

# Fístulas espontâneas de líquido cefalorraquidiano do ouvido médio – A propósito de um caso clínico.

## Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea – Case report and literature revision

Eurico Costa • Ana Guimarães • Filipe Freire • V. Gabão Veiga

### RESUMO

Relata-se o caso clínico de mulher de 66 anos, referenciada à consulta de Otorrinolaringologia do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca por acufeno e hipoacusia, bilaterais, mais intensos à direita, com vários anos de evolução mas com agravamento nos últimos dois. A observação e exames audiométricos eram sugestivos de derrame no ouvido médio, com fossas nasais e rinofaringe sem alterações. Foi submetida a miringotomia com intenção de colocação de tubo de ventilação transtimpânico. Intra-operatoriamente constatou-se a drenagem abundante de líquido límpido e incolor tipo “água de rocha”, que rapidamente preenchia o canal auditivo externo.

Foi colhida amostra do líquido para análise bioquímica, incluindo  $\beta$ 2-transferrina e tamponou-se o canal auditivo externo. O resultado foi compatível com líquido cefalorraquidiano. Realizou tomografia computadorizada de ouvidos e ressonância magnética de crânio, verificando-se erosão inequívoca do tegmen á direita, sem sinais de meningoencefalocelo. Foi proposta correcção cirúrgica da fístula.

Os autores propõem-se realizar uma breve revisão bibliográfica desta patologia.

Palavras-chave: fístulas espontâneas, líquido cefalorraquidiano, ouvido médio.

#### Eurico Costa

Interno de Formação Específica em Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca.

#### Ana Guimarães

Assistente Hospitalar de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca.

#### Filipe Freire

Assistente Hospitalar Graduado de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca.

#### V. Gabão Veiga

Director de Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca.

#### Correspondência:

Eurico Humberto Rodrigues da Costa  
Morada: Rua Armanda Correia N.º 5, 5.ºD, 1750-183 Lisboa  
Telefone: 916717909  
E-mail: euricosta@gmail.com

### ABSTRACT

*The authors present the case report of a 66 years old female patient, referred to our department at Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca for tinnitus and hearing loss, bilateral, more intense on the right side, with several years of evolution but worse in the last two years. Physical examination and audiometric tests were suggestive of otitis media with effusion. Nasal cavity and nasopharynx were normal. She underwent myringotomy for transtympanic ventilation tube placement. Immediately after myringotomy abundant drainage of a clear, colorless liquid was found, quickly filling the external auditory canal. A fluid sample was collected for biochemical analysis, including  $\beta$ 2-transferrin, and the external auditory canal was packed. The result was consistent with cerebrospinal fluid. A computed tomography and magnetic resonance imaging were performed and a defect on the right temporal bone tegmen was found, without signs of meningoencephalocele. We proposed surgical repair of the defect.*

*Keywords: spontaneous fistulae; cerebrospinal fluid; middle ear*

### INTRODUÇÃO

As fístulas de líquido cefalorraquidiano (LCR) do ouvido médio e mastóide ocorrem quando defeitos no pavimento ósseo e dura-máter da fossa média põem em comunicação o espaço sub-aracnoideu, preenchido por LCR, com os espaços pneumatizados do osso temporal<sup>1</sup>. As causas mais frequentes de fístulas são as iatrogénicas e as traumáticas, embora também sejam possíveis causas neoplásicas, infecciosas e congénitas; otorreia espontânea de LCR refere-se aos casos em que nenhuma destas etiologias pôde ser encontrada<sup>2</sup>.

Apesar da designação “otorreia espontânea de LCR” ser normalmente adoptada para descrever este fenómeno, uma designação mais precisa seria “efusão espontânea de LCR”<sup>3</sup> uma vez que a otorreia só estará presente se coexistir um defeito na membrana timpânica ou canal auditivo externo.

Dois subgrupos distintos de doentes podem apresentar otorreia espontânea de LCR: Crianças com anomalias

congénitas do osso temporal e adultos de meia-idade, ou mais velhos, com efusão do ouvido médio. A otorreia de LCR congênita é rara e a sua primeira manifestação é muitas vezes uma meningite numa criança com hipoacusia neurossensorial profunda pré-existente. Estas crianças apresentam alterações do osso temporal como displasia de Mondini, platina do estribo deisciente, defeito na extremidade lateral do canal auditivo interno, aqueduto coclear amplamente patente, defeito na fissura de Hyrtl ou canal de Falópio deisciente. O segundo grupo de doentes consiste essencialmente em mulheres de meia-idade, ou mais velhas, com excesso de peso ou obesidade e que geralmente apresentam sinais e sintomas de efusão do ouvido médio<sup>1</sup>.

Os mecanismos fisiopatológicos não estão ainda completamente esclarecidos mas defeitos congénitos do osso temporal, granulações aracnoideias e aumento da pressão intra-craniana parecem estar frequentemente implicados no desenvolvimento de fístulas espontâneas de LCR.

Ao contrário das fístulas com origem traumática, as fístulas espontâneas raramente respondem à terapêutica médica conservadora pelo que, atendendo ao risco significativo de complicações infecciosas intra-cranianas, o encerramento cirúrgico está quase sempre indicado.

A propósito de um caso clínico de fístula espontânea de LCR do ouvido médio no adulto os autores propõem-se fazer uma breve revisão bibliográfica da apresentação clínica, mecanismos fisiopatológicos, diagnóstico e tratamento desta patologia.

## DESCRIÇÃO DO CASO

Doente de 66 anos, raça caucasiana, sexo feminino, doméstica, casada, dois filhos. Antecedentes pessoais

de hipertensão arterial, patologia osteoarticular degenerativa, obesidade mórbida – índice de massa corporal 42 kg/m<sup>2</sup> – e depressão.

Sem antecedentes cirúrgicos. Medicação habitual: ácido acetilsalicílico, diltiazem, indapamida, irbesartan, mexazolam e nimesulida.

A doente recorreu à consulta externa de Otorrinolaringologia (ORL) do Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca por hipoacusia e acufeno pulsátil bilateral, embora com maior intensidade à direita, com cerca de 30 anos de evolução mas com notório agravamento nos últimos dois anos, sobretudo do lado direito. Ocasionalmente coexistiam queixas de plenitude auricular direita e cefaleias. Sem outras queixas, nomeadamente tontura ou vertigem.

A otoscopia era compatível com a presença de efusão no ouvido médio. A rinoscopia e nasofibrosopia não revelaram alterações. Foi diagnosticada otite média com efusão direita, medicada com anti-histamínico oral e corticosteroide tópico nasal. O audiograma e timpanograma eram compatíveis com o mesmo diagnóstico (figuras 1 e 2). Em consulta de reavaliação, 4 meses depois, não se verificava melhoria clínica pelo que foi proposta miringotomia com colocação de tubo de ventilação transtimpânico (TVT) à direita. Intra-operatoriamente, imediatamente após a miringotomia direita, constatou-se drenagem abundante de líquido límpido, incolor, tipo “água de rocha”, que rapidamente preenchia todo o canal auditivo externo. Colheu-se amostra do líquido para análise bioquímica, incluindo  $\beta_2$ -transferrina e tamponou-se o canal auditivo externo. Nesse mesmo dia realizou tomografia computadorizada (TC) de ouvidos de alta resolução sem contraste e ressonância magnética nuclear (RMN) de crânio. A TC revelou um defeito ósseo do *tegmen* mastoideu direito,

FIGURA 1

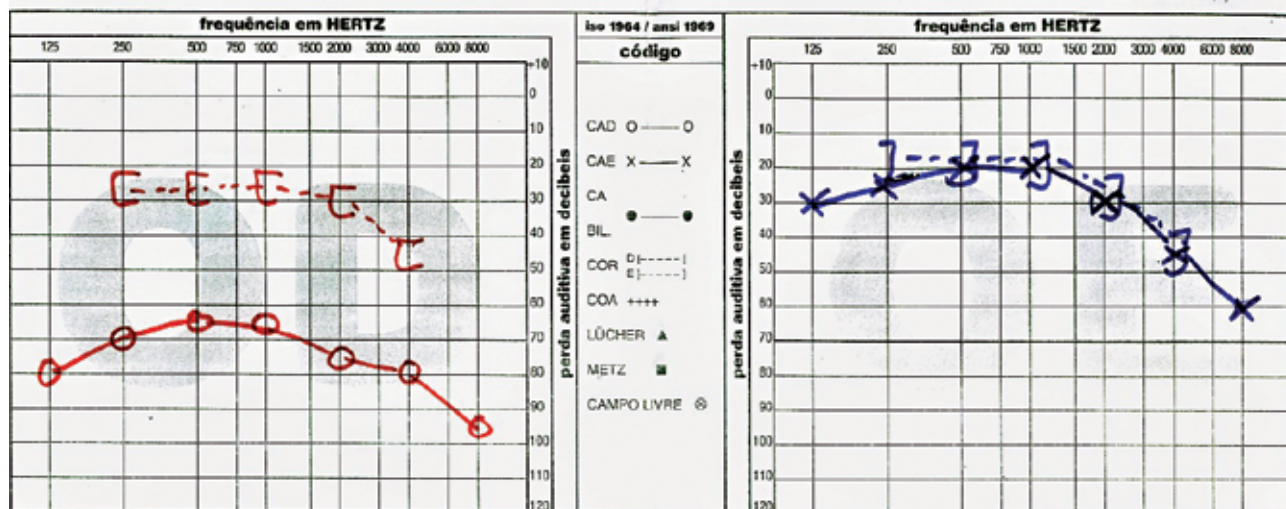
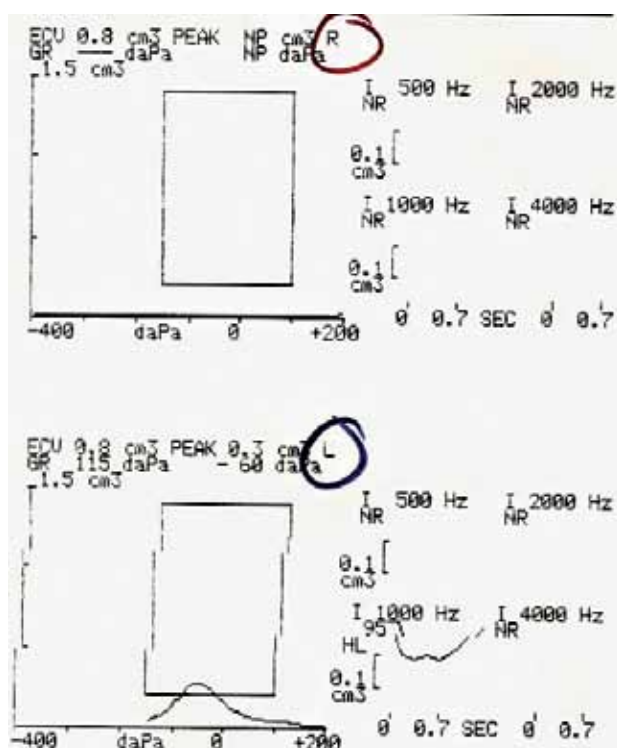
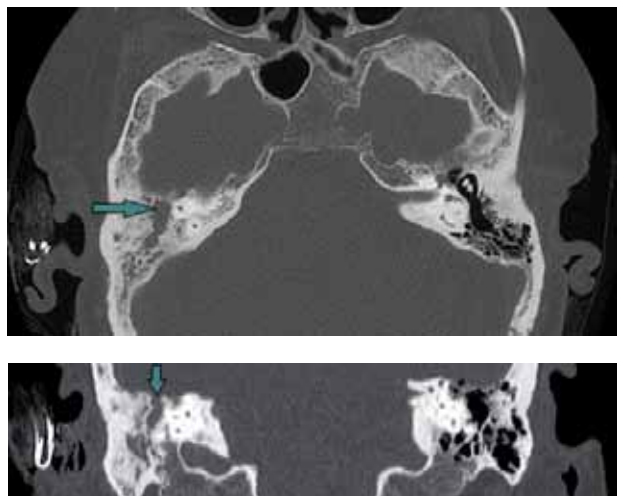


FIGURA 2



com cerca de 9x6 mm, em comunicação com antro mastoideu e cujo limite anterior se estendia pelo *tegmen* timpânico até próximo da articulação incudo-maleolar (figuras 3 e 4); coexistia opacificação otomastoideia global à direita por componente com densidade de partes moles e eventual deiscência do canal semicircular superior direito; à esquerda o *tegmen* era de espessura muito reduzida mas sem aparentes erosões/efracções e a permeabilidade otomastoideia estava mantida; cápsulas óticas, cadeias ossiculares e canais auditivos internos normais bilateralmente. A RMN não

FIGURAS 3 e 4



apresentava sinais de mielomeningocelo, sela turca vazia, lesões ocupando espaço ou outras alterações valorizáveis. A determinação de  $\beta_2$ -transferrina e restantes análises bioquímicas foram compatíveis com líquido cefalorraquidiano. Feito o diagnóstico de fístula de LCR, após verificação do encerramento da miringotomia, a doente teve alta com referência a consulta externa de ORL no intuito de programar o encerramento cirúrgico da fístula. Após a alta abandonou a consulta sem motivo aparente, tendo sido contactada telefonicamente cerca de 6 meses depois. Com dificuldade conseguiu-se que a doente comparecesse na consulta externa, onde foi reforçada a necessidade de encerramento cirúrgico da fístula dado o risco considerável de complicações infecciosas intracranianas. A doente, no entanto, recusou peremptoriamente a cirurgia.

## DISCUSSÃO

O conceito de fístula espontânea de LCR foi descrito pela primeira vez por Thomson em 1899 numa criança de 10 anos<sup>4</sup>. O primeiro caso de efusão e otorreia espontânea de LCR no adulto foi publicado em 1913<sup>5</sup>. Numa revisão da literatura Ferguson *et al*<sup>6</sup> identificou um total de 29 casos reportados no adulto até 1986. Em 2005 Leonetti *et al*<sup>7</sup> publicou um estudo envolvendo 51 casos de fístulas espontâneas transtemporais de LCR. Só nos últimos 10 anos foram descritos mais de 150 casos de fístulas espontâneas no adulto. Face a este aumento constante do número de casos reportados, facilmente se depreende que estaremos perante uma patologia mais frequente do que inicialmente imaginado. Este aumento estará mais provavelmente relacionado com a crescente consciência e reconhecimento da patologia pelos otorrinolaringologistas, auxiliados por mais e melhores exames complementares de diagnóstico, do que a um real aumento na incidência da doença.

O mecanismo fisiopatológico não se encontra ainda completamente esclarecido. Fazendo a média dos resultados obtidos em quatro estudos com autópsias, que em conjunto analisaram um total de 241 ossos temporais, conclui-se que defeitos ósseos do *tegmen* estão presentes em cerca de 25% dos temporais<sup>6,8,9,10</sup>. Esta elevada prevalência de defeitos ósseos, contudo, não se coaduna com a raridade das otorreias espontâneas de LCR, pelo que mecanismos fisiopatológicos adicionais terão inevitavelmente de estar presentes, levando à rotura da dura-máter adjacente ao defeito ósseo. Uma premissa amplamente aceite é a de que anos de normal pulsação de LCR, em zonas com defeitos ósseos congénitos, levam ao alargamento desses defeitos e enfraquecimento da

dura-máter nessas zonas com conseqüente formação de fístulas de LCR e/ou meningoencefalocelos. Esta teoria é suportada pela constatação de que as fístulas espontâneas de LCR do *tegmen* surgem, na esmagadora maioria das vezes, apenas após os 55 anos.

Outra teoria, inicialmente elaborada por Gacek<sup>11</sup> *et al*, envolve a presença de granulações aracnoideias com localizações ectópicas. As granulações aracnoideias são dilatações de minúsculas projecções da aracnóide, as vilosidades aracnoideias, cujo centro se encontra preenchido por LCR e que normalmente se projectam no interior dos seios venosos. O LCR passa do centro das vilosidades aracnoideias para os seios venosos intradurais permitindo, desta forma, a reabsorção do LCR e a manutenção de uma pressão intra-craniana normal. Por vezes, durante o desenvolvimento, em vez da normal localização nos seios venosos, as granulações ficam em contacto directo com osso. Ao longo dos anos a pressão directa exercida no osso pela pulsação do LCR nas granulações aracnoideias resulta em erosões e defeitos ósseos e no enfraquecimento da dura-máter nestes locais, culminando em fístulas de LCR e/ou meningoencefalocelos. O facto de o temporal ser pneumatizado abaixo da fina lâmina de osso do *tegmen* da fossa média explica a localização mais frequente de fístulas espontâneas de LCR na fossa média em comparação com a posterior.

Numa linha de pensamento semelhante, uma elevação da pressão intra-craniana, independentemente da sua etiologia, parece estar associada a fístulas espontâneas de LCR em ossos temporais com defeitos pré-existentes ou granulações aracnoideias. Vários estudos recentes constataram que a maior parte dos doentes com efusão espontânea de líquido são obesos de meia-idade, sendo as mulheres mais afectadas que os homens<sup>12,13,14</sup>. A doente do nosso caso clínico apresentava estas três características. Schlosser *et al*<sup>15,16</sup> constatou que estes três aspectos eram comuns aos doentes com hipertensão intra-craniana idiopática ou benigna. Esta é definida pela presença de hipertensão intra-craniana na ausência de lesões ocupando espaço ou anomalias na composição do LCR e manifesta-se por cefaleias, acufenos pulsáteis, alterações visuais com papiledema e disfunções endócrinas. A obesidade é, por si só, um factor etiológico importante de hipertensão intra-craniana benigna uma vez que aumenta a pressão intra-abdominal, diminui o retorno venoso e desta forma aumenta a pressão intra-craniana. Imagiologicamente a manifestação mais frequente de hipertensão intra-craniana idiopática é a sela turca vazia ou parcialmente vazia. Alguns estudos<sup>15,16,17</sup> demonstraram uma estreita relação entre fístulas espontâneas de LCR do ouvido

ou nariz e a presença de sela turca vazia na RMN encefálica. Sendo certo que nem todos os doentes com fístulas espontâneas de líquido terão hipertensão intra-craniana, esta deverá ser sempre pesquisada. Em casos suspeitos deve-se realizar RMN encefálica para excluir leões ocupando espaço ou sela turca vazia. A RMN efectuada à doente no nosso caso clínico não apresentava qualquer alteração compatível com hipertensão intra-craniana e a fundoscopia não revelou papiledema; contudo, a presença de acufeno pulsátil, cefaleia ocasional e obesidade levou a que fosse equacionada essa possibilidade.

O diagnóstico de efusão espontânea de LCR começa com um elevado grau de suspeição clínica, suportado por uma anamnese e exame objectivo rigorosos. Os sintomas mais frequentes são hipoacusia e sensação de plenitude auricular. Cefaleias e acufenos pulsáteis são também muitas vezes referidos. O líquido pode drenar via trompa de Eustáquio para a nasofaringe e originar queixas de rinorreia serosa intermitente e rinorráquia posterior. Mais raramente no adulto do que na criança, a primeira manifestação de fístula de líquido pode ser uma meningite ou meningoencefalite.

Enquanto a hipoacusia, de condução ou mista no adulto e neurosensorial na criança, pode ser facilmente detectada com recurso a um simples diapasão ou audiometria, as alterações à otoscopia de fístulas de LCR são muito subtis. A presença de líquido no ouvido médio é muitas vezes ignorada na otoscopia devido à transparência da efusão de LCR, dificultando a identificação de níveis líquidos ou bolhas<sup>3</sup>. Se, ao atrás referido, acrescentarmos a frequente ausência de eritema, retracção ou outras alterações da membrana timpânica, facilmente se compreende que a grande maioria das otoscopias seja interpretada como normal<sup>3</sup>. As fístulas espontâneas de LCR do ouvido médio do adulto são frequentemente confundidas com otites médias com efusão. Alguns autores defendem que em qualquer paciente com mais de 50 anos e otite média com efusão recorrente deve suspeitar-se de fístula de LCR do ouvido médio até prova em contrário<sup>18</sup>.

O diagnóstico de fístula de líquido pode tornar-se evidente apenas após realização de miringotomia. Em fístulas de baixo débito e/ou intermitentes o diagnóstico torna-se ainda mais difícil, contudo, a persistência de drenagem de líquido claro e fino, seroso e não mucoso deve levantar a suspeita de fístula de LCR. Nestes casos a identificação de  $\beta_2$ - transferrina na otorreia é particularmente importante, sendo um exame com elevada sensibilidade e especificidade para LCR. A determinação da concentração de glicose na otorreia apresenta muitos factores de confundimento pelo que

a sua utilidade clínica é reduzida.

Também no nosso caso clínico a sintomatologia, otoscopia e dados audiométricos da doente levaram ao diagnóstico errado de otite média com efusão à direita. O diagnóstico de fístula de líquido só foi obtido após miringotomia, com intuito de colocar tubo de ventilação transtimpânico, perante a observação da saída de líquido tipo “água de rocha”, muito abundante e que rapidamente preenchia o canal auditivo externo. A posterior determinação de  $\beta_2$ -transferina confirmou tratar-se de LCR.

Apesar do diagnóstico de fístula de LCR ser primariamente clínico, a  $\beta_2$ - transferrina, a radiologia e a medicina nuclear podem ajudar na confirmação do diagnóstico, no planeamento cirúrgico e na exclusão de múltiplos defeitos ou envolvimento bilateral.

Stone *et al*<sup>19</sup> comparou a utilidade da TC de alta resolução sem contraste com a cisternografia por TC com contraste e cisternografia com radionuclídeos. Stone concluiu que ambos os métodos de cisternografia não revelaram qualquer defeito que não tivesse sido previamente identificado por TC de alta resolução; os achados intra-operatórios apresentavam uma boa correlação com os previstos por TC de alta resolução. Desta forma, atendendo à natureza invasiva da cisternografia, Stone recomenda o seu uso apenas nos casos em que nenhum defeito tenha sido identificado por TC de alta resolução mantendo-se incerto o diagnóstico ou quando existe suspeita de envolvimento bilateral ou de múltiplos defeitos requerendo uma abordagem cirúrgica mais complexa. Este e outros autores<sup>18,19,20</sup> consideram a TC de alta resolução muito sensível na demonstração de defeitos ósseos responsáveis por fístulas de LCR e recomendam-na como método custo-efectivo na identificação do local da lesão. Sugerem o recurso pré-operatório a RMN apenas em casos suspeitos de meningoencefalocelo, nos quais o cirurgião considere ser útil definir a extensão da herniação cerebral, analisar a viabilidade do conteúdo herniado ou em que haja suspeita de complicações intra-cranianas<sup>18,19,20</sup>. Adicionalmente, a RMN pode identificar uma sela turca vazia que, como já referido, se encontra associada a hipertensão intra-craniana benigna.

A nossa doente realizou TC de alta resolução de ouvidos

e RMN de crânio. A TC identificou, de forma inequívoca, o defeito ósseo do tegmen direito, pelo que se optou por não realizar cisternografia. Como curiosidade, é de referir que os exames imagiológicos mencionavam não ser possível excluir eventual deiscência do canal semi-circular superior sem que, no entanto, a doente apresentasse qualquer sintomatologia vertiginosa. Nahas *et al*<sup>3</sup> observou, em 15 doentes com fístulas espontâneas de LCR, vários graus de estreitamento da cápsula ótica envolvendo o canal semi-circular superior sem que nenhum doente, como no nosso caso clínico, apresentasse fenómeno de Tullio ou outro sinal ou sintoma de deiscência do canal semi-circular superior. Nos doentes deste estudo, à semelhança do nosso caso clínico, a arquitectura óssea do labirinto não apresentava nenhuma outra alteração.

Em termos cirúrgicos, as vias de abordagem mais usadas no encerramento de fístulas de LCR do ouvido médio e mastóide são a via transmastoideia e a via da fossa média, sendo por vezes usada uma abordagem combinada das duas técnicas.

A via da fossa média, apesar de tecnicamente mais desafiante, possibilita o melhor acesso à totalidade do pavimento da fossa média, com boa exposição do *tegmen* anterior, permitindo identificar e reparar defeitos múltiplos, não-contíguos e por vezes assintomáticos. Contudo, esta via pode estar associada a complicações neurológicas como convulsões ou enfartes venosos relacionados com a veia de Labbé<sup>18</sup>.

A abordagem transmastoideia tem a vantagem de permitir o acesso ao pavimento da fossa posterior e *tegmen* mastoideu evitando uma craniotomia e retracção do lobo temporal. Contudo não é a via ideal para o tratamento de defeitos grandes (superiores a 2 cm) defeitos múltiplos ou que se estendam anteriormente em direcção ao ápex petroso<sup>18</sup>. Quando o defeito se localiza no *tegmen* timpânico a cadeia ossicular pode impedir a correcta exposição e reparação do defeito por via transmastoideia podendo ser necessário remover, pelo menos parcialmente, a cadeia ossicular, o que se traduzirá numa perda auditiva de condução, mesmo que se proceda à reconstrução da cadeia. Esta situação pode ser evitada com recurso à via da fossa média.

Os materiais usados na reparação das fístulas de líquido são múltiplos e variados, desde o simples material de sutura até enxertos biológicos de dura-máter obtidos a partir de colagénio bovino (Duragen<sup>®</sup>, Duraform<sup>®</sup>) passando pela cola de fibrina, cimento de hidroxiapatite, cera de osso e vários materiais autólogos como osso, cartilagem, músculo, gordura, fáscia *temporalis*, pericôndrio, entre outros.

Savva *et al*<sup>21</sup>, num estudo retrospectivo de 92 fístulas