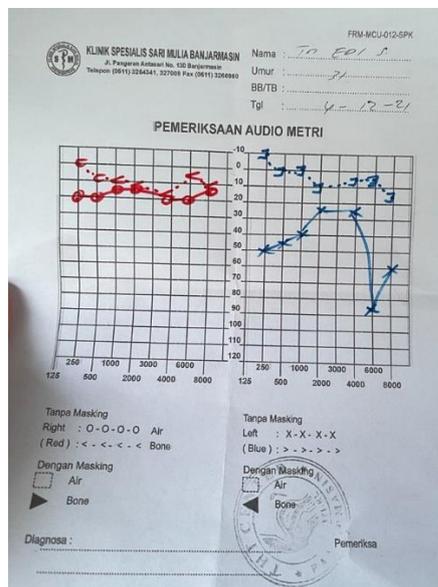
Keluhan lain seperti demam, wajah mencong, pusing berputar, nyeri kepala hebat dengan mual muntah dan penurunan kesadaran disangkal. Tidak terdapat riwayat trauma pada kedua telinga dan riwayat operasi pada telinga sebelumnya. Pada pemeriksaan fisik didapatkan bahwa pasien dalam keadaan umum baik dengan kesadaran dan tanda vital yang stabil.

Pemeriksaan status lokalis THT telinga kiri mendapatkan bahwa daun telinga tidak ada kelainan, tidak terdapat nyeri tekan tragus dan nyeri tarik daun telinga, tidak terdapat bengkak di retroaurikula dan hiperemis, tidak ditemukan adanya perdarahan aktif, liang telinga lapang tanpa sekret, terdapat jaringan granulasi berwarna keputihan di belakang membran timpani yang masih intak. Pemeriksaan telinga kanan mendapatkan bahwa daun telinga tidak ada kelainan, retroaurikuler tidak ada kelainan, liang telinga lapang. Membran timpani utuh refleks cahaya ada. Hidung dan tenggorok dalam batas normal. Pada leher tidak ditemukan adanya pembesaran kelenjar getah bening.

Pemeriksaan fungsi keseimbangan dan saraf fasialis tidak menemukan adanya kelainan. Pemeriksaan audiometri didapatkan pada telinga kiri terjadi tuli konduksi derajat sedang berat, dengan ambang dengar 60 dB. Telinga kanan normal dengan ambang dengar 19 dB.



**Gambar 1.** (a) Otoendoskopi telinga kiri pasien menunjukkan gambaran kolesteatoma dengan membran timpani intact; (b) Otoendoskopi telinga kanan pasien menunjukkan gambaran normal.



**Gambar 2.** Hasil pemeriksaan audiometri pada tanggal 4 Desember 2021.

Pemeriksaan pemindaian *Computed Tomography (CT scan)* telinga dalam tanpa kontras dilakukan di RS Sari Mulia Banjarmasin dan didapatkan kesan kolesteatoma pada pars flasida kiri. Pada pemeriksaan *CT scan* telinga kiri, didapatkan gambaran membran timpani ruptur dengan pembengkakan jaringan yang memenuhi *Prussac space* epitimpani dan erosi skutum yang mengisi aditus ad antrum dan selulae mastoid. Tulang-tulang pendengaran tidak terlihat. Pada pemeriksaan *CT scan* telinga kanan

memberikan kesan membran timpani intact, tulang pendengaran dalam keadaan baik, *mastoid air cell* dalam keadaan normal dan kanalis auditori internal dalam keadaan intact.

Diagnosis yang telah ditegakkan di RS lain adalah otitis media supuratif kronik (OMSK) dengan diagnosis banding kolesteatoma. Pasien kemudian dirujuk ke RS Sari Mulia kota Banjarmasin untuk penanganan lebih lanjut. Pasien pertama kali melakukan pengobatan di RS Sari Mulia pada tanggal 2 Desember 2022. Pasien kemudian disarankan

untuk melakukan pemeriksaan penunjang berupa *CT scan* telinga di RS Sari Mulia. Pasien kemudian kembali kontrol pada tanggal 3 Desember 2022 dengan kondisi yang sama untuk konsultasi hasil *CT scan*.

Pada tanggal 15 Desember 2022 pasien didiagnosis dengan kolesteatoma kongenital dan direncanakan untuk dilakukan operasi *Canal Wall Up Mastoidectomy* dan timpanoplasti tipe I dalam narkose umum.



**Gambar 3.** Gambaran *CT scan* telinga dalam pasien pada tanggal 3 Desember 2021.

Kemudian dilakukan pemeriksaan pre-operasi pada pasien yaitu pemeriksaan ekokardiografi, pemeriksaan rontgen thoraks, dan pemeriksaan laboratorium berupa pemeriksaan darah lengkap, pemeriksaan fungsi ginjal, pemeriksaan fungsi hati dan pembekuan darah. Semua hasil dalam batas normal.

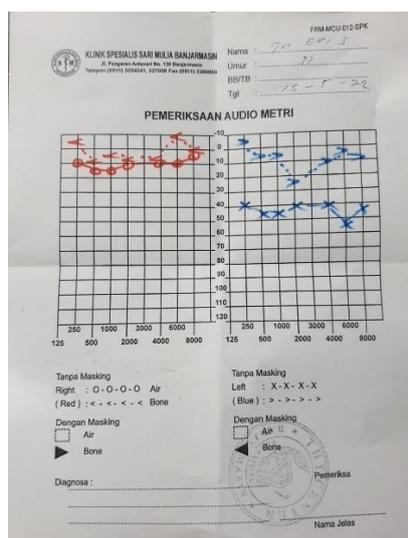
Pada tanggal 17 Desember 2021 pasien dirawat untuk persiapan operasi dengan diagnosis kolesteatoma kongenital dengan rencana dilakukan mastoidektomi dan timpanoplasti. Terapi yang diberikan sebagai premedikasi 1 jam sebelum operasi adalah injeksi Ceftriaxone 1 gram. Pada tanggal 18 Desember 2021, pasien dilakukan tindakan operasi. Operasi dimulai dengan posisi pasien terlentang di meja operasi dalam pengaruh anestesi umum dan teknik hipotensi. Pasien dilakukan Tindakan aseptik dan antiseptik preoperasi.

Evaluasi telinga kiri dengan menggunakan mikroskop dan nampak gambaran liang jaringan pada membran timpani. Dilakukan penandaan untuk dilakukan insisi pada daerah retroaurikular untuk flap. Kemudian diambil fascia graft pada musculus temporalis. Evaluasi kembali pada membran timpani. Dilakukan eksisi pada area kolesteatoma kemudian dilakukan pemeriksaan Patologi Anatomi. Dilakukan pemeriksaan Patologi Anatomi pada jaringan kavum timpani dan kolesteatoma granula. Evaluasi kembali membran timpani kemudian tepi dirapikan. Lama operasi berkisar 2 jam 30 menit. Diagnosis pasca operasi adalah kolesteatoma kongenital aurikula sinistra. Terapi yang diberikan post-operasi adalah infus dekstrose 5% dengan tetesan 20 tpm, injeksi Ceftriaxone 2x1 gram, injeksi Metamizole 2x1 gram, injeksi Omeprazole 1x1. Pasca operasi pasien mengeluh-

kan nyeri pada luka operasi. Keluhan pusing disangkal. Pasien dalam kondisi stabil. Tidak ada komplikasi post operasi. Pada tanggal 19 Desember 2021 pasien menyatakan bahwa nyeri sudah berkurang. Terapi tetap dilanjutkan. Pasien diperbolehkan pulang pada tanggal 20 Desember 2021. Pasien disarankan kembali kontrol pada tanggal 24 Desember 2021. Obat pulang yang diberikan adalah Ciprofloxacin 2x1 dan Ranitidin 2x1.

Hasil pemeriksaan patologi anatomi (PA) pada hasil biopsi regio mastoid adalah granuloma. Pasien kembali kontrol pada

tanggal 3 Januari 2022. Pasien tidak mengeluhkan adanya keluhan nyeri ataupun keluar cairan. Pasien diberikan antibiotik Ciprofloxacin 500 mg 2x1. Pasien rutin kontrol kembali tanggal 21 Januari 2022 keluhan membaik. Pendengaran dirasakan membaik. Pasien mendapatkan terapi Ciprofloxacin 2x1. Pada tanggal 13 Mei 2022 pasien kembali kontrol dan dilakukan pemeriksaan audiometri. Didapatkan pada hasil audiometri yaitu tuli konduktif pada telinga kiri dengan ambang batas dengar 42 dB (perbaikan 18 dB) (Gambar 4).



**Gambar 4.** Hasil pemeriksaan audiometri post operasi pada tanggal 13 Mei 2022.

## PEMBAHASAN

Kasus ini melaporkan satu kasus pasien usia 31 tahun dengan diagnosis kolesteatoma kongenital pada telinga kiri. Kasus kolesteatoma kongenital adalah termasuk kasus yang jarang. Usia rata-rata presentasi kolesteatoma kongenital pada populasi keseluruhan adalah 6,58 tahun (berkisar dari 3 bulan hingga 77 tahun dan pada populasi anak berkisar pada usia 4,9 tahun (kisaran antara 3 bulan dan 17 tahun). Perbandingan rasio jenis kelamin

antara laki-laki dan perempuan yaitu 3:1, yaitu lebih banyak terjadi pada pria.<sup>13,14</sup>

Kecurigaan pada OMSK maligna ditegakkan karena adanya keluhan keluarnya cairan berupa darah segar dalam perjalanan penyakit pasien sebelum operasi. Keluhan tersebut sudah dirasakan sekitar 6 bulan sebelum operasi sebanyak 2 kali. Selain itu, dari pemeriksaan otoskopi ditemukan adanya jaringan putih mengkilat pada bagian membran timpani. Pada pemeriksaan otoskopi

ditemukan gambaran membran timpani yang utuh. Beberapa penemuan gejala klinis tersebut mendukung penegakan diagnosis kolesteatoma kongenital telinga kiri. Kriteria diagnosis kolesteatoma kongenital menurut Levenson, *et al.* yaitu (1) adanya massa keputihan pada membran timpani yang normal, (2) pars flasida dan pars tensa yang normal, (3) tidak terdapat keluhan otorrhea atau perforasi sebelumnya, (4) tidak pernah menjalani prosedur yang berhubungan dengan telinga sebelumnya.<sup>14</sup>

Keluhan kolesteatoma kongenital yang seringkali tidak khas membuat diagnosis kolesteatoma seringkali terlambat. Kolesteatoma baru memberikan gejala pada tahap lanjutan. Pada awal perjalanan penyakit, kolesteatoma tidak menunjukkan gejala yang jelas. Gejala klinis pada pasien yaitu berupa telinga gatal, penurunan pendengaran, keluar cairan secret berwarna merah segar dari liang telinga, dan keluhan tinnitus yang kadang dirasakan. Telinga gatal kemungkinan besar merupakan gejala dari otitis eksterna, karena pasien memiliki kebiasaan sering mengorek telinga. Penurunan pendengaran dapat terjadi karena terjadinya kerusakan osikular yang dapat terjadi secara permanen dan berat. Jenis penurunan pendengaran yang terjadi pada pasien tersebut adalah tuli konduktif. Hal ini sesuai dengan teori yang menyatakan bahwa sebesar 90% kasus tuli konduktif yang disebabkan erosi osikular terjadi pada pasien dengan kolesteatoma.<sup>17</sup> Gejala otore tanpa rasa sakit merupakan gejala klasik dari kolesteatoma.<sup>15</sup> Keluhan tinnitus juga kadang ditemukan pada pasien dengan kolesteatoma.

Pada temuan operasi ditemukan terdapat jaringan granula kolesteatoma. Patofisiologi terjadinya kolesteatoma kongenital sampai saat ini masih menjadi perdebatan. Beberapa teori yang berusaha menjelaskan patofisiologi terjadinya kolesteatoma adalah implantasi, invaginasi, metaplasia dan pembentukan epidermoid. Terdapat teori lain yang menjelaskan mengenai terbentuknya kolesteatoma yaitu teori migrasi epitel. Dalam teori ini dijelaskan bahwa ektoderma yang berasal dari kanal eksternal auditori saat embrio mengalami mekanisme restriksi dari cincin membran timpani dan bermigrasi ke telinga tengah.<sup>16</sup> Pada pasien ini kemudian dilakukan pemeriksaan penunjang tomografi komputer untuk menentukan lokasi kolesteatoma dan mengetahui perluasannya. Pada pasien didapatkan adanya gambaran pembengkakan jaringan lunak memenuhi *Prussac Space* dan terdapat erosi skutum yang mengisi *additus ad antrum* dan sel mastoid.

Pada pasien ini dilakukan operasi pengangkatan kolesteatoma kongenital dengan teknik *Canal Wall Up* dan timpanomastoidektomi. Pemilihan jenis operasi didasarkan karena lesi tersebut sudah mendestruksi mastoid dan sebagian dinding posterior telinga, dan membran timpani yang utuh. Beberapa teknik operasi dapat dilakukan sebagai tindakan pada kasus kolesteatoma. Tujuan tindakan operasi pada kolesteatoma yaitu untuk menghentikan eradikasi dari penyakit dan untuk memperbaiki fungsi pendengaran dari pasien. Teknik yang sering dilakukan adalah *Canal Wall Up* (CWU) atau *Canal Wall Down* (CWD). Teknik CWD dikatakan lebih efektif

dalam eradikasi kolesteatoma karena evaluasi pada tulang mastoid dan bagian telinga tengah lebih baik akibat lapang penglihatan operasi yang lebih luas. Namun CWU sendiri memiliki kekurangan yaitu dampaknya terhadap pasien setelah dilakukan operasi. Setelah operasi pasien tidak diperbolehkan untuk berkontak dengan air sehingga membatasi aktivitas pasien secara sosial. Hal ini dapat dihindari dalam teknik operasi CWU karena secara anatomi, struktur mastoid dan telinga bagian tengah masih utuh. Namun terdapat kelemahan yaitu rekurensi penyakit didapatkan lebih tinggi pada CWU dibandingkan dengan CWD.<sup>17</sup>

Pemeriksaan jaringan PA pada saat operasi dilakukan untuk mengetahui jaringan tersebut mengarah pada keganasan atau tidak. Hasil pemeriksaan PA pada pasien ini didapatkan hasil jaringan berupa granuloma. Pemeriksaan audiometri sebelum operasi menunjukkan adanya gambaran tuli konduktif. Tuli konduktif dapat terjadi karena adanya jaringan granulasi pada ruang telinga luar yang menyebabkan gangguan hantaran telinga. Lima bulan setelah operasi, kembali dilakukan pemeriksaan audiometri dan didapatkan hasil audiometri membaik walaupun peningkatan ambang dengar tidak dapat mencapai pendengaran normal. Sesuai dengan penelitian status pendengaran pada pasien post radikal mastoidektomi yang dilakukan oleh Shamaila Nawaz, *et al.* bahwa tujuan dari mastoidektomi bukan untuk memperbaiki pendengaran pasien namun lebih mengutamakan keadaan telinga yang aman dan bersih.<sup>18</sup>

Pasien yang telah menjalani operasi mastoidektomi perlu dilakukan kontrol berkala dalam jangka panjang. Hal ini perlu dilakukan terutama pada masa awal pasca operasi. Kontrol dilakukan untuk melihat proses epitalisasi pasca operasi. Adanya jaringan granulasi dapat menghambat proses epitelialisasi dan memperlambat proses penyembuhan luka. Selain itu pemantauan komplikasi pasca operasi juga perlu diperhatikan yaitu bila adanya infeksi berulang pasca operasi atau adanya gangguan pada membran timpani seperti terjadinya perforasi ataupun retraksi.<sup>19</sup>

## **SIMPULAN**

Kolesteatoma kongenital adalah kasus otologi yang jarang dan berbahaya. Kolesteatoma kongenital lebih sering terjadi pada usia anak daripada usia dewasa. Kolesteatoma seringkali mengalami keterlambatan diagnosis karena gejala yang tidak spesifik sehingga seringkali terdiagnosis pada stadium lanjut. Komplikasi yang seringkali terjadi adalah abses retroaurikula. Deteksi dini dan tata-laksana yang tepat perlu diperhatikan mengingat komplikasi kolesteatoma yang dapat menyebabkan kematian. Operasi merupakan tatalaksana mutlak pada kasus ini.

## **UCAPAN TERIMA KASIH**

Kami mengucapkan terima kasih kepada Rumah Sakit Sari Mulia Banjarmasin atas semua dukungan dan kesempatan untuk publikasi laporan kasus ini.

## DAFTAR PUSTAKA

1. Kuo CL, Shiao AS, Yung M, Sakagami M, Sudhoff H, Wang CH, Hsu CH, Lien CF. Updates and knowledge gaps in cholesteatoma research. *BioMed Research International*, vol. 2015, Article ID 854024, 17 pages, 2015.
2. Rutkowska J, Özgirgin N, Olszewska E. Cholesteatoma definition and classification: A literature review. *J Int Adv Otol*. 2017 Aug;13(2):266-271.
3. Preciado DA. Biology of cholesteatoma: Special considerations in pediatric patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012; 76: 319-21.
4. Tono T, Sakagami M, Kojima H, Yamamoto Y, Matsuda K, Komori M, Hato N, Morita Y, Hashimoto S. Staging and classification criteria for middle ear cholesteatoma proposed by the Japan Otological Society. *Auris Nasus Larynx*. 2017 Apr;44(2):135-140.
5. Walker D, Shinnars MJ. Congenital cholesteatoma. *Pediatr Ann*. 2016 May 1;45(5):e167-70.
6. A
7. A
8. Castle JT. Cholesteatoma pearls: Practical points and update. *Head Neck Pathol*. 2018 Sep;12(3):419-429.
9. Tabook SM, Abdel Tawab HM, Gopal NK. Congenital cholesteatoma localized to the mastoid cavity and presenting as a mastoid abscess. *Case Rep Otolaryngol*. 2015;2015:305494.
10. Fevzi S, Davut A, Mehmet H, Ercan G, Atilla M. Atypical presentation of congenital cholesteatoma in an adult case with good hearing result. *Ann Med Surg (Lond)*. 2015 Mar; 4(1): 26–29.
11. Mostafa BE, El Fiky L. Congenital cholesteatoma: The silent pathology. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2018;80(2):108-116.
12. Takagi T, Gyo K, Hakuba N, Hyodo J, Hato N. Clinical features, presenting symptoms, and surgical results of congenital cholesteatoma based on Potsic's staging system. *Acta Otolaryngol*. 2014 May;134(5):462-7.
13. Gilberto N, Custódio S, Colaço T, Santos R, Sousa P, Escada P. Middle ear congenital cholesteatoma: systematic review, meta-analysis and insights on its pathogenesis. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2020 Apr;277(4):987-998.
14. Tada A, Inai R, Tanaka T, Marukawa Y, Sato S, Nishizaki K, Kanazawa S. The difference in congenital cholesteatoma CT findings based on the type of mass. *Diagn Interv Imaging*. 2016 Jan;97(1):65-9.
15. Kennedy KL, Singh AK. Middle Ear Cholesteatoma. 2023 Jul 4. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan–.
16. Koltai PJ, Nelson M, Castellon RJ, Garabedian EN, Triglia JM, Roman S, Roger G. The natural history of congenital cholesteatoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002 Jul;128(7):804-9.
17. Karamert R, Eravcı FC, Cebeci S, Düzlü M, Zorlu ME, Gülhan N, Tutar H, Uğur MB, İriz A, Bayazıt YA. Canal wall down versus canal wall up surgeries in the treatment of middle ear cholesteatoma. *Turk J Med Sci*. 2019 Oct 24;49(5):1426-1432.
18. Khan SN, Udaipurwala IH, Mehmood T, Rahat ZM. Hearing status after radical mastoidectomy without tympanoplasty. *J Coll Physicians Surg Pak*. 2017 Dec;27(12):759-762.
19. Dhingra PL, Dhingra S, editors. *Diseases of ear, nose and throat & head and neck surgery*. 6th ed. New Delhi: Elsevier; 2014. p. 67-74.