

Tinjauan Pustaka

Diagnosis dan Tatalaksana Kolesteatoma Kongenital

Alexis Faisal¹, Jacky Munilson¹

1) Departemen THT-KL Fakultas Kedokteran Universitas Andalas/ RSUP. Dr. M. Djamil Padang.

ABSTRAK

Latar Belakang: Kolesteatoma kongenital adalah kista inklusi epidermis yang bersifat jinak namun merusak, terletak di telinga tengah dan mastoid. Kondisi ini jarang terjadi, hanya mencakup 1%-5% dari semua kasus kolesteatoma. Meskipun etiologi kolesteatoma kongenital belum sepenuhnya jelas, hipotesis yang paling diterima adalah kegagalan penyerapan kembali sisa jaringan epitel embrionik selama perkembangan janin. Pada pemeriksaan fisik, kolesteatoma kongenital didapatkan massa berwarna putih mutiara di belakang membran timpani yang utuh, tanpa riwayat keluar cairan dari telinga (*otorrhea*) atau tindakan bedah bagian otologi sebelumnya. **Tujuan:** Untuk menganalisis gejala yang muncul, karakteristik klinis, penegakkan diagnosis dan tatalaksana pasien dengan kolesteatoma kongenital. **Tinjauan Pustaka:** Diagnosis dini sangat penting untuk mencegah kerusakan parah pada struktur telinga tengah. Diagnosis ditegakkan melalui pemeriksaan klinis dan pencitraan, seperti *Computed Tomography* (CT) Scan dan *Magnetic Resonance Imaging* (MRI). Metode *assessment* melalui Stadium *Potsic* digunakan untuk mengklasifikasikan tingkat keparahan penyakit yang berkorelasi dengan resiko kekambuhan pascaoperasi. **Kesimpulan:** Kolesteatoma kongenital adalah massa putih yang terletak di medial membran timpani yang utuh, tanpa riwayat otore, perforasi atau prosedur otologi sebelumnya. Pilihan tatalaksana pembedahan terdiri dari dua prosedur bedah utama yaitu timpanomastoidektomi dengan dinding utuh dan dinding runtuh.

Kata kunci: Kolesteatoma kongenital, Stadium *potsic*, Timpanomastoidektomi

ABSTRACT

Background: Congenital cholesteatoma is a benign but destructive epidermal inclusion cyst located in the middle ear and mastoid. This condition is rare, accounting for only 1%-5% of all cholesteatoma cases. Although the etiology of congenital cholesteatoma is not fully understood, the most accepted hypothesis is the failure of reabsorption of residual embryonic epithelial tissue during fetal development. Physical examination of congenital cholesteatoma reveals a pearly white mass behind an intact tympanic membrane, with no history of ear discharge (*otorrhea*) or previous otologic surgery. **Objective:** To analyze the symptoms that appear, clinical characteristics, diagnosis and management of patients with congenital cholesteatoma. **Literature Review:** Early diagnosis is crucial to prevent severe damage to middle ear structures. Diagnosis is established through clinical examination and imaging, such as computed tomography (CT) scans and magnetic resonance imaging (MRI). The *Potsic* staging method is used to classify disease severity, which correlates with the risk of postoperative recurrence. **Conclusion:** Congenital cholesteatoma is a white mass located medial to an intact tympanic membrane, without a history of *otorrhea*, perforation, or previous otologic procedures. Surgical management options consist of two main surgical procedures: intact-wall tympanomastoidectomy and collapsed-wall tympanomastoidectomy.

Keywords: Congenital cholesteatoma, *Potsic* stage, Tympanomastoidectomy

Korespondensi

Alexis Faisal, Departemen THT-KL Fakultas Kedokteran Universitas Andalas/ RSUP. Dr. M. Djamil Padang. Email: alexisfaisal17@gmail.com

Article Information

Received: November 11, 2025

Available online: December 24, 2025

PENDAHULUAN

Kolesteatoma merupakan kista inklusi epidermis yang berada di telinga tengah dengan kapsul dan matriks yang terbentuk dari epitel skuamosa berlapis yang berpotensi menjadi pertumbuhan yang destruktif. Kolesteatoma ditemukan oleh Johannes Müller pada tahun 1863 untuk menggambarkan tumor primer pada

jaringan adiposa.¹ Kolesteatoma biasanya berkembang di bagian tulang temporal yang mengalami pneumatisasi, seperti telinga tengah dan mastoid serta jarang ditemukan di liang telinga.²

Kolesteatoma dapat dibagi menjadi kongenital dan didapat (*acquired*). Sebagian besar kolesteatoma bersifat unilateral, terjadi ekstradural di telinga

tengah atau mastoid, atau intradural di sudut serebelopontin.² Mekanisme etiologi yang diusulkan meliputi inklusi, migrasi atau invasi epitel skuamosa akibat embriogenesis yang salah atau metaplasia epitel normal.¹

Kolesteatoma kongenital telinga tengah pertama kali dideskripsikan oleh House pada tahun 1953.³ Awalnya House menetapkan bahwa kolesteatoma kongenital hanya bisa ditegakkan bila ditemukan massa putih di belakang membran timpani yang utuh, pars tensa dan flaksida normal, serta tidak ada riwayat otorea, perforasi, atau tindakan bedah bagian otologi sebelumnya. Kriteria tersebut diperbarui oleh Levenson dengan menambahkan bahwa pasien boleh saja memiliki riwayat otitis media atau efusi telinga tengah sebelumnya. Kolesteatoma kongenital dapat ditemukan pada telinga yang pernah mengalami otitis media, tetapi infeksi tersebut bukan penyebab terbentuknya kolesteatom, melainkan hanya kejadian yang menyertai atau sekunder. Penyebab kolesteatoma kongenital masih belum jelas, hipotesis yang paling diterima adalah bahwa kolesteatoma kongenital merupakan sisa jaringan epitel embrionik. Kolesteatoma kongenital diperkirakan berkembang setelah terjadi kegagalan penyerapan kembali residu epidermoid embrionik yang menyebabkan terbentuknya kista di belakang membran timpani yang utuh.² Kuadran anterior superior telinga tengah adalah lokasi yang paling sering untuk kolesteatoma kongenital.³

Angka kejadian kolesteatoma kongenital mencakup 1%-5% dari kasus kolesteatoma. Kejadiannya diperkirakan sebesar 26,44 kasus per 100.000 kelahiran bayi baru lahir.² Angka tersebut tidak dapat digunakan secara langsung untuk memperkirakan insidensi kolesteatoma kongenital. Hal ini dikarenakan pemeriksaan membran timpani pada semua bayi baru lahir tidak dapat dilakukan secara sempurna.³ Kolesteatoma kongenital tumbuh lambat dan asimtomatik hingga terjadi erosi tulang sekunder, infeksi lokal, ruptur membran timpani dan *otorrhea*.² Diagnosa kolesteatoma kongenital dapat menggunakan Stadium *Potsic*.⁴

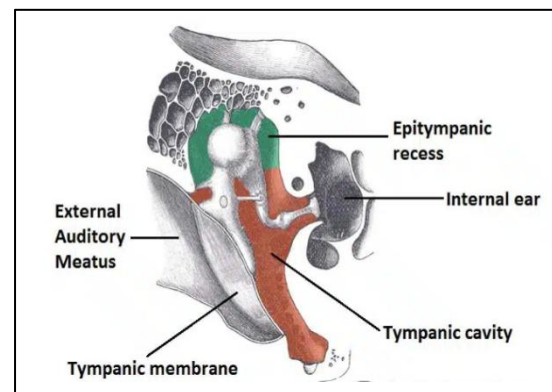
TINJAUAN PUSTAKA

Struktur Telinga

Telinga luar, telinga tengah, dan telinga dalam adalah tiga bagian telinga manusia. Telinga luar terdiri dari daun telinga, liang telinga, dan lapisan luar membran timpani. Membran timpani memisahkan liang telinga luar dari ruang timpani yang berisi udara di telinga tengah. Tulang-tulang pendengaran (*ossicles*) terlibat dalam transmisi suara, terletak di telinga tengah dan terhubung ke tenggorok melalui Tuba Eustachius. Organ otolit utrikulus dan sakulus serta kanalis semisirkularis pada sistem vestibular dan koklea berada di telinga bagian dalam.⁵

Telinga tengah terletak antara telinga luar dan telinga dalam yang terdiri dari membran timpani dan rangkaian tulang pendengaran.⁶ Fungsi telinga tengah adalah mentransmisikan getaran dari membran timpani ke tulang stapes.⁷ Telinga tengah dapat dibagi menjadi dua bagian (Gambar 1) yaitu:⁸

1. Kavum timpani: terletak di medial membran timpani. Kavum ini berisi tiga tulang kecil yang dikenal sebagai tulang pendengaran: maleus, inkus, dan stapes. Ketiga tulang ini menghantarkan getaran suara melalui telinga tengah.
2. Resesus epitimpani: ruang di atas rongga timpani, yang terletak di sebelah sel-sel udara mastoid. Maleus dan inkus sebagian memanjang ke atas ke dalam resesus epitimpani.⁹



Gambar 1. Struktur Telinga Tengah⁸

Tulang-tulang telinga tengah (maleus, inkus, dan stapes) menghubungkan membran timpani dengan *oval window* pada telinga bagian dalam. Getaran suara menyebabkan gerakan pada

membran timpani yang kemudian mengakibatkan gerakan pada tulang-tulang pendengaran.⁸ Pada rongga timpani terdapat tiga tulang pendengaran beserta ligamen, tuba auditorius, serta *oval window* dan *round window*. Tulang-tulang pendengaran berfungsi untuk menghantarkan suara dari telinga bagian luar ke telinga bagian dalam.⁵

Tulang-tulang pendengaran berhubungan erat dengan dinding kavum timpani yang merupakan bagian dari tulang temporal sehingga menjadikan kedua struktur ini tidak dapat dipisahkan dalam pembahasan anatomi telinga.⁹ Tulang temporal terdiri dari empat bagian yang menyatu yaitu bagian skuamosa, timpani, tulang mastoid, dan tulang petrosa. Karakteristik paling menonjol dari bagian medial tulang temporal adalah tulang petrosa. Tulang petrosa berbentuk seperti piramida. Bagian ini menjorok ke arah anteromedial dengan dasarnya terletak di lateral dan dibentuk oleh speech reception threshold semisirkularis, vestibulum, koklea, dan arteri karotis. Apeks tulang ini membentuk bagian dari foramen laserum anterior. Arteri karotis interna keluar dari tulang petrosa menuju foramen laserum anterior, tempat arteri tersebut melengkung ke arah superior dalam perjalanannya menuju sinus kavernosus melalui apeks tulang tersebut.¹⁰ Permukaan superior tulang petrosa membentuk bagian fossa kranial media. Batas posterior permukaan ini ditandai oleh sinus petrosa superior, yang memisahkan permukaan superior dan posterior. Permukaan posterior tulang petrosa merupakan bagian dari fosa kranial posterior. Pada permukaan posterior terdapat meatus auditorius interna.¹¹

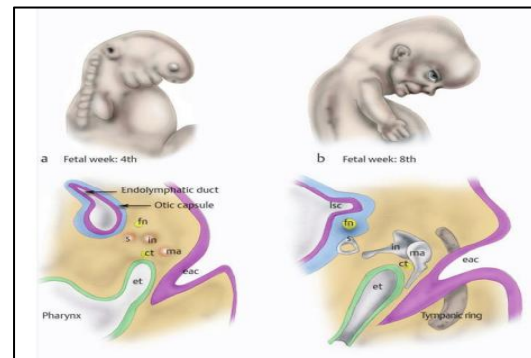
Anomali kongenital telinga tengah terjadi pada satu dari 3.000–20.000 bayi baru lahir. Relevansi klinis dan bedahnya berasal dari fakta bahwa kelainan ini ditandai dengan penyimpangan tidak hanya dari perkembangan anatomi normal tetapi juga dari fungsi normal.⁶

Embriologi Telinga Tengah

Rongga telinga tengah dan tuba auditorius muncul dari kantong faring pertama yang disebut sulkus tubotimpani yang dilapisi oleh endoderm (Gambar 2). Kantong ini berkembang ke arah lateral dan

bersentuhan dengan dasar celah faring pertama. Bagian distalnya membentuk resesus tubotimpani. Pada bagian proksimal terdapat tuba eustachius. Epitel endodermal pada sulkus tubotimpani menjadi dekat dengan ektoderm yang melapisi celah faring pertama dan dipisahkan oleh mesoderm. Kompleks ini membentuk membran timpani.

Pada kehidupan janin terdapat cincin yang disebut anulus timpani yang berfungsi untuk menopang membran timpani. Pada dorsal ujung sulkus tubotimpani terjadi kondensasi mesenkim yang muncul pada minggu ke-6 kemudian membentuk tulang-tulang pendengaran telinga tengah. Maleus dan inkus muncul dari mesenkim lengkung faring pertama, sedangkan stapes dari lengkung faring kedua.¹²



Gambar 2. Embriologi janin pada minggu ke-4 (a) embriologi janin pada minggu ke-8 (b)⁹

Perkembangan rantai tulang pendengaran teridentifikasi pada embrio manusia sekitar minggu ke-4 kehamilan. Seiring perkembangan sulkus stapedia membentuk stapes, interhiale, dan laterohiale. Bentuk dari maleus dan inkus akan muncul kemudian, sekitar minggu ke-5 yang diwakili oleh kondensasi sel-sel. Dari saraf fasialis terjadi perkembangan awal korda timpani. Korda timpani yang mengelilingi bagian ventral jembatan interbranchial, menjadi pusat perkembangan rantai tulang pendengaran. Pada minggu selanjutnya pertumbuhan korda timpani berhenti sedangkan pertumbuhan inkus dan maleus dipercepat. Korda timpani juga bertindak sebagai "lingkaran" yang menghasilkan pemisahan maleus dan kemudian inkus dari barium

viseral hyoid, pemisahan ini selesai pada akhir minggu ke-6. Dari bagian distal jembatan interbrakial, masing-masing diturunkan gagang maleus dan prosesus panjang inkus. Pada bentuk akhir rantai tulang pendengaran, maleus tidak akan memiliki kontinuitas dengan batang visceral yang berasal dari lengkung hioid kedua, sementara inkus akan mempertahankan kontinuitas antara prosesus panjangnya, yang berasal dari jembatan interbrankial, dan kaput stapes, yang berasal dari batang hioid visceral kedua. Kolesteatoma kongenital terbentuk dari sisa epitel ini terlihat selama perkembangan janin dan biasanya menghilang pada trimester ketiga. Kegagalan involusi sisa epitel ini menyebabkan kolesteatoma kongenital.

Definisi Kolesteatoma

Kolesteatoma didefinisikan oleh *European Academy of Otolaryngology and Neurology and the Japanese Otological Society* (EAONO/JOS) sebagai massa yang terbentuk oleh epitel skuamosa keratinisasi di rongga timpani dan/atau jaringan ikat mastoid dan subepitel dan oleh akumulasi progresif debris keratin dengan atau tanpa reaksi inflamasi di sekitarnya.^{13,14}

Kolesteatoma kongenital adalah massa putih yang terletak di medial membran timpani yang utuh, tanpa riwayat otore, perforasi, atau prosedur otologi sebelumnya.^{15,16} Istilah kongenital telah digunakan secara konvensional karena etiopatogenesis kolesteatoma kongenital masih belum jelas selama periode janin hingga kondisi yang didapat pada saat bayi.¹⁷

Kolesteatoma kongenital dapat dibagi menjadi *Congenital Middle Ear Cholesteatoma* (CMEC) dan *Congenital Petrous Bone Cholesteatoma* (CPBC) yang terakhir muncul di luar rongga timpani. Pembagian ini sering tumpang tindih dan disamakan karena lesi intratimpani dapat menunjukkan perluasan ekstratimpani dan sebaliknya. CMEC dan CPBC memiliki karakteristik histologis dan pencitraan yang serupa, dan dari perspektif radiologis, oleh karena itu tampaknya logis untuk berfokus pada semua kolesteatoma kongenital yang muncul di dalam tulang temporal.¹³

Etiopatogenesis

Patogenesis kolesteatoma kongenital berbeda dari kolesteatoma didapat/*acquired*, yang biasanya muncul dari kantong retraksi pars flaksida membran timpani dan mengalami destruksi atrium. Beberapa mekanisme patogenik kolesteatoma kongenital telah dihipotesiskan, termasuk sisa epitel dari embriogenesis yang salah, invaginasi atau implantasi epitel skuamosa, dan metaplasia epitel telinga tengah. Beberapa teori telah diajukan mengenai asal usul kolesteatoma kongenital, termasuk teori *epitel rest*, teori invaginasi, dan teori implantasi. Meskipun masih belum jelas teori mana yang paling tepat menggambarkan etiologi kolesteatoma kongenital, semua teori menegaskan bahwa kolesteatoma kongenital dan kolesteatoma didapat memiliki asal usul yang berbeda. Kolesteatoma didapat umumnya muncul dari kantong retraksi pars flaksida.¹⁸

Jaringan ektodermal dari liang telinga luar dapat bermigrasi ke celah telinga tengah karena kegagalan fungsi penghambatan cincin timpani. Hipotesis pembentukan epidermoid didasarkan pada temuan sisa sel bawaan dari epitel skuamosa di telinga tengah janin dan telah diterima sebagai hipotesis patogenesis yang paling diterima. Invasi epitel skuamosa telah terlihat setelah cedera inflamasi yang didapat, dan kolesteatoma pada masa kanak-kanak awal telah digambarkan sebagai inklusi yang didapat dari epitel skuamosa berkeratin. Erosi tulang merupakan ciri penting dari kolesteatoma yang didapat dan muncul karena pelepasan enzim osteolitik dari sel inflamasi dan jaringan granulasi terkait daripada epitel skuamosa. Peradangan dan infeksi berulang bukanlah ciri utama kolesteatoma kongenital, erosi tulang diperkirakan terjadi relatif terlambat dalam perjalanan penyakit dan gejalanya minimal. Teori lain mencakup kegagalan fungsi barrier cincin timpani dengan migrasi jaringan ektodermal ke celah telinga tengah atau implantasi sel epitel pada gagang maleus akibat retraksi timpani.¹⁷

Etiologi *Congenital Middle Ear Cholesteatoma* tidak terkait dengan disfungsi tuba Eustachius atau retraksi membran timpani yang seperti ditemukan pada kolesteatoma didapat. Teori

"pembentukan epidermoid" adalah salah satu teori paling terkemuka mengenai asal-usulnya dan didasarkan pada penemuan sekelompok sel epidermis non-keratinisasi dalam perkembangan embrionik telinga tengah. Pertumbuhan lebih lanjut dari pembentukan ini dapat menjelaskan mengapa sebagian besar kolesteatoma kongenital terjadi di kuadran anterior-superior.¹³ *Congenital Petrous Bone Cholesteatoma* diyakini berasal dari sel ektodermal yang salah tempat selama perkembangan embrionik awal, yang berpotensi memiliki asal yang sama dengan kista epidermoid intradural. Kemungkinan besar lesi yang berbeda dapat muncul melalui mekanisme yang berbeda atau bahkan kombinasi dari mekanisme yang berbeda.¹³

Mekanisme patogenik yang disarankan ini didasarkan pada studi histologi tulang temporal. Ada beberapa penelitian yang menyelidiki perbedaan sifat molekuler antara kolesteatoma kongenital dan didapat. Peningkatan regulasi P21, panjang telomer yang lebih pendek, peningkatan ekspresi yang bertahan hidup, dan tidak adanya ekspresi ICAM-1 dan sel positif LFA-1 semuanya telah disarankan untuk memainkan peran dalam patogenesis kolesteatoma kongenital.¹⁸

Komponen kolesteatoma telinga tengah dibentuk oleh tiga lapisan: perimatriks, matriks, dan isi kistik. Berdasarkan histopatologi, kolesteatoma kongenital dapat dikategorikan menjadi tipe tertutup (*closed-type congenital cholesteatoma/ CCC*) dan tipe terbuka (*open-type congenital cholesteatoma/ OCC*), dan tingkat kekambuhan lebih tinggi pada tipe terbuka daripada pada kasus tipe tertutup. Kolesteatoma tipe terbuka lebih umum terjadi pada anak-anak (usia >5 tahun) atau orang dewasa dan lebih invasif sebagai epitel keratin datar yang menyebar di sepanjang permukaan membran mukosa daripada membentuk massa dan kantung epitel. Kolesteatoma kongenital dapat terletak dimana saja di tulang: apeks petrosus, mastoid, telinga tengah, telinga tengah dan mastoid dan kanalis auditorius eksternus. Oleh karena itu, sulit untuk dijelaskan hanya berdasarkan satu teori saja. Seiring perkembangannya, kolesteatoma kongenital dapat menyumbat tuba

eustachius. Ketika gejala otitis media, membran timpani dapat mengalami perforasi, dan kolesteatoma dapat disebabkan oleh infeksi sekunder. Dalam kasus ini, sulit dibedakan dari kolesteatoma kongenital.¹⁵ Dibandingkan dengan CCC, OCC secara statistik secara signifikan lebih sering menyerang kelompok usia yang lebih tua dan berukuran lebih besar serta bentuknya lebih tidak teratur. Invasi antrum mastoid dan erosi tulang-tulang pendengaran juga secara statistik secara signifikan lebih besar pada OCC daripada pada CCC. Berbeda dengan CCC, yang muncul sebagai kista yang terbentuk dengan baik yang dilapisi oleh membran epitel, OCC tidak membentuk kista tetapi biasanya muncul sebagai epitel gepeng di telinga tengah dan dengan demikian dapat menghindari deteksi dini dan memfasilitasi penyebaran lesi tanpa disadari. Tingkat kekambuhan yang lebih tinggi juga dilaporkan dalam hal OCC. Meskipun CCC paling sering terjadi pada kuadran anterosuperior (74,4%), diikuti oleh kuadran posterosuperior (27,9%), OCC terjadi pada tingkat yang hampir sama di kuadran anterosuperior (65,8%) dan posterosuperior (68,4%).¹⁹

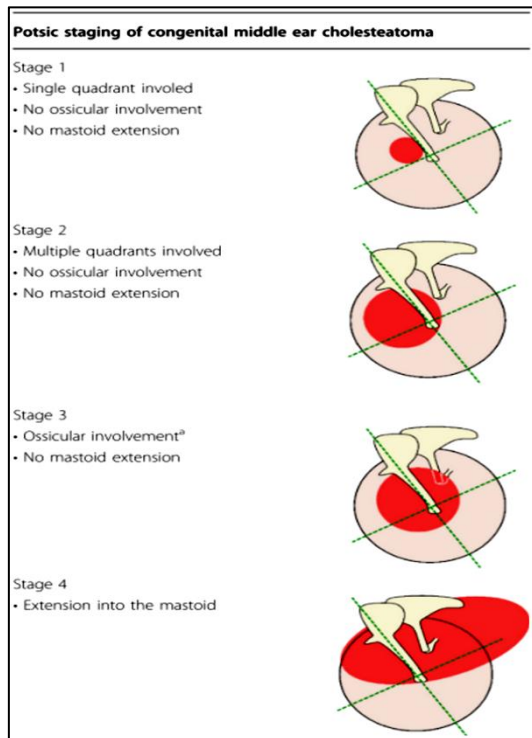
Stadium Congenital Middle Ear Cholesteatoma (CMEC)

Sistem Stadium *Potsic* untuk kolesteatoma kongenital meliputi (Gambar 3); Stadium I, penyakit terbatas pada satu kuadran rongga timpani; Stadium II, beberapa kuadran terpengaruh, tetapi tanpa keterlibatan tulang pendengaran atau ekstensi mastoid; Stadium III, penyakit melibatkan keterlibatan tulang pendengaran; Stadium IV, penyakit melibatkan ekstensi mastoid. Sistem klasifikasi ini mengaitkan hubungan yang kuat antara stadium dan kekambuhan penyakit, berkisar dari tingkat kekambuhan 13% pada Stadium I hingga tingkat 67% pada Stadium IV.¹⁴

Stadium CMEC telinga tengah dibagi menjadi kuadran yang didefinisikan sebagai berikut: sumbu vertikal berjalan melalui *handle malleus* dan sumbu horizontal, tegak lurus terhadap sumbu vertikal, berjalan melalui umbo. Lebih dari 80% kasus CMEC melibatkan kuadran anterior-superior dan ini sering dianggap sebagai tempat asal. Lesi yang lebih besar

biasanya akan meluas ke posterior dan superior ke kuadran posterior superior, menuju sendi incudostapedial, dan di antara maleus dan inkus. Pola pertumbuhan ini penting karena sering terjadi erosi tulang pendengaran ketika kolesteatoma mencapai rantai tulang pendengaran. Pertumbuhan superior dibatasi oleh attika sementara pertumbuhan medial dan lateral dibatasi oleh kapsula otik dan gendang telinga.

Dalam kasus yang lebih lanjut, mastoid juga akan terlibat, mirip dengan kolesteatoma telinga tengah yang didapat. Invasi telinga bagian dalam jarang terjadi dan pertumbuhan lateral dengan pecahnya gendang telinga bisa menjadi pertanda penyakit stadium.¹³



Gambar 3. Stadium Potsik kolesteatoma telinga tengah kongenital¹³

Sistem klasifikasi 4 stadium ini terutama dikembangkan untuk penilaian risiko intraoperatif penyakit residual setelah operasi. Sistem ini berlaku untuk pencitraan dan terutama CT. Risiko kolesteatoma residual pascaoperasi meningkat dengan derajat penyakit yang lebih tinggi (masing-masing 13% dan 67% untuk penyakit stadium 1 dan stadium 4) dan prediktor utama untuk penyakit residual adalah keterlibatan tulang pendengaran dan perluasan penyakit ke mastoid.

Berdasarkan EAONO/JOS, mengklasifikasikan stadium kolesteatoma kongenital sebagai berikut: Stadium Ia, kolesteatoma terbatas pada setengah anterior rongga timpani; stadium Ib, kolesteatoma terbatas pada setengah posterior rongga timpani; stadium Ic, kolesteatoma melibatkan kedua sisi rongga timpani; stadium II, kolesteatoma melibatkan dua atau lebih tempat; stadium III, kolesteatoma dengan komplikasi intratemporal dan kondisi patologis; dan stadium IV kolesteatoma dengan komplikasi intrakranial.²⁰

Menurut Nelson dkk, klasifikasi yang digunakan untuk menegaskan diagnosis CMEC dengan menghilangkan stadium 2 *Potsic*. Menurutnya penyakit *Potsic* stadium 2 relatif jarang terjadi dan mungkin tidak relevan secara klinis.¹⁴

Congenital Middle Ear Cholesteatoma juga telah dibagi lagi menjadi tipe tertutup (kista epitel bulat, paling umum) dan tipe terbuka (epitel keratinisasi tanpa pembentukan kista epitel) berdasarkan histopatologi atau temuan intra-operatif. Kolesteatoma tipe terbuka berkorelasi dengan tingkat kekambuhan pasca operasi yang lebih tinggi.¹³

Stadium *Congenital Petrous Bone Cholesteatoma* (CPBC)

Stadium *Petrous Bone Cholesteatoma* atau kolesteatoma tulang petrosa didasarkan pada dugaan lokasi awal lesi dan perluasannya tanpa membedakan etiologi. Sanna dkk, menjelaskan bahwa untuk menegaskan diagnosa CPBC menerbitkan klasifikasi kolesteatoma tulang petrosa dan merupakan klasifikasi yang paling banyak digunakan.¹⁴ Tujuannya adalah untuk membantu perencanaan bedah berdasarkan temuan radiologis.

Klasifikasi kolesteatoma tulang petrosa adalah:¹³

1. Kelas I (supralabirin) merupakan lokasi tersering pada kongenital dan AC, dan mencakup sekitar setengah dari kasus. Lesi ini terletak di atas labirin tulang dan sangat sering berhubungan erat dengan ganglion genikulatum atau segmen timpani saraf fasialis. Perluasan posterior dapat melibatkan labirin tulang posterior, perluasan inferior dapat melibatkan koklea, dan perluasan medial dapat

melibatkan kanalis auditorius interna dan apeks petrosa.

2. Kelas II (infralabirin) terletak di bawah labirin tulang dan dapat meluas hingga arteri karotis interna di anterior, fosa kranial posterior di posterior, IAC dan klivus di medial, serta bulbus jugularis dan saraf kranial bawah di inferior.
3. Kelas III, ketika kolesteatoma infralabirin meluas ke anterior melewati arteri karotis interna dan masuk ke apeks petrosus, lesi tersebut menjadi lesi apikal-infralabirin.
4. Kelas IV (masif) didefinisikan oleh keterlibatan seluruh kapsula otik dengan gabungan penyakit supra dan infralabirin.

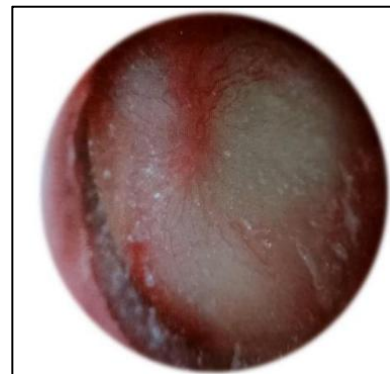
Gejala Klinis

Kolesteatoma kongenital sering asimtomatik pada awalnya sehingga prevalensi tidak diketahui secara pasti dan terkadang sulit dibedakan antara kongenital dan didapat (*acquired*). Insiden CMEC diperkirakan 0,12 per 100.000 (atau kira-kira 1 setiap juta) orang-tahun menurut satu studi bedah dan sekitar 1-5% dari semua kolesteatoma telinga tengah adalah tipe kongenital.¹³ Kolesteatoma kongenital umumnya ditemukan pada anak usia 3 sampai 5 tahun, seiring kemajuan teknologi seperti pencitraan dan otoendoskopi, diagnosis ini dapat ditemukan lebih awal pada usia 1 sampai 2 tahun.^{17,21} CMEC lebih sering terjadi pada laki-laki daripada perempuan dengan rasio 3:1. CMEC bilateral mungkin terjadi tetapi sangat jarang. CPBP juga jarang terjadi, dan sekitar 12–15% dari semua kolesteatoma tulang petrosa adalah tipe kongenital. Usia rata-rata saat diagnosis lebih tinggi untuk CPBC dibandingkan dengan CMEC, sekitar 38–46 tahun.¹³ Gangguan pendengaran konduktif merupakan gejala utama yang muncul, sementara gangguan pendengaran sensorineural, otalgia, disfungsi saraf wajah, dan tinitus lebih jarang terjadi. Tulang-tulang pendengaran sering erosi terutama pada sendi inkudostapedial sehingga dapat menyebabkan ketulian konduktif yang parah dan sulit untuk dihilangkan dengan pembedahan.¹⁵ Peningkatan ukuran kolesteatoma telah dikaitkan dengan usia yang bertambah yang menunjukkan sifat ekspansif kolesteatoma.²²

Pada CPBC gejala tidak jelas serta ketidakmampuan untuk mendeteksi sebagian besar lesi pada otoskopi. Gangguan pendengaran campuran merupakan gejala utama yang muncul pada CPBC. Disfungsi saraf wajah merupakan presentasi yang cukup umum, paling sering terlihat pada penyakit supralabirin. Gejala vertigo, otorea, dan otalgia lebih jarang terjadi. Komplikasi lain yang jarang terjadi meliputi abses, labirinitis, tromboflebitis sinus, dan meningitis.¹³

Diagnosis

Diagnosis dini kolesteatoma kongenital sangat penting untuk menghindari kerusakan parah pada struktur telinga tengah, mencapai hasil pendengaran yang lebih baik, dan mengurangi risiko kekambuhan. Karena membran timpani yang utuh dan tidak adanya hubungan dengan infeksi, mendiagnosis kolesteatoma kongenital menjadi tantangan.³ Pada anak-anak dengan gangguan pendengaran konduktif unilateral persisten, terutama *Speech Reception Threshold* (SRT) di atas 40 desibel, kolesteatoma kongenital perlu dicurigai. Usia rata-rata diagnosis adalah 4 hingga 5 tahun. Pada kasus yang meragukan, miringotomi dapat dilakukan untuk memastikan diagnosis kolesteatoma kongenital. Diagnosis kolesteatoma kongenital ditegakkan berdasarkan gejala klinis, temuan klinis dan radiologis. Otoskopi atau otoendoskopi berguna untuk memeriksa membran timpani. Presentasi klasik CMEC adalah adanya massa putih mutiara di belakang membran timpani yang utuh (Gambar 4).

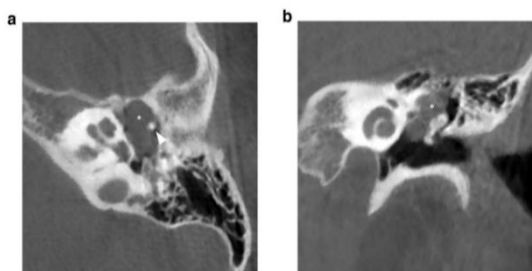


Gambar 4. *Otoendoscopic* tampak gambaran *white mass* di belakang *intact tympanic membrane*¹⁷

Literatur menunjukkan bahwa 23–30% pasien memiliki riwayat penyakit radang telinga tengah. Dengan demikian, walaupun sebagian kecil pasien memiliki riwayat otitis media, secara umum CMEC tidak berkaitan erat dengan proses inflamasi aktif.¹⁷

Teknik *Imaging Computed Tomography*

CT scan merupakan modalitas awal untuk gangguan pendengaran konduktif. Gambaran tulang yang sangat baik dan resolusi tinggi membantu menemukan lesi secara akurat dan mengevaluasi perluasannya. *Cone beam computed tomography* (CBCT) memiliki beberapa keunggulan dibandingkan *multi-detector computed tomography* (MDCT). CBCT memberikan resolusi spasial yang superior, umumnya akan menunjukkan artefak pengerasan berkas yang lebih sedikit, tetapi rentan terhadap artefak gerakan. Pada pemeriksaan CBCT akan didapatkan Gambaran massa jaringan lunak yang jelas dan lesi di telinga kiri dengan difusi terbatas (Gambar 5).¹⁴



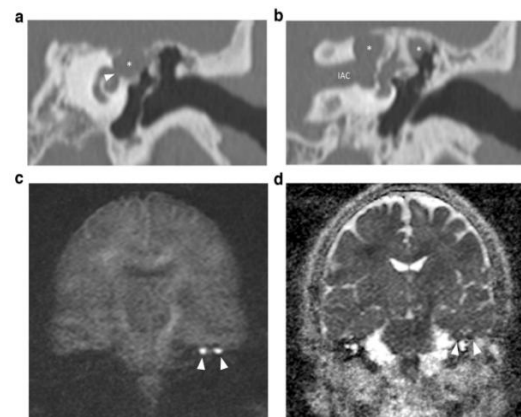
Gambar 5. Gambaran CBCT pada pasien dengan kolesteatoma kongenital telinga kiri dengan potongan aksial (a) dan potongan koronal (b)¹⁴

Pemeriksaan lanjutan memerlukan *imaging* tomografi komputer resolusi tinggi (HRCT) tulang temporal dapat menunjukkan luasnya keterlibatan, status tulang pendengaran, dan keterlibatan tulang di sekitarnya oleh kolesteatoma kongenital.^{17,23}

Pada CT *Scan* CMEC tampak sebagai massa jaringan lunak bulat atau oval yang relatif jelas di rongga timpani. Lokasi yang paling umum adalah kuadran anterior-superior, sering kali di dekat tendon tensor timpani. Proses

kokleariformis telah diusulkan sebagai *landmark* untuk menentukan ekstensi di kuadran posterior-superior. Kolesteatoma kongenital yang tumbuh di kuadran posterior-superior akan berbatasan dan kemudian mengikis sendi incudostapedial (masing-masing sesuai dengan tahap *Potsic* 2 dan 3). Proses panjang inkus paling sering terkikis diikuti oleh erosi stapes, secara klasik menyelamatkan footplate stapes, sementara erosi maleus jarang terjadi. Erosi proses panjang inkus sering terlihat jelas pada pencitraan aksial, tetapi erosi proses lentikular dan superstruktur stapes dapat menjadi halus dan lebih baik dilihat pada rekonstruksi ganda-miring dan koronal. CMEC dapat meluas ke superior ke resesus epitimpani anterior dan ke posterior resesus fasialis dan sinus timpani.¹³

Gambaran CPBC tampak sebagai lesi litik dengan kepadatan jaringan lunak dan batas tegas yang tertanam di tulang petrosus. Matriks kolesteatoma kongenital tidak mengalami kalsifikasi. Lesi besar pada presentasi tidak jarang terlihat karena gejala yang terbatas dan keterlambatan diagnosis selanjutnya. Seperti yang telah disebutkan, hubungan dengan ganglion genikulatum hampir selalu terdapat pada lesi supralabirin. CT scan merupakan kunci dalam evaluasi praoperatif mengenai luas dan komplikasi CPBC. Kolesteatoma supra- dan infra-labirin dapat mengikis garis tulang basal koklea dan terkadang pada telinga tengah (Gambar 6).¹³



Gambar 6. Kolesteatoma kongenital supralabirin (Kelas I) pada tulang temporal kiri dengan paresis wajah perifer dan gangguan pendengaran campuran pada sisi kiri.¹³

Magnetic Resonance Imaging (MRI)

Meskipun resolusi spasial MRI tidak sebanding dengan CT, pada MRI memiliki spesifisitas yang lebih tinggi dalam diagnosis kolesteatoma. Protokol MRI harus mencakup *Diffusion-Weighted Imaging (DWI) NonEcho planar (EP)* dengan *Apparent Diffusion Coefficient (ADC) maps*, *T2-weighted images (T2-WI)*, and *T1-weighted images (T1-WI)* tanpa pemberian kontras. Ketiga urutan ini membentuk landasan pencitraan kolesteatoma terkini pada MRI.¹³

Pada MRI di atas menunjukkan gambaran CBCT aksial kolesteatoma telinga tengah kongenital (CMEC) yang tampak sebagai massa intratimpani bulat sempurna di kuadran anterior-superior (tanda bintang) dan meluas ke medial gagang maleus (kepala panah pada a). Kepala panah putih menunjuk ke lesi yang sama pada keempat gambar ini. Lesi memiliki intensitas sinyal tinggi pada DWI dan intensitas sinyal rendah pada peta ADC. Terdapat intensitas sinyal menengah pada T2-WI dan intensitas sinyal rendah pada T1-WI. b DWI b1000 non-EP, (c) peta ADC terhitung, (d) gambar koronal TSE T2-weighted, dan (e) gambar koronal TSE T1-weighted: kepala panah putih menunjuk ke lesi yang sama pada keempat gambar ini. Lesi ini memiliki intensitas sinyal tinggi pada DWI dan intensitas sinyal rendah pada peta ADC. Terdapat intensitas sinyal sedang pada T2-WI dan intensitas sinyal rendah pada T1-WI. Karakteristik sinyal hampir patognomonik untuk kolesteatoma, dalam hal ini, kolesteatoma kongenital.¹³

Pada MRI, lesi terkecil yang dapat dideteksi pada DWI non-EP adalah sekitar 2 mm. Kolesteatoma sangat terang pada DWI, yang disebut penampakan "*light bulb*". Intensitas sinyal harus rendah pada peta ADC yang sesuai dengan difusi terbatas yang sebenarnya. Jebakan potensial adalah tidak adanya matriks internal dengan kurangnya pembatasan difusi (misalnya, karena evakuasi spontan), tetapi hal ini lebih jarang terjadi pada kolesteatoma kongenital dibandingkan dengan kolesteatoma didapat. Kolesteatoma secara khas menunjukkan sinyal intermediet pada T2-WI, umumnya lebih rendah daripada perubahan inflamasi atau cairan. T2-WI juga akan membantu menemukan lesi di

dalam tulang temporal, terutama ketika diperoleh pada dua bidang tegak lurus. Pada T1-WI, lesi memiliki intensitas sinyal yang rendah, iso-intens terhadap korteks serebral. T1-WI yang ditingkatkan gadolinium tertunda tidak menghasilkan keuntungan diagnostik yang jelas dibandingkan DWI non-EP untuk diagnosis kolesteatoma didapat dan hal yang sama mungkin berlaku untuk kolesteatoma kongenital. Dalam kasus tertentu, T1-WI yang ditingkatkan kontras dapat membantu ketika mencari diagnosis alternatif. MRI juga berguna dalam mendeteksi komplikasi. Fistur atau invasi kanalis semisirkularis atau belokan basal koklea biasanya dapat dideteksi pada T2-WI, tetapi hal ini lebih terlihat pada fosa posterior T2-WI 3D yang sangat berat dan merupakan pengecualian untuk pemberian gadolinium IV guna mengevaluasi labirinitis aktif yang berpotensi terkait. Hal ini penting untuk dilaporkan karena risiko terkait disfungsi pendengaran dan vestibular pascaoperasi. Invasi IAC atau kompartemen intrakranial biasanya tervisualisasi dengan baik pada MRI). Komplikasi lain seperti abses mastoid dan subperiosteal, abses lobus temporal, dan tromboflebitis sinus jarang terjadi dan lebih baik dievaluasi dengan MRI atau alternatifnya, MDCT dengan kontras.¹³

Diagnosa Banding

Pada kolesteatoma yang didapat terutama yang terjadi pada pars flaksida atau pars tensa, biasanya ditemukan adanya perforasi, retraksi membran timpani, atau riwayat *otorrhea* dan infeksi telinga kronis. *Imaging* CT dan pemeriksaan klinis dapat membantu membedakan bila ada tanda-tanda tersebut. Tumor telinga tengah atau massa lain misalnya paraganglioma, tumor syaraf perifer, lesi vascular biasanya menunjukkan peningkatan kontras, lokasi dan bentuk relatif khas, dan tidak memiliki karakter *diffusion restriction* seperti kolesteatoma. Pada CPBC yang terisolasi memiliki diagnosis banding spesifik meliputi granuloma kolesterol, sefalokel, mukokel, dan beberapa lesi tumor seperti kondrosarkoma atau plasmasitoma. Granuloma kolesterol merupakan lesi pada apeks petrosus primer yang paling umum. Pada pemeriksaan MRI, granuloma kolesterol tidak menunjukkan difusi

terbatas. Granuloma ini biasanya hiperintens pada T2-WI dan T1-WI karena produk pemecahan darah dan kandungan protein terkait, menjadikannya satu-satunya lesi dengan sinyal hiperintens pada kedua sekuens.¹³

Tatalaksana

Tatalaksana penyakit dan pemeliharaan pendengaran merupakan tujuan utama pengobatan. Kolesteatoma kongenital merupakan proses non-neoplastik jinak, namun lesi dapat menyebar ke berbagai kompartemen dan menyebabkan kerusakan ireversibel pada struktur di sekitar rongga timpani dan telinga bagian dalam. Jika kolesteatoma kongenital terdeteksi dan diberikan tatalaksana terlambat, bisa terjadi risiko perluasan posterior yang berkaitan dengan prognosis yang buruk seperti erosi tulang dan invasi mastoid. Tatalaksana bedah lengkap sangat penting untuk keberhasilan penanganan kolesteatoma kongenital.²⁴ Pasien dengan kolesteatoma kongenital memerlukan intervensi bedah dini, jika tidak, stadium lanjut penyakit ini mengakibatkan tingkat kekambuhan yang tinggi. Mukosa telinga tengah pada kolesteatoma kongenital umumnya menunjukkan kemampuan regenerasi yang baik setelah pembedahan. Hal ini berbeda dengan kolesteatoma yang didapat, dimana proses inflamasi pada kolesteatoma didapat sering menyebabkan regenerasi mukosa berlangsung lebih lambat. Jadi liang telinga luar dapat dipertahankan oleh banyak ahli bedah untuk kolesteatoma kongenital karena kemungkinan kekambuhan yang jarang terjadi kecuali jika terdapat kerusakan besar pada mukosa seperti pengangkatan yang luas karena perubahan parah pada rongga telinga tengah. Pencitraan praoperatif untuk penentuan stadium penyakit sangat membantu dalam menentukan pendekatan yang tepat. Pilihan antara prosedur satu tahap dan prosedur dua tahap dengan rekonstruksi tulang pendengaran sekunder bergantung pada perluasan penyakit dan keyakinan ahli bedah dalam pengangkatan penyakit.^{13,17}

Operasi pengangkatan kolesteatoma sangat bergantung pada visualisasi seluruh luasnya penyakit. Tujuan utama dari perawatan bedah adalah untuk mengangkat

kolesteatoma secara tuntas, menjaga telinga tetap kering, dan menghindari kekambuhan.¹⁵ Namun, mengingat ukuran liang telinga luar anak yang kecil, anatomi telinga tengah dapat menjadi tantangan untuk divisualisasikan dan didekati melalui liang telinga pada anak. Pada pasien anak dengan liang telinga luar yang sempit, timpanoplasti melalui operasi endoskopi ada yang berhasil dilakukan, namun dengan Tingkat kesulitan yang lebih tinggi. Dalam suatu penelitian menyatakan diameter anterior-posterior terkecil liang telinga adalah 3,2 mm, sedangkan diameter superior-inferior terkecil adalah 3,4 mm. Penggunaan alat yang memperlebar liang telinga mungkin dapat membantu.²⁴

Terdapat dua jenis pendekatan bedah yang umum diterapkan: pendekatan mikroskopis konvensional dan pendekatan endoskopis. Tatalaksana bisa salah satu atau juga bisa dengan teknik hibrida (campuran) dapat dilakukan jika kolesteatoma terlalu besar untuk divisualisasikan melalui mikroskop. Pemilihan prosedur operasi (mikroskopis, endoskopi, hibrida) bergantung pada preferensi dokter bedah yang didukung oleh fasilitas dan pengalaman.²⁴ *Microscopic ear surgery* (MES) telah banyak digunakan, tetapi bisa terjadi kekambuhan/ residual saat bertambah usia. Dalam beberapa tahun terakhir, hasil yang menjanjikan telah dicapai dengan meningkatnya penggunaan endoskopi. Dibandingkan dengan MES, endoskopi memungkinkan sudut pandang yang lebih luas dengan kedalaman bidang pandang yang lebih besar dan resolusi yang lebih baik dengan pembesaran, yang sangat membantu saat menjelajahi ruang telinga tengah.²⁵ Sebagian besar CMEC kecil dapat diangkat menggunakan mikroskop di lubang meatus, suatu teknik yang disebut mikroskopi transkanal. Pada endoskopi kaku yang dimasukkan ke telinga tengah menawarkan keuntungan yang signifikan jika dilakukan oleh dokter yang terlatih. Endoskopi memungkinkan visualisasi prosesus koklea dan tendon tensor timpani yang lebih baik serta evaluasi resesus epitimpani dan sinus timpani. Perluasan penyakit ke mastoid memerlukan mastoidektomi. Teknik *Canal Wall Down* awalnya dikembangkan untuk akses penuh melalui mastoid, tetapi telah digantikan

oleh operasi *Canal Wall Up* yang lebih ramah pasien jika memungkinkan.¹⁴

Pendekatan mikroskopis konvensional terdiri dari 2 prosedur bedah utama, *Canal Wall Down* (CWD) dan *Canal Wall Up* (CWU) mastoidotomi. Pendekatan CWD dapat mengekspos seluruh lesi dan mencapai tujuan reseksi lengkap. Namun, CWD mengangkat dinding posterior liang telinga luar, menjadikan liang telinga luar dan rongga mastoid sebagai rongga yang umum, dan terdapat penyembuhan luka pascaoperasi dan masalah rongga, termasuk penumpukan debris keratin dan kotoran telinga, yang memerlukan pembersihan telinga jangka panjang. Pada anak, tulang temporal masih berkembang, sehingga CWD tidak direkomendasikan pada pasien anak. Saat ini, CWU lebih sering diterapkan, dengan manfaat kerusakan struktural yang lebih sedikit selama operasi, menjaga integritas kanal pendengaran ekstraoseus posterior dan kontur liang telinga, yang dapat mengurangi gejala penyembuhan. Selain memfasilitasi pemasangan alat bantu dengar pascaoperasi, operasi CWU juga dapat menghindari masalah rongga seperti penumpukan debris dan kebutuhan untuk menghindari paparan air. Khususnya, mengingat CWU tidak cukup mengekspos bagian celah telinga tengah, tingkat kekambuhan lebih tinggi daripada CWD. Peringatan ini memerlukan prosedur pemeriksaan ulang yang direncanakan 6 hingga 12 bulan setelah operasi CWU awal. Menurut sebuah studi terbaru, pendekatan CWU untuk pengobatan kolesteatoma memiliki kemungkinan kekambuhan hampir 3 kali lebih besar daripada operasi CWD.¹⁵ Operasi bertahap lebih disukai ketika kolesteatoma menginfiltrasi sel-sel udara atau menyebar ke bagian anterior rongga telinga tengah atau antrum mastoid. Timpanoplasti *canal-wall-down* terkadang dilakukan bersamaan dengan obliterasi mastoid sebagai prosedur satu atau dua tahap. Ketika operasi bertahap direncanakan, jangka waktu enam bulan hingga satu tahun setelah operasi pertama dipertimbangkan sebelum melakukan operasi kedua.^{13,17}

Congenital Petrous Bone Cholesteatoma seringkali memerlukan pendekatan yang lebih rumit atau gabungan,

terutama pada kasus dengan perluasan penyakit ke medial kanalis semisirkularis, keterlibatan apeks petrosus, atau pada kasus dengan komplikasi intrakranial. Pengangkatan semua sel udara tulang temporal seringkali diperlukan untuk mengekspos lesi sepenuhnya. Pengangkatan kanalis semisirkularis atau pengangkatan labirin membranosa lengkap dapat dilakukan untuk mencapai eradikasi penyakit sepenuhnya. Namun, dalam kasus seperti itu, fungsi pendengaran dan vestibular dikorbankan. Teknik-teknik baru terus dikembangkan untuk mempertahankan fungsi vestibular dan koklea serta meningkatkan luaran pasien. Ketika menangani kolesteatoma kongenital yang melibatkan komponen telinga tengah dan telinga dalam, sangat penting untuk memastikan pengangkatan kedua komponen secara menyeluruh. Jaringan sisa apa pun, terutama di dalam telinga bagian dalam, dapat menyebabkan pertumbuhan berkelanjutan dan kekambuhan gejala. Ketika fungsi saraf wajah normal sebelum operasi, prognosinya sangat baik jika reseksi di sekitar saraf dilakukan dengan hati-hati dan di bawah pemantauan. Pada kasus dengan kerusakan saraf yang lebih parah, pasien sering kali mengalami kelumpuhan saraf wajah tingkat tinggi dan hasil pascaoperasi yang lebih buruk. Reanimasi saraf wajah dapat dicoba, seringkali dengan cangkok interposisi atau anastomosis saraf hipoglossus-fasialis.¹³ Durasi rawat inap pascaoperasi yang lebih singkat diamati pada pasien dengan endoskopi dibandingkan kelompok mikroskopis. Hal ini berkaitan dengan waktu pemulihan yang lebih singkat pada kelompok endoskopi. Pada pendekatan endoskopi transkanal, insisi endaural dan kanalooplasti tidak diperlukan, sedangkan teknik ini sering diterapkan pada pendekatan mikroskopis untuk visualisasi yang lebih luas. Manipulasi minimal pada liang telinga luar dalam endoskopi membuat cepatnya pemulihan.²⁴

Follow up pada pasien kolesteatoma kongenital adalah dengan pemeriksaan otoskopi dan MRI dengan DWI non-EP, yang sering kali meniadakan perlunya eksplorasi bedah. Tingkat penyakit residual atau berulang tidak lebih tinggi pada kongenital dibandingkan dengan

kolesteatoma didapat meskipun diagnosis sering tertunda. Salah satu kemungkinan penyebabnya adalah disventilasi telinga tengah yang biasanya tidak ada atau tidak terlalu parah sebagai substrat untuk pembentukan kolesteatoma.¹³ Berdasarkan sistem Stadium *Potsic*, tidak terdapat kolesteatoma residual pada Stadium I dan II, dan terdapat kecenderungan angka kolesteatoma residual lebih tinggi pada Stadium III dan IV. Tidak terdapat korelasi yang jelas antara angka residual dan stadium.¹⁶ Stadium *potsic* III dan IV, lesi besar (≥ 4 mm), dan kolesteatoma tipe terbuka memiliki risiko penyakit residual tertinggi. Saat mengevaluasi penyakit residual, ahli radiologi harus memberikan perhatian khusus pada sinus timpani, footplate stapes, epitimpanum, dan rongga mastoid. Penyakit residual atau berulang pada kolesteatoma tulang petrosa dilaporkan antara 5% dan 10% untuk semua etiologi yang digabungkan.¹⁴

Studi menunjukkan tingkat kekambuhan setelah timpanoplasti canal wall-up sekitar 3,9% dan kekambuhan ini disebabkan oleh tulang yang terekspos akibat ketidakmampuan mempertahankan mukosa dari ismus timpani hingga antrum mastoid. Kolesteatoma kongenital residual setelah operasi berkembang di bagian anterosuperior rongga telinga tengah atau di sekitar tulang-tulang pendengaran, terutama di sekitar stapes dimana akses bedah kemungkinan minimal. Kekambuhan dari kolesteatoma residual kemungkinan besar terjadi pada beberapa kasus kolesteatoma tipe terbuka karena batas antara epitel kolesteatoma dan mukosa normal tidak jelas, sehingga timpanoplasti bertahap atau operasi *second look* diperlukan pada pasien tersebut.¹⁷

KESIMPULAN

Kolesteatoma kongenital adalah massa putih yang terletak di medial membran timpani yang utuh, tanpa riwayat otore, perforasi, atau prosedur otologi sebelumnya. Diagnosis kolesteatoma kongenital ditegakkan berdasarkan gejala klinis, temuan klinis dan radiologis. Pemeriksaan CT scan dan MRI praoperatif untuk penentuan stadium penyakit sangat membantu dalam menentukan pendekatan yang tepat. Tatalaksana dilakukan melalui

timpanomastoidektomi *canal wall down* (CWD) dan *canal wall up* (CWU). *Canal wall up* menjadi pilihan tatalaksana apabila kolesteatoma terbatas dan anatomi masih baik, terutama pada anak, untuk mempertahankan fungsi pendengaran. *Canal wall down* dilakukan bila kolesteatoma luas, destruktif, atau sulit dikontrol, agar eradikasi penyakit lebih tuntas.

DAFTAR PUSTAKA

1. Fränzer JT, Sudhoff H. Middle ear cholesteatoma. *e-Neuroforum*. 2019;16(1):1–8.
2. Richards E, Muzaffar J, Cho WS, Monksfield P, Irving R. Congenital Mastoid Cholesteatoma. *J Int Adv Otol*. 2022;18(4):308–314.
3. Reuven Y, Raveh E, Ulanovski D, Hilly O, Kornreich L, Sokolov M. Congenital cholesteatoma: Clinical features and surgical outcomes. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2022;156:111098.
4. Nugroho PS, Wiyadi H. Anatomi dan Fisiologi Pendengaran Perifer. *J Tht Kl*. 2019;2(2):76–85.
5. Immordino A. Note on Anatomy and Physiology of the Ear. *J Contemp Med Educ*. 2022;12(5):1.
6. Luers JC, Hüttenbrink KB. Surgical anatomy and pathology of the middle ear. *J Anat*. 2016;228(2):338–353.
7. Lenarz T, Becker M, Warnecke A, Gieseemann A, Prenzler NK, Steinhardt U, et al. Middle ear anatomy and implant sizes: correlates and the need for uniform implant dimensions. *Frontiers in Audiology and Otology*. 2024;2.
8. Takahashi H. The Middle Ear. Middle Ear. 2011
9. Presutti L. Endoscopic Ear Surgery. Vol. 4.
10. Li KL, Agarwal V, Moskowitz HS, Abuzeid WM. Surgical approaches to the petrous apex. *World J Otorhinolaryngol Head Neck Surg*. 2020;106–14.
11. Approaches S. Page intentionally left blank Page intentionally left blank A Manual for Dissection and Surgical Approaches.

12. Mansour S, Magnan J, Ahmad HH, Nicolas K. Comprehensive and Clinical Anatomy of the Middle Ear.
13. Vangrinsven G, Bernaerts A, Deckers F, van Dinther J, Zarowski A, De Foer B. Beyond the otoscope: an imaging review of congenital cholesteatoma. *Insights Imaging*. 2024;15(1):1–16.
14. Dezso A. Cholesteatoma. Dizziness and Vertigo: An Introduction and Practical Guide. 2014. 83–87 p.
15. Xie L, Zeng L. Congenital Middle Ear Cholesteatoma: A Report of 3 Cases and a Literature Review. *Ear, Nose Throat J*. 2024; 105(2):NP171-NP178.
16. Miura M, Yamamoto Y, Takahashi M, Komori M, Yamamoto K, Kojima H. Congenital cholesteatoma assessment based on staging and classification criteria for middle ear cholesteatoma proposed by the Japan Otological Society. *Auris Nasus Larynx*. 2021;48(2):201–206.
17. Swain SK. Congenital cholesteatoma: a review. *Int J Adv Med*. 2022;9(10):1072.
18. Shin SH, Huang M, Kim SH, Choi JY. Differential protein expression in congenital and acquired cholesteatomas. *PLoS One*. 2015;10(9):1–11.
19. Seong M, Kim HJ, Kim Y, Kim ST. Open- and closed-type congenital cholesteatomas of the middle ear: computed tomography differentiation and correlation with surgical staging. *Diagnostic Interv Radiol*. 2025;31(3):180–186.
20. Kadowaki Y, Ide S, Nakamura T, Okuda T, Shigemi H, Hirano T, et al. Epidemiology of Congenital Cholesteatoma: Surveys of the Last 17 Years in Japan. *J Clin Med*. 2024;13(5).
21. Gaihede M. Middle ear pressure neural feedback control. Cholesteatoma and Ear Surgery From Theory to Practise. 2013. 21–23 p.
22. Körmendy KB, Shenker-Horváth K, Shulze Wenning A, Fehérvári P, Harnos A, Hegyi P, et al. Predicting residual cholesteatoma with the Potsic staging system still lacks evidence: a systematic review and meta-analysis. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology*. 2024;281(7):3557–3568.
23. Duan B, Pan LL, Chen WX, Qiao ZW, Xu ZM. An in-depth discussion of cholesteatoma, middle ear Inflammation, and langerhans cell histiocytosis of the temporal bone, based on diagnostic results. *Front Pediatr*. 2022;10(August):1–8.
24. Choi Y, Kwak MY, Kang WS, Chung JW. Endoscopic Ear Surgery for Congenital Cholesteatoma in Children. *J Int Adv Otol*. 2022;18(3):236–242.
25. Xue P, Wang Z, Chai Y, Si M, Hu L. Treatment of congenital middle ear cholesteatoma in children using endoscopic and microscopic ear surgeries: a case series. *Front Pediatr*. 2024;12(May):1–11.