

Displasia de Mondini asociada a meningitis bacteriana recurrente, correlación clínico-imagenológica

Mondini dysplasia associated to recurrent bacterial meningitis-a clinical and imaging correlation

MSc. Dra. Julianis Loraine Quintero Noa,^I Dra. María del Carmen Hernández Cordero,^{II} MSc. Dra. Ileana Álvarez Lam,^I Dra. Aiza Martínez Romero,^I MSc. Dr. Antonio Paz Cordovés,^{III} MSc. Dra. Daisy Hevia Bernal^I

^IHospital Pediátrico Universitario "William Soler". La Habana, Cuba.

^{II}Centro de Neurociencias de Cuba. La Habana, Cuba.

^{III}Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se describe la displasia de Mondini asociada a pérdida auditiva y meningitis bacteriana recurrente. La malformación de Mondini representa el 30 % de las anomalías congénitas del oído interno, puede ser unilateral o bilateral, y su principal característica consiste en el desarrollo coclear incompleto, causante de grados variables de hipoacusia neurosensorial. Se considera que la ocurrencia de esta malformación se produce por disrupción del desarrollo embrionario durante la séptima semana de gestación, en la cual se detiene el desarrollo coclear. Se presenta el caso de una niña de 12 años, atendida en los Servicios de Pediatría y Otorrinolaringología del Hospital Pediátrico Universitario "William Soler", por presentar 3 infecciones meningoencefálicas, en las cuales se aisló *Streptococcus pneumoniae* serotipo 19F, y se constató hipoacusia neurosensorial severa en el oído izquierdo. La tomografía axial computarizada de alta resolución del oído (cortes axiales y coronales), evidenció la malformación coclear y vestibular, con presencia de tejido en el oído medio que se comunicaba directamente con el oído interno del lado izquierdo a nivel de la ventana oval. Se destaca la importancia de la sospecha clínica de displasia de Mondini, y el impacto científico de la tomografía computarizada del hueso temporal, para el diagnóstico precoz de fístula congénita en el oído interno asociada a meningitis bacteriana recurrente.

Palabras clave: malformación congénita de Mondini e hipoacusia neurosensorial severa unilateral, meningitis bacteriana recurrente, tomografía computarizada, fistula de líquido cefalorraquídeo.

ABSTRACT

Mondini dysplasia associated to hearing loss and recurrent bacterial meningitis was described in this paper. Mondini malformation accounts for 30% of congenital anomalies in the inner ear, either unilateral or bilateral, and its main characteristic is the incomplete cochlear development causing various grades of neurosensory hypoacusis. It is considered that the occurrence of this malformation results from the disruption of the embryonal development on the 7th week of gestation when the cochlear development ceases. This is the case of 12 years-old girl who was attended to at the pediatric and otorhinolaryngology service of "William Soler" university pediatric hospital because she presented with three meningoencephalic infections from which *Streptococcus pneumoniae* serotype 19F was isolated. It was also confirmed that she suffered severe neurosensory hypoacusis in her left ear. High-resolution computerized axial tomography of the ear (axial and coronal planes) evinced the cochlear and vestibular malformation, with tissue of the middle ear communicating directly with the inner ear of the left size at the oval window. This paper underlined the importance of the clinical suspicion of Mondini disease, and the scientific impact of the computerized axial tomography of the temporal bone in order to early diagnose the congenital fistula in the inner ear associated to recurrent bacterial meningitis.

Keywords: Mondini congenital malformation and severe unilateral neurosensory hypoacusis, recurrent bacterial meningitis, computerized tomography, cerebrospinal fluid fistula.

INTRODUCCIÓN

Se describe la malformación congénita de Mondini asociada a meningitis piógena recurrente y pérdida auditiva.¹ El anatomista italiano *Carlo Mondini*,² describió por primera vez, en 1791, la displasia que hoy lleva su nombre. La vía congénita preformada por desarrollo aberrante e incompleto del oído interno, puede encontrarse, de manera esporádica, o heredarse como un rasgo autosómico dominante. Constituye el 30 % de las malformaciones congénitas del oído interno, y puede ser unilateral o bilateral.^{1,3} La variedad de alteraciones en el oído interno que acompañan esta displasia radican en diversas alteraciones del desarrollo y embriogénesis de la cápsula ótica, que ocurren hacia el final de la séptima semana del desarrollo intrauterino.⁴ Generalmente se diagnostica en la infancia, y se manifiesta clínicamente con alteración variable de la audición, como una hipoacusia neurosensorial (HNS) moderada, severa o total, y también puede cursar con sordera progresiva y vértigo episódico.^{1,3} En la deformidad de Mondini a menudo se observa una fistula perilinfática, como una anomalía de la platina del estribo, y pueden existir rutas de comunicación a través de la membrana que cubre la ventana redonda y del ligamento anular en la ventana oval, que explicarían probables vías de infección y fistulas, asociadas a meningitis recurrente e hipoacusia neurosensorial.^{1,4}

Se diagnostica por estudio imagenológico, con tomografía axial computarizada (TAC) del temporal y resonancia magnética nuclear (RMN).^{5,6} Se presenta una paciente de especial interés, con displasia de Mondini e HNS unilateral, fístula de líquido cefalorraquídeo (LCR) y meningitis bacteriana recurrente, y se destaca la importancia de un alto índice de sospecha y el diagnóstico precoz de la malformación congénita del oído interno en base a la correlación clínico-imagenológica.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente del sexo femenino, de 12 años, que fue atendida por los servicios de Pediatría y Otorrinolaringología del Hospital Pediátrico Universitario "William Soler" por presentar 2 episodios de meningoencefalitis bacteriana en menos de 1 año, que ingresa nuevamente con meningitis piógena. El cuadro clínico se caracterizó por cefalea, vómitos, fiebre 39,5 °C, toma del estado general y aspecto estuporoso. En la exploración del sistema nervioso central (SNC) se constataron signos de rigidez de nuca, Kernig, Brudzinski y deterioro del nivel de conciencia.

Se realizó punción lumbar y se obtuvo LCR de aspecto turbio. El estudio citoquímico evidenció: prueba de Pandy x x x x, proteinorraquia 0,59 mmol/L, glucorraquia 0,9 mmol/L y leucocitos incontables. Se observó predominio de neutrófilos (100 %) y linfocitos (0 %). En el cultivo de LCR se aisló neumococo serotipo 19F. Se realizó cuantificación de inmunoglobulinas séricas y subpoblaciones linfocitarias: se observaron valores de IgG 13,3 g/L, valores de referencia internacionales (VR): 9,46±1,24 g/L, IgA 2,06 g/L (VR: 1,48±0,63 g/L) e IgM 1,08 g/L (VR: 0,59±0,2 g/L). La cuantificación de células T totales fue: células TCD3⁺ 64 % (VR: 52-78 %), la subpoblación de células TCD4⁺ 47 % (VR: 25-48 %), la subpoblación de células TCD8⁺ 12 % (VR: 9-35 %) y las células BCD19⁺ 30 % (VR: 8-24 %).

La valoración de Otorrinolaringología arrojó paciente con antecedentes de 3 meningoencefalitis bacterianas recurrentes, sin historia anterior de trauma craneal, que refirió hipoacusia en oído izquierdo (OI) y rinorrea serosa intermitente por fosas nasales. En el examen físico otorrinolaringológico se observó en la rinoscopia anterior rinorrea serosa y cornetes hipertróficos pálido-violáceos, en ambas fosas nasales; la orofaringoscopia evidenció amígdalas atróficas. Se observó lesión peribucal sugestiva de infección herpética.

La otomicroscopia y videoscopia mostró oído derecho (OD) con membrana timpánica (MT) normal; y en OI, MT opaca. No se constató otoliquorraquia. En la audiometría tonal liminar se observó una hipoacusia neurosensorial unilateral severa en el OI.

Con estos elementos clínicos se sospechó displasia de Mondini, y se indicó TAC del hueso temporal para estudiar las estructuras del oído interno y medio. En la tomografía de alta resolución (AR), de cortes axiales (CA) y coronales, se describen los hallazgos tomográficos (figura): en el OI se observa, en el oído interno, la cóclea como una cavidad única con ausencia de los canales semicirculares y tejido en el oído medio, el cual está en contacto directo con el oído interno a través de una erosión que se aprecia a nivel de la ventana oval, lo que pudo originar una fístula de LCR; el OD se vio normal.

Se indicó antibioticoterapia endovenosa (EV) específica, con ceftriazona y vancomicina. Se realizó el tratamiento quirúrgico que corroboró el defecto congénito. Evolutivamente no ha presentado recurrencia de meningitis.

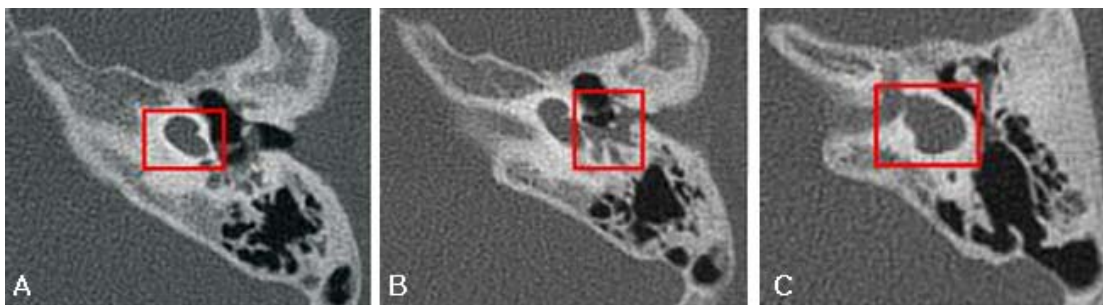


Fig. 1 A, B, C. Tomografía axial computarizada (TAC) de alta resolución (AR) de cortes axiales (CA). **A:** oído izquierdo (OI) presenta cavidad común en el oído interno con tejido a nivel de la membrana timpánica. **B:** se observa tejido a nivel de la cadena osicular, seno timpánico y receso facial que está en contacto con el oído interno. **C:** se aprecia ausencia de los canales semicirculares (las alteraciones imagenológicas se señalan en cuadro rojo en cada imagen).

DISCUSIÓN

La división incompleta de la cóclea caracteriza la malformación clásica descrita por primera vez por *Carlo Mondini*, en un paciente con sordera congénita, en el examen *post mortem* del hueso temporal.² Él describió una cóclea aplanada, con desarrollo coclear incompleto, y solamente la espira o vuelta basal. En vez de 2 vueltas y media, la cóclea ósea solo presentaba una vuelta y media, de modo que las vueltas media y apical ocupaban un espacio común o cloaca. Él también describió un vestíbulo largo, canales semicirculares dilatados, pequeños y estructura sensorineural inmadura.²

Se reportó recientemente, en 2013, que la incidencia de displasia de Mondini en el niño es 1:1 000-1:2 000.⁷ Puede ser aislada, o formar parte de otros síndromes polimalformativos: Arnold-Chiari, DiGeorge, Goldenhar, Klippel-Pfeil, Möbius, Pendred, trisomías 13, 18 y 21, Waardenburg, Wildervanck, Johanson-Blizzard, CHARGE, Turner, LAMM (aplasia laberíntica, microtia, microdentia), y la displasia de Mondini no sindrómica de tipo familiar.^{4,8} Existen 2 formas hereditarias de displasia de Mondini aislada: una severa, de transmisión autosómica recesiva; y otra, con menor severidad, en la que existe un simple aplastamiento de la cápsula ósea de la cóclea, de herencia autosómica dominante.⁶ Esta deformidad puede producir una conexión entre el espacio subaracnoideo y el oído medio, fístula de LCR y episodios recurrentes de meningitis, con o sin manifestación clínica de otoliquorrea o rinoliquorrea.^{5,9,10}

Se describe que la meningitis piógena recurrente afecta el 1-3 % de los niños y el 9 % de adultos, frecuentemente inmunodeprimidos.¹ Los gérmenes aislados corresponden con *Streptococcus pneumoniae*, serotipo 14, serotipo 6B, 19F y 23F en niños entre 2 y 5 años, seguido del *Haemophilus influenzae* y *Staphylococcus aureus*,^{1,11} lo cual coincide con esta paciente, en la cual se aisló *Streptococcus pneumoniae* 19F en los 3 ingresos.

Ninguna característica clínica diferencia la meningitis bacteriana recurrente por *S. pneumoniae*, de la debida a otras bacterias. Los pacientes experimentan de forma repentina fiebre, cefalea, rigidez o dolor en región cervical, y si no se aplica el tratamiento adecuado durante las primeras 24 a 48 horas, el proceso empeora.⁸⁻¹⁰ En estos casos no se debe demorar la punción lumbar y la TAC del oído, esta última para investigar malformaciones congénitas del oído interno. En esta paciente se constató en el estudio citoquímico del LCR, pleocitosis con predominio de polimorfonucleares, hiperproteínorraquia y disminución del contenido de glucosa.

Se reporta entre los factores predisponentes más frecuentes de meningoencefalitis recurrente las fístulas congénitas de LCR en el 55 % (fístula de la platina del estribo, de la ventana oval, defecto del acueducto coclear, defectos de la lámina cribosa del etmoides, seno dérmico craneal o espinal, meningocele y encefalocele), inmunodeficiencia en el 21 %, fístula traumática en el 17 % (traumatismo craneoencefálico con fisura de base craneal, fístula de LCR o desgarro de la duramadre, que frecuentemente presentan salida por fosas nasales o por el oído de LCR y favorecen el acceso directo de microorganismos desde estas cavidades sépticas a la cavidad craneal), y la de causa desconocida en el 6 %.¹¹⁻¹³ En esta paciente se constató fístula congénita de la ventana oval, lo cual es coincidente con lo descrito anteriormente por otros autores.

La pérdida auditiva constituye una pista diagnóstica de fístula en el oído interno, y puede ir acompañada de rinorrea, otorrea o abombamiento de la MT.^{11,13-15} *Paparella MM*,¹⁶ reporta que la malformación de Mondini es, probablemente, la forma más común de sordera genética. En este caso se destaca, como característica clínica interesante, que la hipoacusia neurosensorial severa unilateral izquierda se detectó en la adolescencia. Además, se observó la MT opaca, sugerente de líquido en la caja timpánica, y rinorrea intermitente relacionada con salida de LCR por la trompa de Eustaquio.

*Raboso E*¹⁷ reporta que las displasias del oído interno pueden clasificarse histopatológicamente en 5 tipos: Michel o aplasia total del oído interno (la más grave), Mondini o displasia del laberinto óseo y membranoso, displasia de Siebenmann-Bing (el laberinto óseo se observa normal, pero el laberinto membranoso está degenerado y el órgano de Corti no es más que un acúmulo de células indiferenciadas), la aplasia de Alexander y la tipo Scheibe o displasia cocleosacular.

Aislada o formando parte de otros síndromes polimalformativos, la aplasia de Mondini muestra entre todas las malformaciones congénitas, la mayor variabilidad en la TAC.^{3,4,6-8} Incluye diversas anomalías, como la cóclea con cavidad común, el conducto coclear pequeño, el modiollo hipoplásico, la inmadurez de las terminaciones vestibulares y auditivas en órganos o nervios, el vestíbulo dilatado, así como la displasia de los canales semicirculares. En algunos casos se reconocen elementos vestibulares, pero en otros falta el laberinto membranoso.^{3,4,6} Puede existir aislada o con asociación a otras malformaciones del oído medio u otros órganos. Pueden estar afectados uno o ambos oídos, con un rango funcional variable para la función vestibular y la función auditiva, causada por alteraciones del desarrollo de la cápsula ótica antes de la octava semana de gestación, lo cual resulta como una falta de formación de las porciones más apicales de la cóclea, y otras malformaciones en el vestíbulo y los conductos semicirculares debido a una embriopatía, teratogénesis química (talidomida) o infecciosa (rubéola, citomegalovirus), a causa genética, aislada o asociada a un síndrome.^{5,6,8-10}

Los hallazgos tomográficos de la paciente, corroboraron la malformación de la cóclea, de los canales semicirculares, y la erosión a nivel de la ventana oval, lo que pudo originar una fístula de LCR y meningitis recurrente, lo cual coincide con lo reportado por otros autores.^{3,4,6,18,19} La deficiencia de los componentes del sistema complemento C5 y C9, se asocia a meningitis recurrente por meningococo.^{20,21} En esta paciente se planteó como diagnóstico presuntivo una inmunodeficiencia primaria, y se realizó

cuantificación de inmunoglobulinas séricas y subpoblaciones linfocitarias. De acuerdo con los resultados, se concluye que no existe deficiencia de inmunoglobulinas séricas, y que los valores ligeramente incrementados de IgG e IgM corresponden a la estimulación de infecciones bacterianas recurrentes. Los valores de células T y B son normales de acuerdo con los valores de referencia internacionales correspondientes a la edad. Aunque existen parámetros inmunológicos no estudiados como el sistema complemento,^{1,20} se considera que la causa fundamental de meningoencefalitis bacterianas recurrentes está dada por el defecto congénito que permite una vía de accesibilidad al SNC por la pérdida de barrera fisiológica. Sin embargo, el tratamiento sustitutivo con inmunoglobulina EV (intacglobín) y de factor de transferencia (hebertrans), ambos de producción nacional, favorecieron la evolución clínica de la paciente, le mejoraron grandemente su estado clínico, que permitió la intervención quirúrgica y cierre del trayecto fistuloso.

La meningitis bacteriana recurrente se considera una enfermedad poco frecuente, grave y de difícil diagnóstico, el rango de mortalidad es alto, y el riesgo de secuelas neurológicas puede ocurrir en 10-20 % de los pacientes.^{20,21}

En una paciente con hipoacusia neurosensorial unilateral y meningitis bacteriana recurrente, se debe sospechar la displasia de Mondini. La TAC de alta resolución es una herramienta extremadamente importante para un diagnóstico correcto y oportuno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fang-Ching L, Po-Yen CH, Fang-Liang H, Chan-Yi L, Chen-Fu L. Recurrent bacterial meningitis in child with Mondini Dysplasia. *Clin Pediatr*. 2009;48(9):975-7.
2. Mondini C. Memorie dell'Imperiale Regio Istituto del Regno Lombardo-Veneto. Volume primo (Anni 1812-1813). Milano: Dall Imp. Regia Stamperia; 1819. p. 45-7.
3. Zheng Y, Schachern PA, Cureoglu S, Mutlu C, Dijalilian H, Paparella MM. The shortened cochlea: its classification and histopathology features. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2002;63:29-39.
4. Clarós P, Clarós Jr A, Clarós A. Malformaciones y otras afecciones congénitas del oído. En: Abelló P, Traserra J. *Otorrinolaringología*. Barcelona: Doyma; 1992. p. 127-33.
5. Joseph ST, Bhalodiya NH, Chosh R. Simultaneous cerebrospinal fluid otorrhea as a cause of recurrent meningitis in a patient with cochlear dysplasia. *Eur J Pediatr*. 2012;171(8):1277-9.
6. Sancho-Serrano E, Escorial Sanz O, Sebastián-Cortés JM, Rivas-Rodríguez P, Jiménez-Vergara M, Vallés-Varela H. Malformación congénita del oído interno. Displasia de Mondini. *ORL Aragón*. 2000;3(1):38-9.
7. Iseri M, Uçar S, Derin S, Ustündag E. Cerebrospinal fluid otorrhea and recurrent bacterial meningitis in a pediatric case with Mondini dysplasia. *Kulak Burun Bogaz Derg*. 2013;23(1):57-9.

8. Quintero Noa JL, García Martínez DA, Hernández Cordero MC, Báez Allende L, Valls Pérez O. Hipoacusia neurosensorial en un síndrome de Noonan y secuencia Poland. Rev Cubana Pediatr. 2010;82(3):62-8.
9. Glueckert R, Rask-Andersen H, Sergi C, Schmutzhard J, Mueller B, Beckmann F, et al. Histology and synchrotron radiation-based microtomography of the inner ear in a molecularly confirmed case of Charge syndrome. Am J Med Genet A. 2010;152(3):665-73.
10. Anandi S, Tullu MS, Bathia S, Agrawal M. Mondini dysplasia as a cause for recurrent bacterial meningitis: an early diagnosis. J Child Neurol. 2012;27(8):1277-9.
11. Uchida Y, Matsubara K, Wada T, Oishi K, Morio T, Tackada H, et al. Recurrent bacterial meningitis by three different pathogens in an isolated asplenic child. J Infect Chemother. 2012;18(4):576-80.
12. Pérez-Rodríguez CA, De la Fuente-Ricardo L, Seuc Jo A. Carga de enfermedad por meningitis bacteriana, Cuba 2006. Rev Cubana Med Trop. 2011;63(3):246-52.
13. Fernández-Viladrich PF, Cabellos C, Navas E, Martínez-Lacasa J, Gatell JH. Protocolo II. Infecciones del sistema nervioso central. Sociedad Española de Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica [homepage en Internet]. Hospital Bellvitge, Barcelona [citado 9 de julio de 2013]. Disponible en: <http://www.seimc.org/contenidos/documentoscientificos/procedimientosclinicos/seimc-procedimientoclinicoii.pdf>
14. Gil-Carcedo Sañudo E, Vallejo-Valdezate LA, Gil-Carcedo LM, Menéndez-Argüelles ME. Clasificación de las hipoacusias. Hipoacusia neurosensorial. En: Vallejo-Valdezate L, Vallejo-Valdezate L, Gil-Carcedo García LM. Hipoacusia neurosensorial. España: Elsevier; 2003. p. 21-32.
15. Çiftçoglu DY, Bayram N, Nizdemir Y, Bayraktarođlus S, Vardar F. A case of Mondini dysplasia with recurrent *Streptococcus pneumoniae* meningitis. Eur J Pediatr. 2009;168:1533-5.
16. Paparella MM. Mondini's deafness: a review of histopathology. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1980;89(Suppl 65):S1-23.
17. Raboso García-Baquero E. Aspectos morfológicos de las displasias de oído. En: Raboso E, Escobar C. Hipoacusias infantiles. Barcelona: Bayer; 1999. p. 27-34.
18. Balcer C, Gutiérrez OA. Displasia de Mondini. A propósito de un caso. Acta Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello. 2000;28(1):67-70.
19. Ahma-Wani N, Rawa A, Qureshi U, Kosar T, Robbaini I. Recurrent meningitis in an adult secondary to an inner ear malformation: imaging demonstration. Ear Nose Throat Journal. 2012;91(4):23-6.
20. Tien-Hau L, Chun-Min F, Chuan-Jen H, Li L, Steven Shinn-Fong P, Luan-Yin Ch. Recurrent bacterial meningitis associated with Mondini dysplasia. Pediatr Neonatal. 2011;52:294-6.

21. Baquero-Artigao F, Vecino-López R, Castillo-Martín F. Protocolos diagnósticos-terapéuticos de la AEP: Infectología pediátrica [homepage en Internet]. Hospital Infantil La Paz, Madrid [citado 17 de agosto de 2013]. Disponible en: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/meningitis.pdf>

Recibido: 19 de septiembre de 2013.
Aprobado: 26 de septiembre de 2013.

Julianis Loraine Quintero Noa. Hospital Pediátrico Docente "William Soler". San Francisco # 10 112, Reparto Altahabana, municipio Boyeros. La Habana, Cuba. Correo electrónico: julianis@infomed.sld.cu