

## Manejo quirúrgico de un paciente adulto con otorrinorrea de líquido cefalorraquídeo asociada con displasia de Mondini

Silvio Jurado Hernández,\* Sarith Sheila Ley Mandujano,\*\* Horacio Castilla Serrano\*\*\*

### Resumen

Se comunica el caso de una paciente con rinorrea paradójica y posterior otorrea de líquido cefalorraquídeo asociada con displasia de Mondini, y se describe su curación quirúrgica. Mediante timpanotomía posterior, se le encontró a la paciente una vuelta basal de aproximadamente 7 a 10 mm, con gasto alto. Se reparó el defecto con músculo del temporal, fascia, paté óseo y pegamento tisular por medio de cierre primario. En pacientes adultos con otorrinorrea de líquido cefalorraquídeo espontánea debe considerarse la malformación de Mondini. El diagnóstico se confirma mediante TC, resonancia magnética y prueba de la beta 2 transferrina. El cierre a través de una timpanotomía posterior es el abordaje adecuado para tratar este padecimiento.

#### Palabras clave:

acueducto vestibular alargado,  
fístula de líquido cefalorraquídeo,  
displasia de Mondini.

### Abstract

We described the case of a female patient with paradoxical and later rinorrea and cerebrospinal fluid otorrhea associated to Mondini dysplasia and her surgical resolution. Through tympanostomy, we found a defect of approximately 7 to 10 mm. We repaired it with temporal muscle, fascia, bone pate and tissue glue by primary closure. Mondini malformation should be considered in adult patients with spontaneous cerebrospinal fluid otorhinorrhea. Computed tomography, magnetic resonance imaging and testing of beta 2 transferrin should confirm diagnosis. The closure through a posterior tympanostomy is an appropriate approach for this disease.

#### Key words:

enlarged vestibular aqueduct,  
cerebrospinal fluid fistula,  
Mondini dysplasia.

### Introducción

La displasia de Mondini fue descrita inicialmente por Carlo Mondini en 1791, como una anomalía en el desarrollo de la cápsula ótica, con interrupción del modiolos coclear en la séptima semana de gestación.<sup>1</sup> También detalló una cóclea

pequeña y falta del tabique interesalar; adicionalmente, describió un saco bulboso y acueducto vestibular dilatado.<sup>2</sup> La malformación casi siempre es bilateral y está asociada con otras malformaciones del oído interno, como la expansión quística de los vestíbulos y la displasia del canal semicir-

\* Médico adscrito al Servicio de Otorrinolaringología. Profesor universitario adjunto de la especialidad de otorrinolaringología, UNAM.

\*\* Médico residente de cuarto año de la especialidad de otorrinolaringología.

\*\*\* Médico adscrito de la especialidad de otorrinolaringología.

Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital General Dr. Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS.

**Correspondencia:** Dr. Silvio Jurado Hernández. Av. Chapultepec núm. 489, consultorio 208, Torres de consultorios San Angel Inn Chapultepec, colonia Juárez, CP 06600, México, DF. Correo electrónico: silviojurado@yahoo.com.mx

Recibido: agosto, 2012. Aceptado: septiembre, 2012.

Este artículo debe citarse como: Jurado-Hernández S, Ley-Mandujano SS, Castilla-Serrano H. Manejo quirúrgico de un paciente adulto con otorrinorrea de líquido cefalorraquídeo asociada con displasia de Mondini. *An Orl Mex* 2012;57(4):220-224.

cular.<sup>3</sup> La fístula cerebroespinal relacionada con el defecto de Mondini se manifiesta con mayor frecuencia en niños de cinco a diez años de edad. La prevalencia reportada de esta displasia en niños pequeños es de 1:1,000 a 1:2,000 nacidos vivos; y constituye 30 a 50% de los casos de pérdida auditiva sensorineural de las hipoacusias no sindrómicas.<sup>4</sup> El acueducto vestibular alargado y la displasia de Mondini son los hallazgos radiológicos más comunes en las anomalías del oído interno.<sup>5</sup> El criterio más aceptado de acueducto vestibular alargado fue sugerido por Valvasori, quien mencionó un diámetro mayor a 1.5 mm, medido desde el punto medio de la cruz común hasta la apertura del acueducto vestibular en los cortes tomográficos.<sup>3</sup>

## Objetivo

Comunicar el manejo quirúrgico de una paciente con otorrinorrea de líquido cefalorraquídeo asociada con malformación de Mondini, y revisar la bibliografía pertinente.

## Material y métodos

De marzo de 1998 a junio de 2011, se realizó una búsqueda bibliográfica en Pub Med, MedLine y Lilacs con los siguientes términos: *Mondini malformation* y *large vestibular aqueduct syndrome*. Se encontraron 180 artículos, de los cuales cuatro describían la malformación de Mondini con rinorrea paradójica en pacientes adultos.

## Caso clínico

Una mujer de 32 años con antecedentes de hipoacusia izquierda desde la infancia, refirió haber sufrido un traumatismo nasal que le provocaba la salida espontánea de rinorrea hialina izquierda persistente que se exacerbaba con los esfuerzos. Acudió una semana después a una unidad de tercer nivel, donde se le practicó una TC por sospecha diagnóstica de fístula de líquido cefalorraquídeo nasal, y una prueba de dextrostix del material recolectado de la rinorrea (60 mg/dL). No hubo hallazgos sugerentes de solución de continuidad de la lámina cribosa ni en el complejo frontoetmoidal o esfenoidal en la TC. En vista de la persistencia de la rinorrea, se hizo una exploración quirúrgica endoscópica con anestesia general previa punción lumbar con fluoresceína; sin embargo, no pudo comprobarse la existencia de líquido cefalorraquídeo. La paciente permaneció dos meses asintomática, después de los cuales reinició la descarga retranasal que aumentaba con maniobras de Valsalva. Se hizo una inspección endoscópica sinusal que no reveló salida de líquido cefalorraquídeo. El examen otológico derecho no indicó alteraciones, en tanto que en el izquierdo se halló la membrana timpánica opaca y el oído medio ocupado. Se efectuó miringocentesis y aspiración del contenido; durante la maniobra se apreció salida

abundante de líquido con aspecto de agua de roca. La prueba de dextrostix reveló contenido de glucosa de 80 mg/dL.

Con estos elementos clínicos se solicitó un estudio audiológico (Figura 1) y una TC del hueso temporal, con el fin de analizar las estructuras del oído interno y medio. El estudio mostró un oído derecho sin alteraciones; en el oído izquierdo se apreció cóclea con una vuelta y media, la espira basal estaba considerablemente dilatada (Figura 2), el acueducto coclear y el laberinto posterior estaban ensanchados; también se notó hipoplasia del canal semicircular horizontal (Figura 3) y agenesia de los canales semicirculares (Figura 4). Todos los espacios aéreos del oído medio eran hiperdensos, lo que reveló que contenían líquido (Figura 5). La resonancia magnética craneal permitió precisar los hallazgos de la tomografía (Figuras 6, 7 y 8). Dados los hallazgos clínicos y de imagen, se inició profilaxis antibiótica más diurético inhibidor de la anhidrasa carbónica. La fuga de líquido cefalorraquídeo por el oído persistió, por lo que se decidió explorar quirúrgicamente.



Figura 1. Estudio audiológico

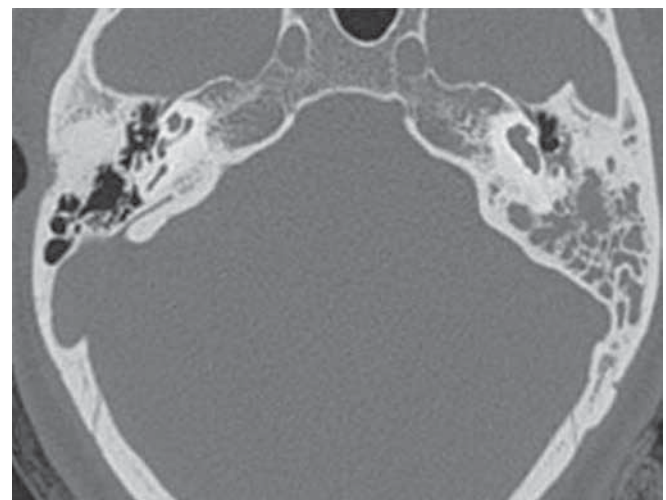


Figura 2. TAC.

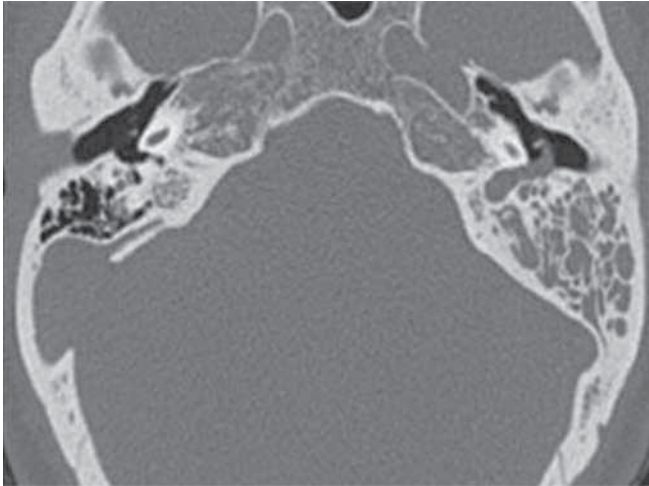


Figura 3. TAC.

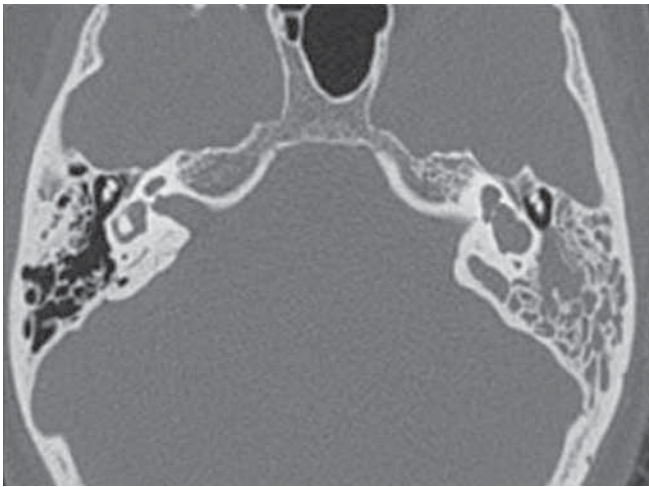


Figura 4. TAC.

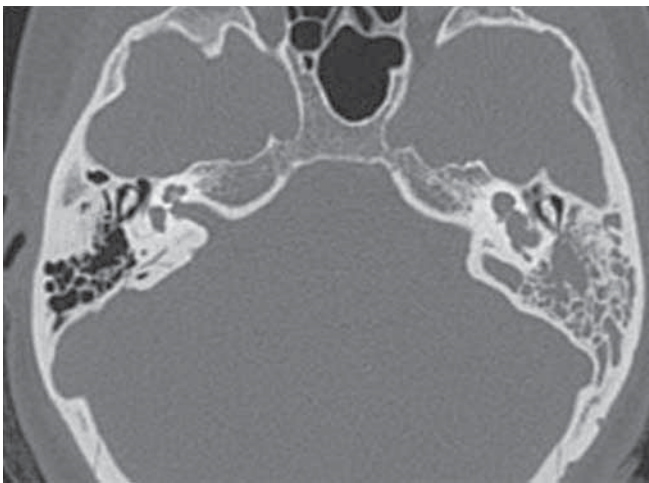


Figura 5. TAC.

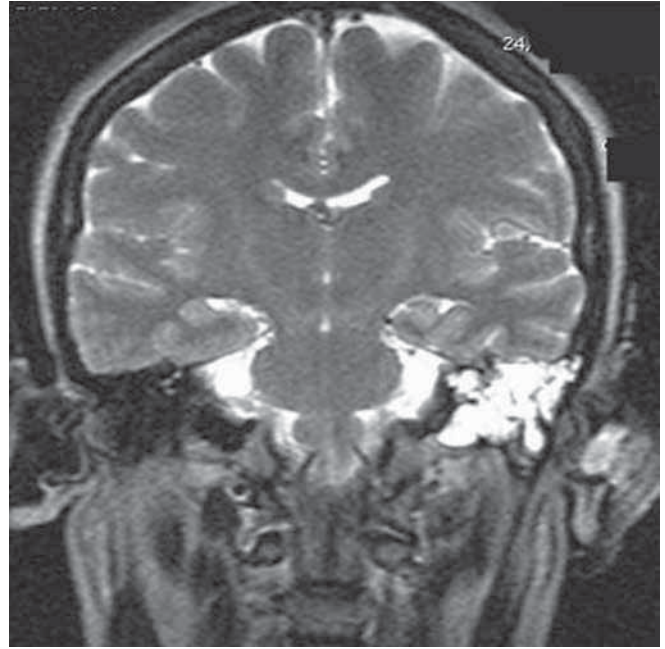


Figura 6. Resonancia magnética craneal.

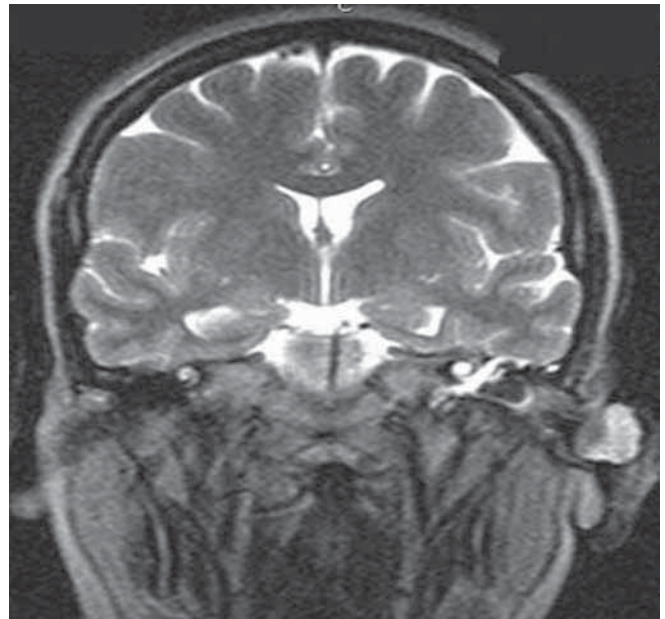


Figura 7. Resonancia magnética craneal.

Por timpanotomía posterior (Figuras 9 y 10), se encontró solución de continuidad sobre el promontorio (vuelta basal) de aproximadamente 7 a 10 mm, con gasto alto. Se revisaron ambas ventanas sin hallar alteración alguna. Se reparó el defecto con músculo del temporal, fascia, paté óseo y pegamento tisular. Se comprobó, por medio de maniobra de Valsava, el adecuado cierre de la fístula.



Figura 8. Resonancia magnética craneal.



Figura 9. Exploración con abordaje vía timpanotomía posterior.

Durante el periodo posoperatorio inmediato no se observó salida de líquido cefalorraquídeo. La paciente permaneció hospitalizada 72 horas para recibir vigilancia estrecha y profilaxis antibiótica. Refirió mejoría después de tres meses, y se reincorporó a sus actividades habituales sin ningún síntoma.

### Revisión de la bibliografía

Esta displasia fue descrita por Carlo Mondini en 1791, con base en los hallazgos *postmortem* de hueso temporal de un niño de ocho años de edad.<sup>6</sup> El término se ha utilizado am-



Figura 10. Exploración con abordaje vía timpanotomía posterior.

pliamente para incluir diversas anomalías como: cóclea plana, conducto coclear pequeño, modiolos hipoplásicos, vestíbulo largo, así como canales semicirculares largos, cortos o perdidos.<sup>7</sup> Puede ser aislada o concomitante con otras malformaciones del oído medio u otros órganos, y afectar a uno o ambos oídos.<sup>8</sup> Se ha observado en niños o adolescentes con meningitis recurrente; también se menciona el riesgo de fístula de líquido cefalorraquídeo o perilinfático debido a dehiscencias en el extremo lateral del conducto auditivo interno.<sup>9</sup> Con el fin de evaluar las hipoacusias neurosensoriales congénitas, debe realizarse TC o resonancia magnética nuclear de cortes finos de alta resolución.<sup>10</sup>

El tratamiento de la displasia de Mondini varía de acuerdo con la situación clínica específica. Los pacientes con vértigo o meningitis pueden tener una fístula perilinfática con una comunicación libre al espacio subaracnoideo y requerir timpanotomía exploratoria.<sup>11</sup> Phelps y colaboradores estudiaron 20 pacientes con malformaciones congénitas del oído interno y concluyeron que el alto riesgo de fístula se vincula con cóclea cuyas cavidades se encuentran dilatadas y una vuelta basal ancha.<sup>12</sup>

### Discusión

La incidencia general de deformidades congénitas del oído interno no puede establecerse de manera directa, pues en la actualidad sólo es posible identificar las anomalías óseas del oído interno; sin embargo, se sabe que la incidencia general de afección auditiva congénita es de uno por cada 1,000 nacidos vivos. En la forma típica de la displasia de Mondini, la cóclea no tiene más de una vuelta y media.<sup>13</sup> En este servicio se presentó el primer caso de displasia de Mondini en una mujer adulta con salida de líquido cefalorraquídeo nasal de-

bido a un trayecto fistuloso, el cual drenaba en la nasofaringe, y membrana timpánica íntegra. En un principio se creyó que este padecimiento se debía a la frecuencia de fístulas de origen nasosinusal, aunque no se encontró el defecto en esta paciente. Después de un examen exhaustivo, se observaron displasias en el oído interno, una de las cuales fue la dilatación del acueducto coclear, lo que podría originar una fístula de líquido cefalorraquídeo. Dado que este padecimiento es poco frecuente y existe el peligro potencial de meningitis, como se describe en algunas series, se decidió sellar la fístula con músculo del temporal, fascia, paté óseo y pegamento tisular por medio de una timpanotomía posterior. Hasta el momento, la paciente permanece asintomática.

## Conclusión

La importancia de difundir este caso es mostrar la curación quirúrgica de una fístula de líquido cefalorraquídeo causada por un acueducto vestibular alargado, asociado con displasia de Mondini en un paciente adulto. Este padecimiento es sumamente raro; en los pacientes con rinorrea de líquido cefalorraquídeo paradójica hay que considerar la posibilidad de displasia de Mondini asociada.

## Referencias

- Sancho E, Escorial O, Sebastián J, Rivas P, Vallés H. Malformación congénita del oído interno. Displasia de Mondini. *Aragón* 2000;3(1):38-39.
- Dasari S, Naveen M, Sudhakshin P, Saif H. Mondini dysplasia with paradoxical cerebrospinal fluid rhinorrea. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2010;6(143):851-852.
- Pellegrino M, de Anseris G, Tricarico N. La displasia di Mondini: una causa rara di meningiti ricorrenti in eta pediatrica. *J Pediatr* 1994;46(7):339-342.
- Wu H, Cao R, Chen X, Xiang M, et al. Surgical management of Mondini displasia with cerebrospinal fluid leakage. *Lin Chuang er Bi Yan Hou Ke Za Zhi* 2003, 17(1):4-5
- Shasha H, Dongyi H, Yongyi Y, Goujian W, et al. Extremely discrepant mutation spectrum of SLC26A4 between Chinese paients with isolated Mondini deformity and enlarged vestibular aqueduct. *J Transl Med* 2011;9:167.
- Bilgin H, Kasemsuwan L, Schachern P, Paparella M. Temporal bone study of Down's syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996;122:271-275.
- Page E, Eby T. Meningitis after cochlear implantation in Mondini malformation. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;116(1):104-106.
- Phelps P, Coffey R, Trembath R. Radiological malformations of the ear in Pendred syndrome. *Clin Radiol* 1998;53(4):268-273.
- Toutain A, Plee Y, Ployet M, Benoit S. Deafness and Mondini dysplasia in Kabuki (Niikawa-Kuroki) syndrome. Report of a case and review of the literature. *J Genet Couns* 1997;8(2):99-105.
- Shetty P, Shroff M, Kirtane M. Cerebrospinal fluid otorrhorrhea in patients with defects through the lamina cribrosa of the internal auditory canal. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997;18(3):478-481.
- Andrew J, Griffith G, Steven A, Telian F. Familial Mondini displasia. *Laryngoscope* 1998;108:1368-1373.
- Susuki A, Sando S, Fagan R. Histopathological features of a cochlear implant and otogenic meningitis in mondini dysplasia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;124:462-466.
- Arellano B, Ramirez R, Trinidad A, Vicente J. Inner ear malformations: Mondini's Dysplasia. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1999;61(6):360-363.