

Herniación cerebral en oído medio

Middle ear brain herniation

José San Martín P¹, Constanza Beltrán R¹, Jorge Caro L¹.

RESUMEN

Se presenta un caso de herniación cerebral espontánea en oído medio, destacando la escasa e inespecífica sintomatología al momento de la consulta y su presentación bilateral. A continuación se presenta una breve revisión del tema haciendo mención a las etiologías, formas de presentación y tratamiento.

La herniación cerebral en oído medio es una patología poco común, siendo la etiología espontánea o idiopática, como es este caso, aun más infrecuente. La principal etiología es la posquirúrgica. Si se sospecha su presencia, el paciente debe ser estudiado con tomografía computada y resonancia magnética de oídos. Se debe considerar esta patología en los casos que presenten ocupación atical o mastoídea junto a una erosión del tegmen, sobre todo si el paciente ha sido operado previamente o tiene una otitis media crónica. Una vez diagnosticada, se debe realizar una reparación quirúrgica precoz, debido al riesgo que se puedan generar complicaciones neurológicas. Para decidir el tipo de abordaje se deben considerar el tamaño de la herniación y del defecto, su localización y número. El éxito de las distintas técnicas quirúrgicas es alto cuando se elige la técnica correcta.

Palabras clave: *Hernia cerebral, tegmen timpani, resonancia magnética, cirugía.*

SUMMARY

A case of spontaneous middle ear brain herniation is presented, enhancing the scarce and unspecified symptomatology at the time of consultation and its bilateral presentation. Below is presented a brief review of the matter mentioning the etiologies, forms of presentation and treatment. Middle ear brain herniation is a fairly uncommon pathology, where spontaneous idiopathic etiology, as is this case, is even more infrequent. The main etiology is postsurgical. If its presence is suspected, the patient must be studied with computerized tomography and magnetic resonance of the ears. This pathology must be considered in the cases presenting atical or mastoid occupation together with tegmen erosion, specially if the patient has been previously operated or suffers from chronic middle ear otitis. Once diagnosed, an advanced surgical repair must be made due to the risk of generation of neurological complications. To decide on the type of approach, the size of the herniation and its defect, its location and number must be considered. Success with the different surgical techniques is high when the correct technique is selected.

Key words: *Brain hernia, tegmen timpani, magnetic resonance, surgery.*

¹ UDA Otorrinolaringología, Pontificia Universidad Católica de Chile.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, de 52 años de edad, sin antecedentes mórbidos. Consultó inicialmente por cuadro consistente en otalgia izquierda de 2 días de evolución, asociado a fiebre hasta 38 grados e hipoacusia bilateral, además de un cuadro catarral con rinorrea serosa y decaimiento de 5 días de evolución. Al examen físico destacaba el tímpano izquierdo eritematoso y abombado, y el derecho opaco; el resto del examen ORL estaba dentro de límites normales. Se diagnosticó una otitis media aguda de oído izquierdo y una otitis media con efusión del oído derecho. En la Figura 1 se muestra la audiometría solicitada en esa consulta, donde se observa una hipoacusia de conducción bilateral. La impedanciometría mostró curvas "B" bilaterales.

Fue tratado con amoxicilina en dosis de 1 g cada 12 horas durante 10 días, con lo cual la otalgia y fiebre cedieron, aunque permaneció con hipoacusia. A los 3 meses consultó nuevamente por persistir con hipoacusia bilateral. En esa oportunidad la otoscopia fue completamente normal.

Nuevas audiometría e impedanciometría mostraron persistencia de la hipoacusia de conducción y de las curvas "B", respectivamente.

Dada la falta de correlación entre el examen físico y los hallazgos audiométricos, se solicitó una tomografía computada de oídos (Figuras 2, 3, 4, 5).

La tomografía mostró ocupación de ambas cajas timpánicas, principalmente en la región del epitimpano, por un tejido con densidad de partes blandas, junto a un defecto de ambos tegmen timpani. La ocupación parecía ser continua con el tejido encefálico suprayacente. Se sospechó una hernia cerebral bilateral de oído medio y se solicitó una resonancia magnética de cerebro (Figuras 6, 7, 8).

La resonancia confirmó el diagnóstico al corroborar que la ocupación era continua e isodensa con el tejido cerebral.

INTRODUCCIÓN

La herniación de tejido cerebral dentro del hueso temporal fue documentada por primera vez en la literatura francesa por Caboche en 1902¹. En los

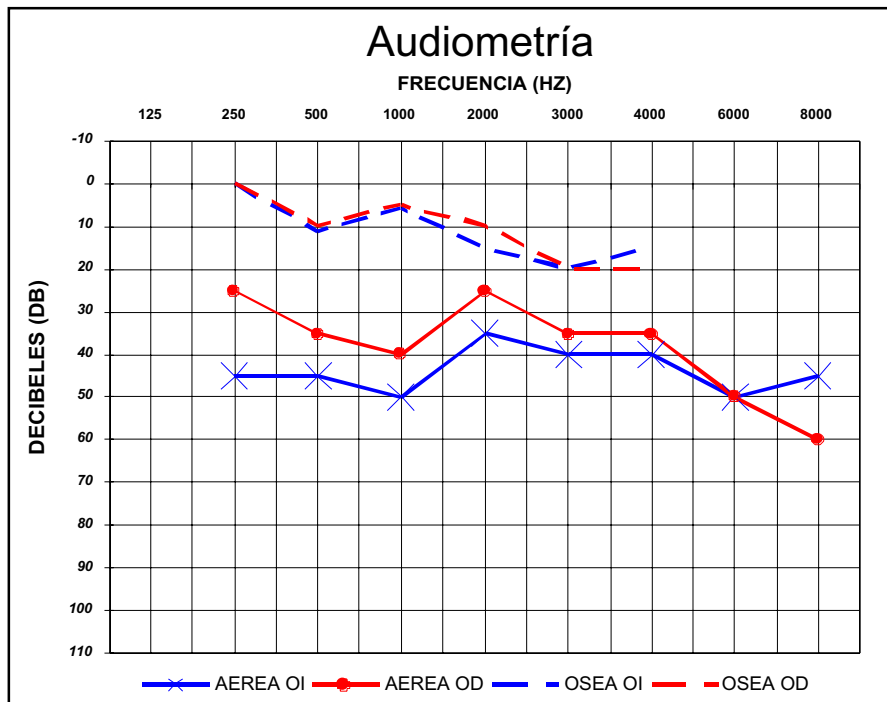


Figura 1.

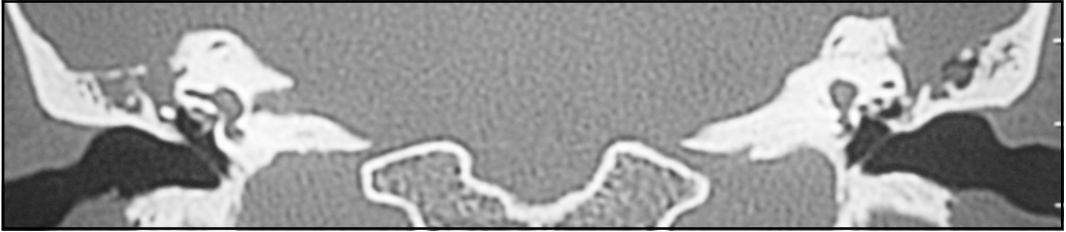


Figura 2.

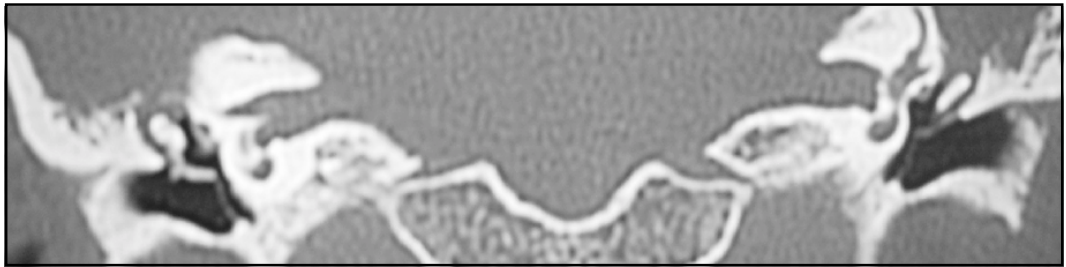


Figura 3.

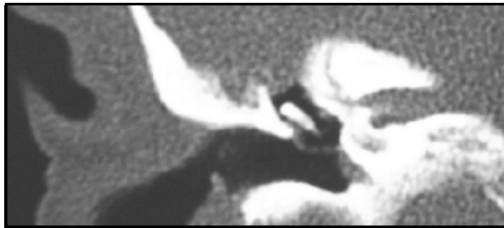


Figura 4.

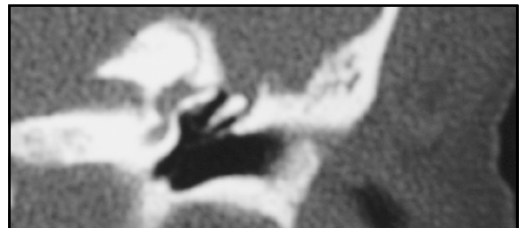


Figura 5.

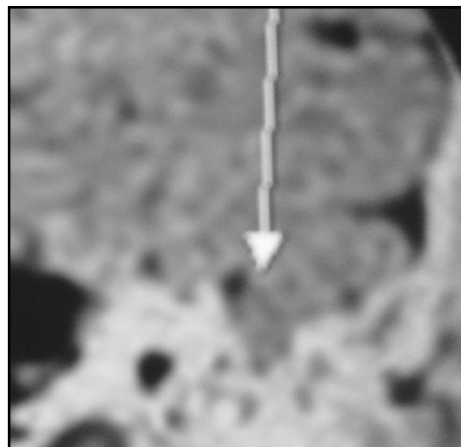


Figura 6.

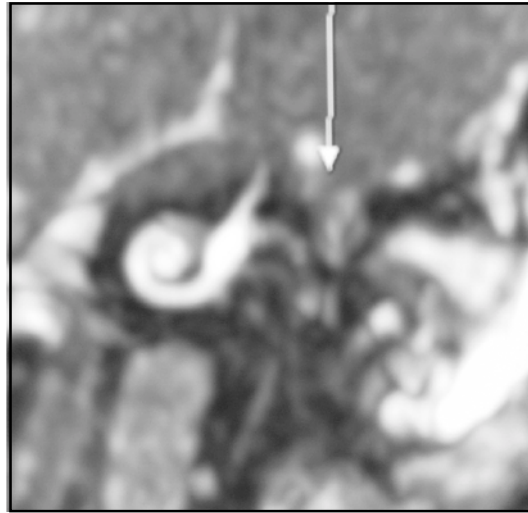


FIGURA 7.

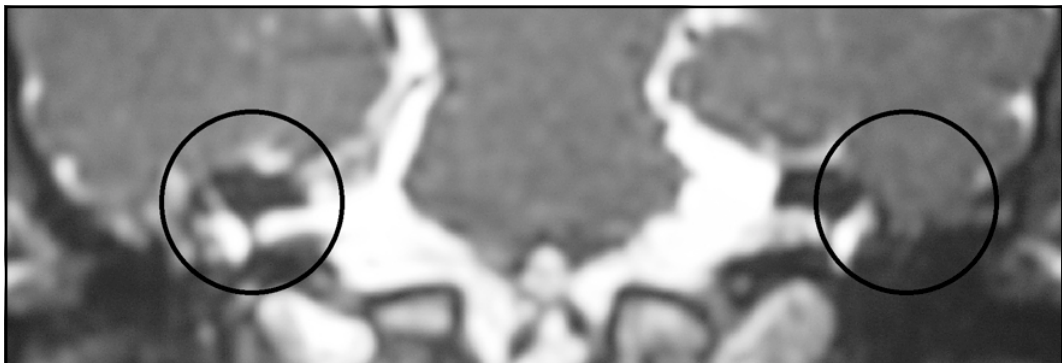


FIGURA 8.

inicios del siglo XX, la presencia de una hernia cerebral en el oído medio se asociaba principalmente con el manejo quirúrgico de complicaciones intracranéanas de procesos infecciosos otogénicos. Con la llegada de los antibióticos, la tomografía computada y los avances de la microcirugía, esta patología se ha convertido en una complicación rara de la cirugía de oído, pero aún está presente.

Según reportes en la literatura, el contenido herniario es meningoencefálico en el 74,1% de los

casos, meningeo en el 22,2% y encéfalo aislado en el 3,7%². La edad media de presentación es a los 38 años, con un rango que va desde los 6 a los 72 años; en el caso de la herniación espontánea (idiopática) la edad media de presentación es superior, situándose en torno a los 50 años. No parece haber diferencias según raza y es ligeramente más frecuente en mujeres que en hombres (5:4)².

La principal etiología de la herniación cerebral en el oído medio es la posquirúrgica con un

58,97%, le siguen la espontánea o idiopática con un 20%, la postraumática con un 11,28%, la postinfecciosa con un 9,23% y finalmente la secundaria a radionecrosis con un 0,51%².

PATOGÉNESIS

Un encefalocele congénito se produce por una alteración del proceso normal de osificación craneal, lo cual es también válido para los casos de encefaloceles espontáneos de oído. La incidencia reportada de dehiscencias óseas del tegmen llega al 34% en estudios de huesos temporales¹. Sin embargo, el defecto óseo aislado no es suficiente para que se produzca la herniación, lo que se correlaciona con el hecho que la incidencia de hernias encefálicas en oído medio es mucho menor que la de dehiscencias del tegmen. Esto se debe a que también debe producirse una alteración a nivel de la duramadre. Se cree que variaciones normales de la presión intracraneana y largos períodos de exposición a pulsaciones repetidas en un mismo sitio podrían llevar finalmente al prolapsos encefálico. Esto explicaría que una lesión aparentemente congénita aparezca en edades avanzadas de la vida.

También se ha propuesto la persistencia de tejido embrionario ectópico como origen de la herniación espontánea².

En el caso del encefalocele secundario a una otitis media crónica, la reabsorción ósea y el compromiso dural se deberían a la acción del tejido de granulación y la inflamación crónica. El colesteatoma invade directamente el hueso y después de cierto tiempo, secundario a la acción enzimática prolongada, termina por debilitar también la duramadre¹.

En el caso de la herniación traumática, o sea, la secundaria a traumatismos del hueso temporal con compromiso dural, podrían existir otros factores asociados como posibles infecciones, aumento transitorio de la presión intracraneana y alteración en la reparación del defecto óseo. El traumatismo de hueso temporal más frecuente-

mente relacionado a la aparición de una hernia cerebral, es el iatrogénico asociado a la cirugía de mastoides¹.

DIAGNÓSTICO

Clinica

La presentación clínica se relaciona en parte a la condición funcional del oído medio y la trompa de Eustaquio, pudiendo observarse efusión en oído medio, otorraquia o rinorraquia, siendo esta última la forma de más difícil diagnóstico³. La manifestación clínica más frecuente son los cuadros de otitis media con efusión a repetición y la hipoacusia de conducción (HC)². La HC puede ser no sólo secundaria a la efusión, sino también al efecto de masa de la hernia propiamente tal sobre la cadena osicular, alterando su motilidad³. El tinnitus también puede ser un síntoma de presentación, el que incluso puede ser pulsátil, debido al contacto de la masa con los huesecillos y a la transmisión del latido de la masa encefálica⁴. Otros síntomas menos frecuentes son vértigo, otalgia y plenitud aural¹.

Ocasionalmente la herniación puede ser asintomática y descubrirse en una cirugía de revisión, principalmente de una mastoidectomía radical, siendo por lo tanto una forma de presentación de las hernias posquirúrgicas². El 29,6% de las herniaciones meningoencefálicas en oído medio se diagnostican intraoperatoriamente³. El aspecto es el de una masa avascular dependiente del tegmen, de consistencia blanda, pulsátil, que se puede observar en caja timpánica, mastoides o conducto auditivo externo^{1,2}.

La herniación también puede manifestarse a través de cuadros neurológicos, considerados muchas veces complicaciones, pero que ocasionalmente pueden ser la primera forma de presentación. Este es el caso de meningitis (que puede ser recurrente), convulsiones, paresia facial y afasia¹⁻³.

Imágenes

En caso de sospechar la existencia de una hernia cerebral en el oído medio, se debe solicitar una tomografía axial de oídos con cortes finos axiales y coronales, que permitirá el análisis de las estructuras óseas y la visualización del defecto del tegmen¹⁻³, así como la presencia de un tejido con densidad de partes blandas en el oído medio. Frente a estos hallazgos, se debe hacer el diagnóstico diferencial entre herniación cerebral, colesteatoma, tejido de granulación, secreciones retenidas y granuloma de colesterol⁵. Sin embargo, la tomografía computada no permite hacer esta diferenciación, por lo que se debe complementar el estudio con una resonancia magnética^{1-3,5}.

En la resonancia magnética la herniación encefálica se verá isointensa con el parénquima cerebral, el meningocele se apreciará hipointenso en T1 e hiperintenso en T2, el colesteatoma aparecerá isointenso en T1 e hipointenso en T2 y el granuloma de colesterol será hiperintenso tanto en T1 como en T2^{2,3}. Sin embargo, el análisis aislado de las intensidades puede llevar a confusión en ciertos casos, ya que si el tejido encefálico herniado está edematoso o gliótico su intensidad puede ser similar a la de un colesteatoma; en estos casos el observar la continuidad del cerebro hacia el oído medio a través del defecto en el tegmen y la falta de cobertura meníngea son signos que orientan a la presencia de un encefalocele⁵.

Otros estudios complementarios

Frente a la sospecha de otorraquia o rinorraquia, el análisis del fluido permitirá decir si corresponde a líquido cefalorraquídeo (LCR). La cuantificación del contenido de glucosa puede ser útil. El LCR tiene normalmente una concentración de glucosa menor que la sérica pero mayor que la del moco nasal y las lágrimas. Una concentración de 30 mg/ml en el fluido (con glicemia simultánea normal) se considera positiva para LCR. Sin embargo, esta prueba tiene un alto índice de falsos positivos debido a la

fácil contaminación del fluido con sangre o secreciones óticas o nasales⁶.

El análisis del fluido en busca de la β_2 transferrina tiene alta sensibilidad y especificidad. La prueba consiste en realizar una electroforesis con inmunofijación para la transferrina, que detecta la isoforma de la proteína que es modificada por la neuraminidasa cerebral. La β_2 transferrina no se encuentra en otras secreciones ni en el suero². Se requiere una cantidad muy pequeña de LCR para realizar la prueba; si la muestra está sin diluir basta con sólo 1 mL (1/50 de una gota)⁶.

TRATAMIENTO

Una vez diagnosticada una hernia cerebral en el oído medio se recomienda su corrección quirúrgica^{1,2}.

Los objetivos de la cirugía incluyen: reestablecer la integridad de la bóveda intradural, evitar la fistula de LCR y evitar la recidiva¹. Para cumplir con estos objetivos existen 3 tipos de abordajes: el transmastoideo, mediante el cual se maneja la lesión desde "abajo", la vía de la fosa media, que maneja la lesión desde "arriba", y el abordaje combinado (trasmastoideo más una minicraneotomía)¹⁻³. La vía de la fosa media es la menos utilizada por implicar mayor riesgo quirúrgico y por no contar con la exposición mastoidea de la herniación. Las otras dos son las más aceptadas actualmente^{2,7}.

Para decidir cuál es el mejor abordaje para cada caso se deben considerar factores como la extensión del defecto del tegmen y de la hernia, su localización y el número de defectos óseos^{1,6}. Así, para hernias pequeñas y localizadas en mastoides, el abordaje transmastoideo sería el indicado; por el contrario, si la herniación es de mayor tamaño y con un defecto amplio del tegmen (>2 cm), o se extiende hacia anterior acercándose al ápex petroso, o si se encuentran defectos múltiples en el tegmen, el abordaje combinado permitirá un mejor manejo de la patología^{1,6}.

Respecto al manejo de la herniación propiamente tal, se debe considerar que en la mayoría de

los casos corresponde a tejido cerebral desvitalizado y no funcional^{1,3}. El estudio histológico muestra un tejido con gliosis intensa, grados variables de degeneración y habitualmente inflamado¹. Por otro lado, es frecuente que la hernia se encuentre en un ambiente infectado. Teniendo en cuenta estos hechos, la mayoría de los autores sugiere la coagulación bipolar del pedículo de la herniación y su posterior remoción^{1-3,7}. En casos seleccionados de hernias con pedículos anchos, tejido cerebral de aspecto vital y sobre todo no infectado, se podría realizar su reducción^{3,7}.

En cuanto a los materiales utilizados para la reparación del defecto, existen diversas posibilidades, pero se recomienda el uso de material autólogo, ya sea fascia temporal, hueso cortical, cartilago (del tabique nasal, por ejemplo) o músculo temporal^{1-3,7}. Algunos autores complementan estos materiales con otros como cola de fibrina o Lyodura^{2,7}.

En relación a la forma de reparar el defecto, la vía transmastóidea favorece la técnica extradural-intracraneal, para lo cual se debe levantar desde la mastoidectomía la duramadre adyacente al defecto óseo y luego interponer el material elegido (generalmente fascia temporal y/o cartilago), que debe ser de tamaño mayor al defecto⁷. Cuando en el abordaje combinado se utiliza una minicraneotomía, la reparación también es extradural-intracraneal, pero el injerto puede ser manipulado tanto intracranealmente como desde la mastoidectomía, por lo que esta técnica es mejor para defectos de mayor tamaño⁷. Si la craneotomía realizada es más amplia, algunos autores realizan una reparación intradural suturando el injerto de fascia temporal a la duramadre^{1,2}; esto puede ser reforzado con otro injerto de fascia, cartilago o hueso colocado en situación extradural². Los distintos injertos colocados pueden ser protegidos desde la mastoides mediante la rotación de un colgajo pediculado de músculo temporal^{2,7}.

CONCLUSIONES

La herniación cerebral en el oído medio es una entidad rara, pero que el otorrinolaringólogo

siempre debe considerar al recibir a un paciente con sintomatología ótica, sobre todo si éste tiene el antecedente de otitis media crónica o de haber sido sometido a una cirugía de oído. El cirujano otólogo debe tenerla aún más presente si encuentra una masa en el conducto auditivo externo, caja timpánica o mastoides al realizar una cirugía de revisión, especialmente de una cirugía radical o timpanoplastia. Un exhaustivo análisis de las imágenes preoperatorias es imprescindible para un mejor enfrentamiento y planificación de la cirugía, la que debiera realizarse lo antes posible para evitar complicaciones. El tipo de cirugía correctiva se decidirá según las características del defecto en el tegmen y de la herniación propiamente tal, prefiriendo un abordaje retromastoideo para hernias únicas, pequeñas y de localización más posterior, y un abordaje combinado para hernias y defectos múltiples, de mayor tamaño o en zonas más anteriores del tegmen. Siguiendo estas recomendaciones se logrará el éxito quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

1. JACKSON CG, PAPPAS DG, MANOLIDIS S ET AL. Brain herniation into the middle ear and mastoid: concepts in diagnosis and surgical management. *Am J Otol* 1997; 18(2): 198-206.
2. AMORÓS SEBASTIÁ LI, BROTONS DURBÁN S, CARRASCO LLATAS M ET AL. Herniación meningoencefálica espontánea en oído medio: a propósito de dos casos. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2002; 53: 507-12.
3. VALLICIONI JM, GIRARD N, CACES F, BRACCINI F, MAGNAN J, CHAYS A. Idiopathic temporal encephalocele: report of two cases. *Am J Otol* 1999; 20(3): 390-3.
4. KALE SU, PFLEIDERER AG, CRADWICK JC. Bilateral defects of the tegmen tympani associated with brain and dural prolapse in a patient with pulsatile tinnitus. *J Laryngol Otol* 2000; 114: 861-3.
5. KASEFF LG, SEIDENWURM DJ, NIEBERDING PH ET AL. Magnetic resonance imaging of brain her-

- niation into the middle ear. *Am J Otol* 1992; 13(1): 74-7.
6. BROWN NE, GRUNDFAST KM, JABRE A, MEGERIAN CA, O'MALLEY BW, ROSENBERG SI. Diagnosis and management of spontaneous cerebrospinal fluid middle ear effusion and otorrhea. *Laryngoscope* 2004; 114: 800-5.
 7. FEENSTRA L, SANNA M, ZINI C, GAMOLETTI R, DELOGU P. Surgical treatment of brain herniation into the middle ear and mastoid. *Am J Otol* 1985; 6(4): 311-5.

Dirección: Dr. José San Martín
UDA Otorrinolaringología
Pontificia Universidad Católica de Chile
Marcoleta 352, Santiago, Chile.