

Fístula de líquido cefalorraquídeo como causa de meningitis recurrente en un paciente con displasia coclear

Diana Cristina Martínez-Montemayor, Diana Estela Paz-Delgadillo, Mario Villegas-González, José Luis Treviño-González, Ramiro Santos-Lartigue

RESUMEN

Las displasias del oído interno son una causa poco frecuente de fístulas de líquido cefalorraquídeo asociadas a otorrinorrea. Su presentación puede variar, desde cursar asintomático hasta episodios recurrentes de meningitis bacteriana. Describiremos el caso de un niño de 12 años que presentó rinorrea y episodios recurrentes de meningitis bacteriana. Se realizó tomografía computada de alta resolución para oídos con la que se diagnosticó malformación del oído interno (partición incompleta Mondini *tipo I*) asociada a fístula de líquido cefalorraquídeo. El cierre quirúrgico de la fístula se realizó exitosamente. *Conclusión:* los episodios recurrentes de meningitis en un niño, deben ser estudiados para descartar una malformación del oído interno. El conocimiento de esta condición, y estudios de imagen pueden prevenir las complicaciones y secuelas de la meningitis y tener un excelente resultado.

Palabras clave: líquido cefalorraquídeo, fístulas, malformaciones del oído interno, meningitis.

Cerebrospinal fluid leak as cause of recurrent meningitis in a patient with coclear dysplasia

ABSTRACT

Inner ear malformations are a rare cause of cerebrospinal fluid leakages associated to otorrhoea. Ranging in its presentation from asymptomatic to recurrent bacterial meningitis. We described a 12-year old boy who presented with CSF rhinorrhea and recurrent bacterial meningitis. A high resolution computed tomographic scan of temporal bones was performed, in which an inner ear malformation was diagnosed (an incomplete partition Mondini type I) associated with cerebrospinal fluid leakage. Surgical closure of the leakage was performed successfully. *Conclusion:* recurrent episodes of meningitis in children, should be investigated for inner ear malformations. Awareness of this condition, a high index of suspicion and imaging studies can prevent the complications and sequels of meningitis and have an excellent outcome in these children.

Key words: cerebrospinal fluid, leakage, inner ear malformations, meningitis.

Las displasias del oído interno son anomalías poco frecuentes, causantes del 20% de las hipoacusias neurosensoriales congénitas. Los oídos con dichas malformaciones pueden ser el origen de fístulas de líquido cefalorraquídeo. Para que esto suceda deben existir dos conexiones anómalas: una entre el espacio

Recibido: 7 marzo 2014. Aceptado: 31 marzo 2014.

Correspondencia: Diana Cristina Martínez-Montemayor. E-mail: dianna_mtz@hotmail.com

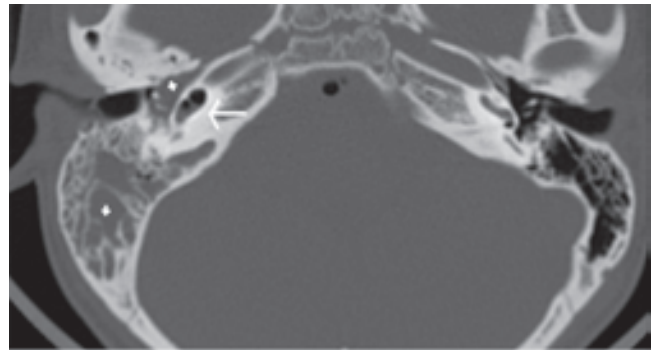
subaracnoideo y oído interno; la segunda entre oído interno y medio. La interconexión patológica más frecuente es a través del *fundus* del conducto auditivo interno⁴. La morfología de la patología hará que sea más o menos propenso para la formación de fístulas. Siendo la más frecuente en presentarlo la deformidad de cavidad común. Phelps, *et al* refieren que la partición incompleta (displasia de Mondini) no está asociada a un alto riesgo para presentar fístulas de LCR.

Presentación de caso

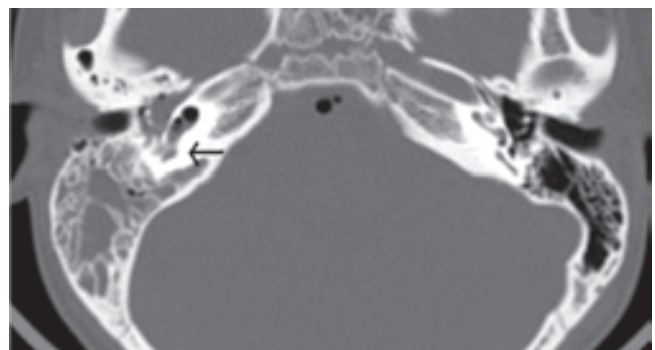
Presentamos a un paciente masculino de 12 años de edad. Originario y residente del estado de San Luis Potosí, México. Antecedentes heredofamiliares para diabetes *mellitus* tipo 2 y cáncer de mama. Producto de la segunda gesta, obtenido por cesárea. Embarazo normo evolutivo a término. Presenta un desarrollo psicomotor normal. Sin antecedentes de traumatismos craneoencefálicos, cirugías otológicas o procesos infecciosos óticos de repetición. Inicia su padecimiento en el 2012, presentando hipertermia (38.5 - 40°C) y crisis convulsivas tónico clónicas que requieren de manejo intrahospitalario en su localidad. Se diagnostica meningitis y recibe tratamiento médico. Presentó aproximadamente 5 episodios de meningitis en un lapso de 6 meses. Durante la hospitalización de su último episodio, se realizó estudio de imagen de tomografía computada de oídos en donde observan ocupación de las celdillas mastoideas del lado derecho, es referido a esta institución con diagnóstico de otomastoiditis aguda. Acude al "Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González" al servicio de

otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello en 2013. En la exploración física encontramos, paciente con desnutrición (27 kg, 1.52 m), con 10 puntos en la escala de coma de Glasgow, con hemi-paresia derecha. Sin dismorfismo facial. Ambas membranas (fotografía 1) timpánicas íntegras. Oído derecho hipomóvil a la neumatoscopia. Sin clínica para otomastoiditis o neuroinfección.

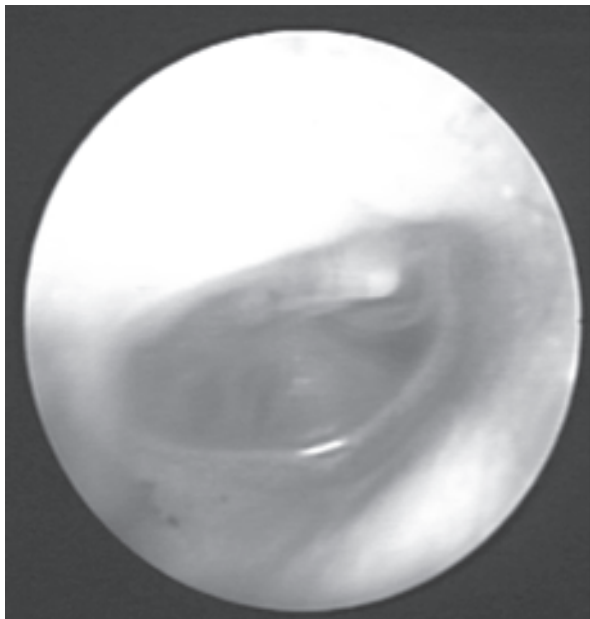
Se solicita tomografía computada de oídos de alta resolución. En la cual se evidencia vuelta basal de cóclea completa, ensanchada, con densidad aire en su interior. Se observa malformación cócleo-vestibular quística. Ausencia del modíolo, vestíbulo quístico en forma de "8" o "*mono de nieve*", cóclea y vestíbulos separados. Datos compatibles con la descripción de partición incompleta Mondini *tipo I*. Celdillas mastoideas y oído medio ocupados por densidad de líquido. La cadena osicular y conductos semicirculares son de morfología normal (fotografías 2, 3, 4 y 5).



Fotografía 2. Vuelta basal normal, con densidad aire en su interior (flecha), celdillas mastoideas y oído medio ocupados por densidad de líquido (cruz).



Fotografía 3. División de la vuelta basal y vestíbulo.



Fotografía 1. Oído derecho.

Se diagnostica partición incompleta Mondini tipo I derecha, asociada a fístula de líquido cefalorraquídeo. Solicitamos potenciales auditivos evocados para documentar el nivel de audición. El cual presentó ausencia de ondas V en oído derecho para todas las frecuencias estimuladas.

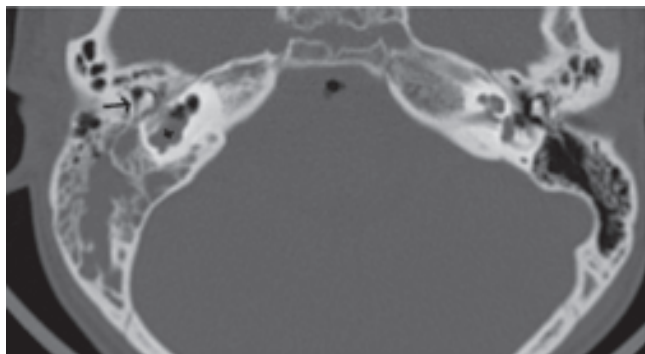


Figura 4. Cadena osicular normal (flecha), vestíbulo quístico en forma de "8" (cruz).

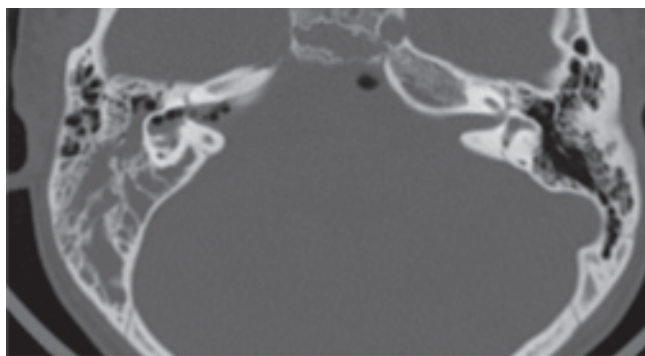


Figura 5. CAI derecho 10.88 mm, CAI izquierdo 6.84 mm.

Se solicita interconsulta con el servicio de neurocirugía para realización de punción lumbar y colocación de cisternostomía lumbar para el manejo de fístula y cultivos de líquido cefalorraquídeo. Los resultados se encontraron dentro de rangos normales, el cultivo fue negativo.

Se programa para cierre quirúrgico de fístula. Se realiza mastoidectomía radical. Se desarticula articulación incudoestapedial, se extrae martillo y yunque.

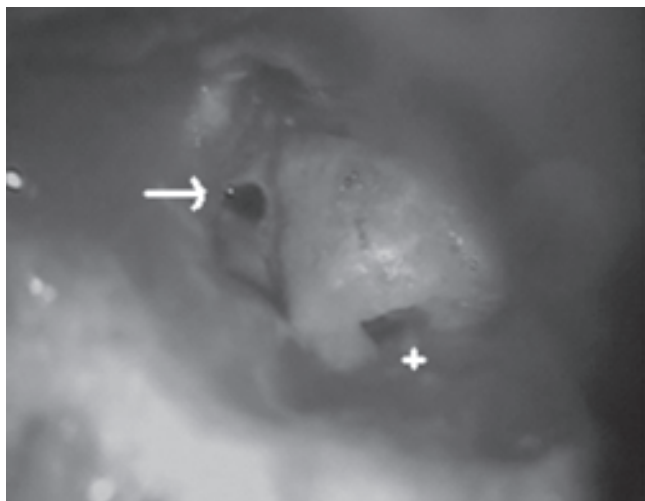


Figura 6. Ventana oval (flecha) ventana redonda (cruz).

Es evidente la fístula a través de la ventana oval y la fístula ante *fenestram*, siendo ésta de alto gasto. Se desarticula la platina (fotografía 6). Se coloca fascia y oblitera la ventana oval y redonda con el método de "*bath-plug*" (fotografía 7). Sin evidencia de salida de líquido se coloca sellador de fibrina, después se oblitera la cavidad con tejido adiposo autólogo. Asimismo, se oblitera la trompa de Eustaquio y se cierra el conducto auditivo externo.

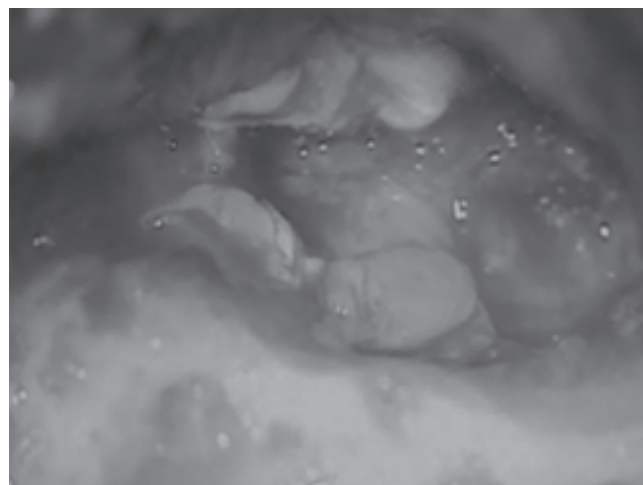


Figura 7. Cierre de ambas ventanas con fascia, utilizando la técnica "*Bath-plug*".

Se da seguimiento a los 30 días, tres y seis meses de posoperado, sin presentar datos de fístula ni episodios de meningitis.

DISCUSIÓN

La displasia de Mondini es una anomalía congénita que involucra al laberinto óseo y membranoso. Dicha alteración anatómica crea potencialmente una vía para la formación de una fístula de líquido cefalorraquídeo. La importancia clínica primaria de las fístulas es el riesgo de desarrollar meningitis³.

En un paciente pediátrico con episodios recurrentes de meningitis sin causa, es obligación tomar estudio de imagen para descartar anomalías congénitas del oído interno⁴.

Tener un alto índice de sospecha ante estas patologías aún y cuando la hipoacusia sea el único síntoma es importante un diagnóstico temprano para prevenir todas las secuelas que la meningitis puede ocasionar⁵.

Dentro de las secuelas de la meningitis; la hipoacusia es una de ellas, inclusive sin asociarse a malformaciones anatómicas (31% *streptococcus pneumoniae*, 10.5% con *neisseriameningitidis* y 6% con *hemophilus influenza*). Por eso posterior a un cuadro de meningitis se debe de solicitar una audiometría¹.

El cierre quirúrgico de una fístula transótica puede llevarse a cabo en 3 sitios anatómicos: **1.** Fosa craneal posterior **2.** Oído interno displásico y **3.** Ventanas del oído interno⁶. En un oído con audición residual, se recomienda realizar timpanotomía más colocación de injerto overlay en el sitio de la fístula, esto está indicado como un primer intento. Con esta técnica la recurrencia de la fístula es común. Cuando esta técnica falla y aún hay audición, se realiza un abordaje para fosa posterior y colocación de músculo como tapón en el CAI o colocar tejido conectivo sobre el trayecto fistuloso⁷. Cuando la audición es pobre, un abordaje directo a través del oído displásico es recomendable⁸. Después de una timpanotomía, se remueve la platina, y se utiliza un pedazo de fascia para obliterar el vestíbulo. Si la anatomía no es favorable se recomienda un abordaje translaberíntico para obliterar el CAI¹⁰.

CONCLUSIÓN

En este caso decidimos realizar abordaje transmastóideo para identificar la fístula en las ventanas de oído medio. Después desarticular la platina y obliterar el vestíbulo utilizando la técnica de "bath-plug".

Dentro de la rehabilitación auditiva en los pacientes que permanecen con audición residual se recomienda utilizar auxiliares auditivos. En algunos casos especiales se pueden beneficiar de un implante coclear.

BIBLIOGRAFÍA CONSULTADA

1. Cummings Otolaryngology: Head and Neck Surgery. Paul W. Flint. 5th Edition. Chapter 191 Congenital Malformations of the inner ear.
2. Phelps PD, Proops D, Sellars S, et al. Congenital cerebrospinal fluid fistula through the inner ear and meningitis. *J Laryngol Otol* 1993; 107:492
3. Barcz DV, Wood 2nd RP, Stears J, et al. Subarachnoid space: middle ear pathways and recurrent meningitis. *Am J Otol* 1985; 6:157
4. Drummond DS, de Jong AL, Giannoni C, et al. Recurrent meningitis in the pediatric patient-the otolaryngologist's role. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 48:199
5. Ben-Shoshan M, DeRowe A, Grisaru-Soen G, Ben-Sira L, Miller L. Recurrent meningitis and cerebrospinal fluid leak—two sides of the same vestibulocochlear defect: report of three cases. *Eur J Pediatr* 2007;166:269-72.
6. Park TS, Hoffman HJ, Humphreys RP, et al. Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea in association with a congenital defect of the cochlear aqueduct and Mondini dysplasia. *Neurosurgery* 1982; 11:356.
7. Stevenson DS, Proops DW, Phelps PD. Severe cochlear dysplasia causing recurrent meningitis: a surgical lesson. *J Laryngol Otol* 1993; 107:726.
8. Tullu MS, Khanna SS, Kamat JR, Kirtane MV. Mondini dysplasia and pyogenic meningitis. *Indian J Pediatr* 2004;71:655-7.
9. Yi H, Dongzhao L, Guo W. The diagnosis and surgical treatment of occult otogenic CSF leakage. *Acta Oto-Laryngol* 2013; 133: 130-13.
10. T. Sung, H. Hoffman, R. Humphreys. Spontaneous CSF Otorrhea in Association with a Congenital Defect of the Cochlear Aqueduct and Mondini Dysplasia. *Neurosurgery* 1982;(11):3.