

Múltiples fistulas de LCR espontáneas en un mismo paciente adulto⁺

*Aiello-Mora Mario Vincenzo, **Vilar-Puig Pelayo,
***Hernández-Palestina Mario.

Resumen

En la mayoría de los casos, las fistulas de líquido cefalorraquídeo (LCR) en el hueso temporal de adultos son secundarias a traumatismo directo, evento quirúrgico o neoplasia. Cuando no se establece la etiología, se les define como espontáneas. En cuanto a su localización, hay consenso en que la fosa cerebral media es la más frecuentemente afectada —sobre todo, el hueso temporal—, seguida por la fosa cerebral anterior y, más rara vez, por la posterior. La probabilidad de que una o más de estas regiones se involucren en forma consecutiva en el mismo paciente es extremadamente baja. En el presente trabajo se expone el caso de una mujer de 51 años de edad con antecedente de rinorraquia de dos años de evolución manejada con plastia de piso anterior en dos ocasiones. Cuatro meses después de la última intervención, acudió al Servicio de Otorrinolaringología por hipoacusia unilateral. En la exploración física se encontró tímpano abombado, por lo que se realizó miringotomía para obtener LCR. Se describen los estudios complementarios que condujeron al diagnóstico, así como el procedimiento quirúrgico para el tratamiento definitivo.

Palabras clave: fistulas de LCR, hueso temporal, fosa cerebral media, fosa cerebral anterior, fosa cerebral posterior.

Abstract

In most cases, fistulas of cerebrospinal fluid (CSF) in temporary bone of adults are secondary to direct traumatism, surgical event or neoplasia. When the etiology does not settle down, they are defined as spontaneous. As far as its location, there is consensus in which medial cerebral fossa is more frequently affected —mainly, temporary bone—, followed by anterior cerebral fossa and, rarer time, by posterior fossa. Probability that one or more of these regions becomes jumbled in consecutive form in the same patient is extremely low. In this work, the case of a woman of 51 years of age with antecedent of CSF rhinorrhea, previously managed with two anterior fossa repairs, is exposed. Four months after the last surgical intervention, she came to Otolaryngology Service with complaint of unilateral hearing loss. On examination, tympanic membrane was bulging. A myringotomy was undertaken, obtaining CSF. Complementary studies that lead to diagnosis are described, as well as definitive surgical management.

Key words: CSF fistulas, temporary bone, medial cerebral fossa, anterior cerebral fossa, posterior cerebral fossa.

Introducción

Una fistula de líquido cefalorraquídeo (LCR) ocurre cuando existe una comunicación anormal entre el espacio subaracnoideo y una región neumatizada de la base del cráneo. Esta comunicación se presenta como un defecto en la duramadre.

Las fistulas del hueso temporal pueden clasificarse en adquiridas y congénitas. Las adquiridas constituyen el

subgrupo mayor e incluyen a las traumáticas (quirúrgicas o accidentales), las infecciosas o las neoplásicas.¹⁻⁵ Aunque raros, existen casos en los que no se encuentra causa alguna, por lo que se define a la otorraquia como espontánea. Escat, en 1897, fue el primero en reportar esta patología en la literatura francesa.² Para clasificar a una fistula como espontánea, deben tomarse en cuenta los criterios propuestos por Pappas² en 1992:

^{*}Otorrinolaringólogo adscrito al Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Central Sur de Alta Especialidad, Petróleos Mexicanos. ^{**}Otorrinolaringólogo y Director Médico del Hospital Ángeles de las Lomas. ^{***}Otorrinolaringólogo y Jefe del Servicio de Otorrinolaringología, Audiología, Foniatria y Terapia del Lenguaje, Hospital Central Sur de Alta Especialidad, Petróleos Mexicanos.

⁺Trabajo presentado en la categoría de Trabajos Libres en el 53 Congreso Nacional de la Sociedad Mexicana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, A.C., celebrado del 30 de abril al 4 de mayo de 2003, en Cancún, Quintana Roo, México.

1. Fístula de LCR sin etiología conocida.
2. Ausencia de malformación laberíntica o perilaberíntica.
3. Presencia de un defecto anatómico corroborado en la cirugía o la autopsia.

Esta patología se presenta en dos grupos de edad. En la infancia, una malformación congénita permite una comunicación libre entre los espacios subaracnideo y perilinfático.^{1,6} La presentación clínica consiste en brotes frecuentes de meningitis, otitis media con derrame y alteraciones auditivas. Un menor grupo de pacientes desarrolla otorrea espontánea de LCR a una edad mayor, entre los 40 y los 70 años, con predominio en el sexo femenino. La fístula resulta de un defecto en la dura y el techo mastoideo, con mayor frecuencia en la fosa craneal media, y más precisamente en el área del *tegmen tympani*.^{1,3,6,7}

El diagnóstico y el manejo de la otorraquia siguen siendo dos de los problemas más difíciles para un otorrinolaringólogo, y ambos dependen en gran parte de la sospecha de la lesión. De ahí la importancia de reportar el caso aquí descrito.

En el presente trabajo se determinaron las posibles causas, las manifestaciones clínicas, el diagnóstico y el tratamiento de una paciente con múltiples fístulas de LCR identificadas en varios sitios de la base del cráneo. La última se presentó como otorraquia derecha espontánea y fue manejada con éxito mediante mastoidectomía cortical.

Reporte del caso

Paciente de sexo femenino de 51 años de edad con antecedente de rinorrea espontánea de dos años de evolución, manejada con procedimientos neuroquirúrgicos en la fosa cerebral anterior. En el último abordaje, se colocó injerto óseo autólogo y se aplicó metilmetacrilato.

Cuatro meses después de su última cirugía presentó hipoacusia derecha, razón por la que fue enviada al Servicio de Otorrinolaringología. En la exploración física, la otoscopia izquierda se encontró normal, y la derecha con membrana abombada y niveles hidroaéreos. La tomografía computarizada (TC) de mastoides no mostró evidencia de dehiscencias óseas, aunque se identificó opacidad completa de la caja timpánica. (**Figuras 1 a 3.**)

En la audiometría tonal se detectaron umbrales ubicados en rangos normales, pero con brecha aéreo-ósea derecha. El timpanograma reflejó curva As izquierda y B derecha.



Figura 1. Corte coronal en el que se observa mastoides bien desarrollada, y ocupación de algunas celdillas y de la caja timpánica, sin evidencia de dehiscencias óseas.



Figura 2. Corte coronal más posterior en el que tampoco se observan dehiscencias óseas.

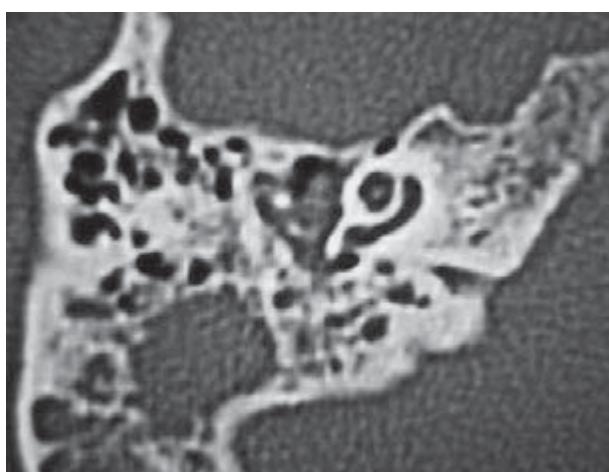


Figura 3. Corte axial en el que se observa mastoides bien desarrollada, ocupación de algunas celdillas mastoides y ocupación parcial de la caja timpánica.

Se realizó miringotomía derecha y se analizó el líquido obtenido, el cual fue LCR, con sospecha de probable localización de fistula en el piso de la fosa craneal media. Un mes después se realizaron mastoidectomía cortical derecha y cierre de fistula de LCR hacia oído medio con músculo estriado, hueso cortical y polvo de hueso. Los datos fueron de LCR en caja y mastoides, que provenía de un defecto en el *tegmen antri* de 2 x 2 mm. En el seguimiento a siete años no se ha encontrado evidencia de fistula.

Discusión

La fistula de LCR se presenta, sobre todo, en forma secundaria a trauma accidental o quirúrgico, infección o neoplasia. La otorrea espontánea de LCR es una condición rara que ocurre en dos grupos principales en función de la edad. Los casos de fistulas espontáneas reportados en la literatura sumaban 61 hasta 1996.¹

En la infancia, con frecuencia una malformación laberíntica congénita engendra una comunicación libre entre los espacios subaracnoideo y perilynftico, lo que permite que fluya LCR directamente del canal auditivo interno a las ventanas oval y redonda. El LCR alcanza el oído medio después de un traumatismo craneoencefálico menor, y en forma espontánea debido a erosión por presión o por drenaje perilynftico quirúrgicamente inducido. Los datos clínicos son brotes recurrentes de meningitis, otitis media con derrame y alteraciones auditivas. Existen reportes sobre otras vías perilaberínticas de fistulas a través del canal de Falopio, de la fisura de Hyrtl o del canal petromastoideo que rodea a la arteria subarcuata.^{1,2,4}

Un grupo menor de pacientes desarrolla otorrea espontánea de LCR a una mayor edad (entre los 40 y los 70 años), más frecuentemente en mujeres. La fistula es resultado de un defecto de dura y techo mastoideo, más común en la fosa craneal media, en el área del *tegmen tympani*.^{1-3,7,8} En tres estudios independientes se reporta la presencia de una o más dehiscencias óseas en el *tegmen* en 20% de huesos temporales seleccionados de manera aleatoria.¹ Si el defecto es extenso, ocurre herniación de tejido cerebral (encefalocele), mientras que un defecto pequeño involucra a meninges (meningocele). La presión del LCR hace protruir de modo progresivo a la dura a través de la dehiscencia, y el LCR no puede regresar debido a la acción de bloqueo del tejido cerebral. La dura se debilita y se rompe, con lo que se crea una fistula de LCR. Se ha

propuesto a la presión intracraneal elevada, la inflamación mastoidea de bajo grado y el debilitamiento de la dura como factores contribuyentes.¹⁻³

En individuos de mayor edad, las granulaciones aracnoideas aumentan de tamaño y pueden penetrar en el hueso, en busca de un contacto con las venas diploicas. La aparición de granulaciones aracnoideas en las superficies durales del hueso temporal probablemente representa una anomalía congénita, debido a que no tienen contacto con el seno venoso. Gacek⁶ sugiere que la presión pulsátil del LCR dentro de estas granulaciones aracnoideas produce erosión ósea y, por tanto, comunicación con las celdillas mastoideas. No obstante, las granulaciones aracnoideas del hueso temporal sólo han sido reportadas en la placa de la fosa posterior, mientras que las fistulas espontáneas del LCR que involucran a la fosa posterior son raras.

Se han observado pequeños agujeros en la superficie de la fosa media en 22% de las muestras de hueso temporal disecado, en concordancia con la incidencia de 21% de las dehiscencias congénitas del *tegmen*.¹ En 6% de las muestras se han reportado defectos múltiples.⁹ Las localizaciones más comunes de granulaciones aracnoideas aberrantes son las laterales a la lámina cribosa (en la fosa craneal anterior) y a lo largo del piso (en la fosa media, desde el *tegmen tympani* hasta la superficie lateral de la silla turca). Es muy raro que se localicen en la placa de la fosa posterior del hueso temporal, entre el seno sigmoides y el laberinto óseo, o en la región del foramen yugular.⁶

El cuadro clínico que debe despertar esta sospecha diagnóstica es el de un adulto con otitis media y derrame unilateral, al principio recurrente pero eventualmente persistente.^{1,2,6} Con frecuencia, la presencia de líquido en el oído medio sólo se manifiesta en la posición supina. La compresión de la vena yugular y la maniobra de Valsalva pueden precipitar la descarga.² En contraste con el grupo pediátrico, únicamente 10 a 20% de los adultos desarrolla una historia de meningitis.^{1,3} En la mayoría de los casos, el lado involucrado es el derecho, lo que probablemente refleja la usual dominancia derecha del flujo venoso del cerebro, atribuida a la menor presión en el bulbo yugular derecho debido a un efecto gravitacional, así como a la acción succionadora directa del atrio cardiaco derecho durante la diástole.¹ Sin embargo, Pappas² no encontró predominancia del lado derecho en su estudio de ocho pacientes.

El diagnóstico depende en gran parte de la sospecha de esta lesión. Entre los estudios complementarios, la identificación de beta-2-transferrina en una muestra de fluido es actualmente la forma más simple y confiable de comprobar que la descarga consiste en LCR.^{1,2,6,10} Esta técnica requiere sólo una pequeña cantidad de fluido; la contaminación con pus, saliva o sangre no invalida la prueba.² La TC de alta resolución puede mostrar una discontinuidad de la placa tegmentaria vinculada con densidad de tejidos blandos en mastoides; es posible que ello represente tejido de granulación o tejido cerebral, y de hecho se encuentra encefalocele en 75% de los casos.¹ La sensibilidad y la exactitud de la TC de alta resolución para el caso de fistulas de LCR son de 87 a 93%.¹⁰⁻¹² La inyección intratecal de medios de contraste yodados puede ser útil en la identificación del tracto fistuloso. Sin embargo, la efectividad diagnóstica disminuye cuando se trata de fistulas intermitentes.¹ En estas circunstancias, la cisternografía con radionucleótidos es más útil.¹² La inyección de fluoresceína intratecal puede ser parte del tratamiento quirúrgico de las fistulas de LCR; la permanencia del drenaje ayuda a disminuir la presión del LCR y favorecer el sellado.³ Una prueba positiva de beta-2-transferrina justifica la exploración quirúrgica.

El tratamiento incluye medidas generales y administración de fármacos que disminuyan la producción del LCR; también involucra manejo quirúrgico aplicado conforme tres abordajes de reparación de las fistulas:^{2,13}

- **Extracraneal (transmastoideo, transcoclear).** Consiste en mastoidectomía cortical y obliteración con grasa en la cavidad. Si hay anacusia, puede efectuarse obliteración total de oído medio.
- **Intracraneal (fosa media).** Este abordaje parece estar indicado únicamente ante las siguientes situaciones: recurrencia después de intento de cierre a partir de la mastoides, defecto considerable del *tegmen tympani*, múltiples defectos del *tegmen* o defecto en la parte anterior inaccesible de éste con audición conservada.^{1,14} La participación de múltiples sitios ocurre en 5 a 10% de los casos.¹
- **Abordaje combinado.**

En la mayoría de las situaciones, el defecto es dudoso en la TC, o bien se localiza en la parte posterior del *tegmen*

tympani. La técnica quirúrgica preferida en estas circunstancias es la reparación transmastoidea con minicraneotomía. Esta intervención consiste en craneotomía restrictiva en la escama del temporal hasta exponer la dura justo en la parte superior de la placa del *tegmen* y en forma lateral al sitio de la fistula. La dura se eleva con todo cuidado del *tegmen* y todo el tejido cerebral herniado es cauterizado y amputado. El defecto se cierra en cinco capas. La adición de minicraneotomía es de considerable ayuda al efectuar la reparación transmastoidea.¹

Entre todos los factores predictores estudiados para el tratamiento no exitoso de una fistula de LCR, el único bien identificado es la falla en la localización quirúrgica de la fistula. ($p < 0.05$).¹¹ Se recomienda un seguimiento a largo plazo, ya que algunos pacientes desarrollan una segunda fistula en la base del cráneo.¹

Referencias

1. Kuhweide R, Casselman JW. Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea from a *tegmen* defect: transmastoid repair with minicraniotomy. Ann Otol Rhinol Laryngol 1999; 108: 653-8.
2. Pappas DG, Hoffman RA, Cohen NL. Spontaneous temporal bone cerebrospinal fluid leak. Am J Otol 1992; 13: 534-9.
3. May JS, Mikus JL, Matthews BL, Browne JD. Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea from defects of the temporal bone: A rare entity? Am J Otol 1995; 16: 765-71.
4. Foyt D, Brackmann DE. Cerebrospinal fluid otorrhea through a congenitally patent Fallopian canal. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2000; 126: 540-2.
5. Burkey BB, Gerek M, Day T. Repair of the persistent cerebrospinal fluid leak with the radial forearm free fascial flap. Laryngoscope 1999; 109: 1003-6.
6. Gacek RR, Gacek MR, Tart R. Adult spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea: diagnosis and management. Am J Otol 1999; 20: 770-6.
7. Savva A, Taylor MJ, Beatty CW. Management of cerebrospinal fluid leaks involving the temporal bone: report on 92 patients. Laryngoscope 2003; 113: 50-6.
8. Kveton JF, Goravalingappa R. Elimination of temporal bone cerebrospinal fluid otorrhea using hydroxyapatite cement. Laryngoscope 2000; 110: 1655-9.
9. Merchant SN, McKenna MJ. Neurologic manifestations and treatment of multiple spontaneous tegmental defects. Am J Otol 2000; 21: 234-9.
10. McMahon JS, Kingdom TT, Hudgins PA. Management of cerebrospinal fluid leaks. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 2000; 8: 32-6.
11. Zapalac JS, Marple BF, Schwade ND. Skull base cerebrospinal fluid fistulas: a comprehensive diagnostic algorithm. Otolaryngol Head Neck Surg 2002; 126: 669-76.
12. Shetty PG, Shroff MM, Kirtane MV, Karmarkar SS. Cerebrospinal fluid otorhinorrhea in patients with defects through the lamina cribrosa of the internal auditory canal. Am J Neuroradiol 1997; 18: 478-81.
13. Grant IL, Welling DB, Oehler MC, Baujan MA. Transcochlear repair of persistent cerebrospinal fluid leaks. Laryngoscope 1999; 109: 1392-6.
14. Giddings NA, Brackmann DE. Surgical treatment of difficult cerebrospinal fluid otorhinorrhea. Am J Otol 1994; 15: 781-4.