

# Gusher perilinfático: Complicação imprevisível de cirurgia estapédica

## Perilymphatic gusher: Unpredictable complication of stapes surgery

Miguel Viana • Sara Cruz • Paula Azevedo • Delfim Duarte • Manuel Rodrigues e Rodrigues

### RESUMO

O gusher perilinfático (GP) é uma complicação conhecida da cirurgia estapédica. O fluxo de perilinfa de facto corresponde a líquido cefalorraquidiano (LCR) que tem acesso ao vestíbulo e deste ao ouvido médio, tornando difícil completar a cirurgia e obter um bom resultado auditivo. Alguns casos estarão associados a surdez familiar ligada ao X tipo 3 (DFN3). Apresentam-se três casos clínicos de GP em doentes submetidos a estapedotomia, um num doente com hipoacusia unilateral, o segundo numa doente previamente submetida a estapedotomia contralateral com sucesso, e o último num caso de cirurgia de revisão em que não se havia verificado fuga de perilinfa na primeira cirurgia. O GP apresentou-se como uma complicação imprevisível da cirurgia estapédica. O controlo do fluxo perilinfático inclui para além da selagem da janela oval se possível com colocação de prótese, o uso de métodos que permitam diminuir a pressão do LCR. Num doente do sexo masculino com hipoacusia mista, história de surdez familiar e reflexos estapédicos presentes deve-se suspeitar de surdez familiar ligada ao X, sendo que o TC de cortes finos permite avaliar alargamento do CAI ou outras malformações vestibulares. Na ausência de história familiar, é difícil determinar no pré-operatório quais os doentes em risco.

**Palavras-chave:** Otosclerose, Gusher perilinfático, Estapedotomia; Surdez familiar ligada ao X.

#### Miguel Viana

Interno(a) do Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

#### Sara Cruz

Interno(a) do Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

#### Paula Azevedo

Assistente Hospitalar Graduada do Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

#### Delfim Duarte

Chefe de Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

#### Manuel Rodrigues e Rodrigues

Director de Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

#### Correspondência:

Miguel Viana  
Praça Almada Negreiros n.º88, 6.ºDTO  
4470-133 Maia  
e-mail: jmcviana1@gmail.com  
Tel: 914180808

### ABSTRACT

*The perilymphatic gusher (PG) is a known complication of stapedial surgery. The flow of perilymph in fact corresponds to cerebrospinal fluid (CSF) that has access to the vestibule and from here to the middle ear, making it difficult to complete the surgery and to obtain a good functional result. Some cases are associated with congenital X-linked deafness type 3 (DFN3). We present three cases of PG in patients undergoing stapedotomy, one in a patient with a unilateral hearing loss, the second in a patient who previously had a contralateral stapedotomy with success, and the last in a revision surgery in which there had been no leakage of perilymph during the first surgery. The PG appeared as an unpredictable complication of stapedial surgery. The control of perilymphatic flow includes in addition to sealing the oval window if possible with the prosthesis, the use of methods to decrease the CSF pressure. In a male patient with mixed hearing loss, family history of hearing loss and stapedial reflexes present, X-linked deafness should be suspected, and CT allows to evaluate IAC enlargement or other vestibular malformations. In the absence of family history, it is difficult to determine preoperatively which patients are at risk.*

**Keywords:** Otosclerosis, Perilymphatic Gusher, Stapedotomy, Congenital X-linked deafness

### INTRODUÇÃO

A otosclerose (OS) é uma osteodistrofia fibrosa da cápsula ótica, cuja manifestação otológica principal é hipoacusia de condução (HC) progressiva ao longo de anos, embora a presença de um componente sensorineural associado seja frequente. A OS afecta cerca de 1% da população Caucasiana, sendo as mulheres mais afectadas que os homens (2:1).<sup>1</sup> Histologicamente na fase inicial ocorre reabsorção óssea em redor dos vasos sanguíneos, mediada pelos osteócitos. Mais tarde, as áreas de reabsorção óssea são substituídas por osso esclerótico denso. O envolvimento da platina, geralmente com início ao nível da fissura ante *fenestram*, é responsável pela HC. A hipoacusia sensorineural (HSN) pode resultar da extensão das lesões à cóclea ou da libertação de metabolitos tóxicos da reabsorção óssea para o ouvido interno (OI). A OS é transmitida de forma autossómica dominante com

penetrância incompleta (25 a 40%). Cerca de 10% dos Caucasianos terão achados histológicos de otosclerose, mas só 12% destes terão manifestações clínicas. A idade de apresentação clínica é variável, manifestando-se a hipoacusia geralmente entre os 15 e os 45 anos. O diagnóstico de certeza é efectuado durante a timpanotomia exploradora. As opções de tratamento são a amplificação protésica ou a cirurgia estapédica. O implante coclear é uma opção nos casos com HSN grave a profunda bilateral.<sup>1</sup> As opções cirúrgicas no tratamento da OS são a estapedectomia total, estapedectomia parcial ou estapedotomia. O procedimento mais frequentemente utilizado no nosso serviço é a estapedotomia, realizando uma fenestração na ½ posterior da platina e interpondo uma prótese de Causse entre a bigorna e a platinotomia. Esta é uma das cirurgias otológicas com melhores resultados funcionais, estando descrito um encerramento do ABG (“air bone gap”) para menos de 10 dB em mais de 90% dos doentes.<sup>1</sup>

O gusher perilinfático (GP) é uma complicação conhecida da cirurgia estapédica, corresponde a um fluxo massivo de perilinfa após a realização de platinotomia ou platinectomia. O fluxo de perilinfa de facto corresponde a líquido cefalorraquidiano (LCR) que tem acesso ao vestíbulo através do alargamento da porção lateral do canal auditivo interno (CAI) ou um aqueducto coclear patente.<sup>2</sup> O GP é uma complicação temida da cirurgia estapédica uma vez que pode resultar em vertigem de longa-duração e HSN. O fluxo de perilinfa preenche o

ouvido médio e o canal auditivo externo em segundos, tornando difícil completar a cirurgia e obter um bom resultado auditivo. Ocorrerá um GP em cada 500-800 cirurgias de OS, Causse descreve a sua ocorrência em 0,03%.<sup>3</sup> Alguns casos estarão associados a surdez familiar ligada ao X tipo 3 (DFN3). Esta síndrome manifesta-se por hipoacusia mista com fixação congénita da platina e GP. A presença de reflexos estapédicos implica que o componente de condução não está localizado no ouvido médio mas sim no alargamento do vestíbulo e cóclea que resulta em pressão sobre a platina em direcção ao ouvido médio. O achado imagiológico mais comum é a dilatação da porção lateral do CAI, podendo também encontrar-se uma diminuição ou ausência de osso entre o CAI e a espira basal da cóclea.<sup>4</sup> Na suspeita desta síndrome, a cirurgia estapédica deve ser evitada.

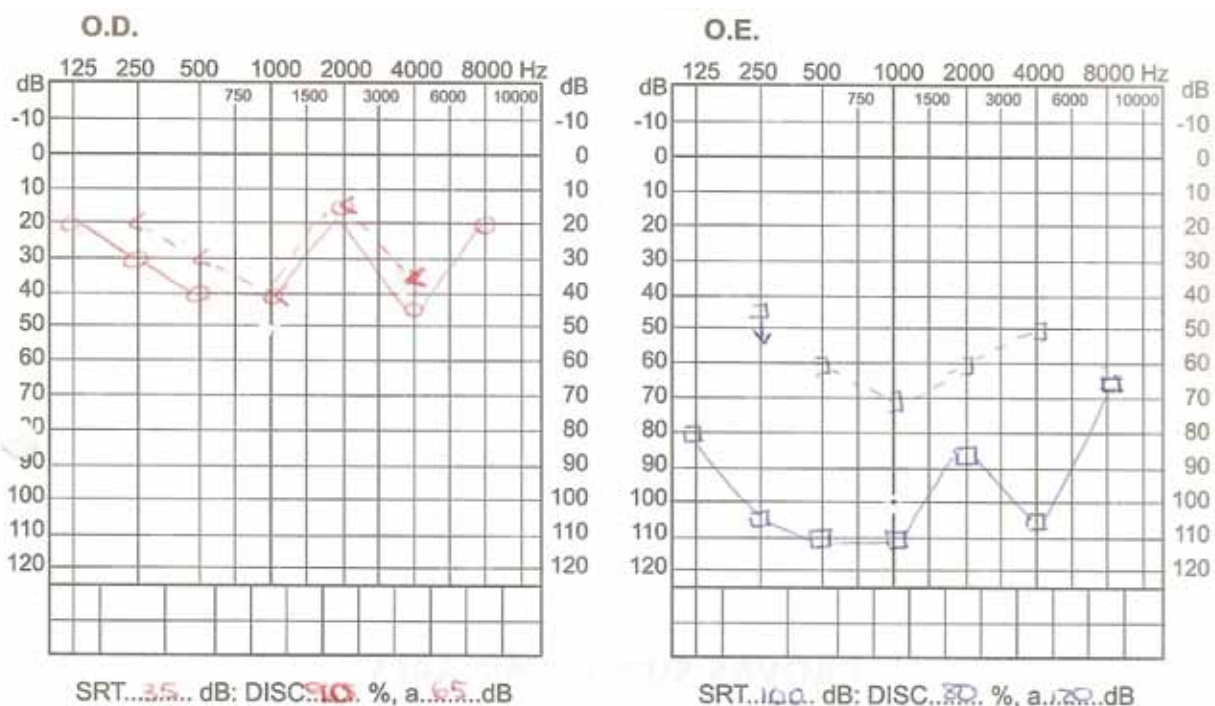
Apresentam-se três casos clínicos de GP em doentes submetidos a estapedotomia, um num doente com OS unilateral, o segundo numa doente previamente submetida a estapedotomia contralateral com sucesso e sem a ocorrência de GP, e o último num caso de cirurgia de revisão em que não se havia verificado fuga de perilinfa na primeira cirurgia.

## CASOS CLÍNICOS

### Caso Clínico nº:1

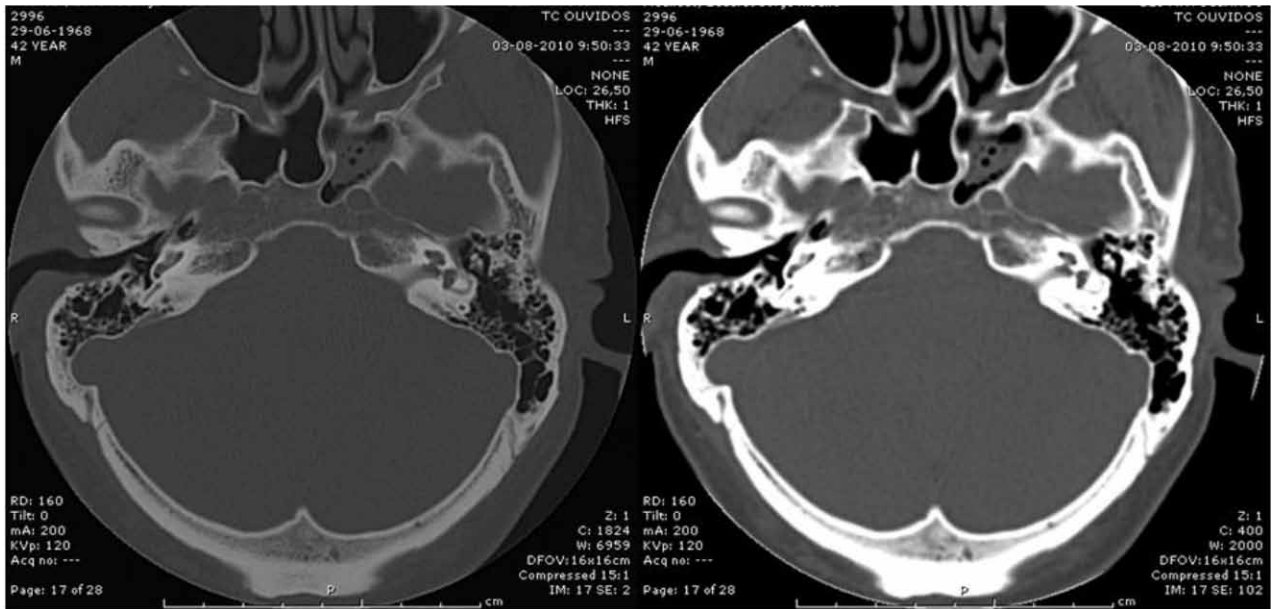
Doente do sexo masculino, de 41 anos, que se apresentou na consulta de ORL por hipoacusia progressiva esquerda ao longo de 5 anos. Negava

**FIGURA 1**  
Audiograma pós-operatório



## FIGURA 2

TC de cortes finos mostrando normal morfologia do OI e CAI



outros sintomas otológicos ou história familiar de surdez. A otoscopia era normal. O Rinne era negativo à esquerda e o Weber lateralizava para o mesmo lado. No audiograma apresentava hipoacusia mista à esquerda com limiar da via aérea a 60dB e ABG de 30 dB. A impedancimetria revelou timpanograma tipo A e ausência de reflexos estapédicos. O doente foi proposto para timpanotomia exploradora esquerda durante a qual se verificou normal mobilidade de martelo e bigorna, o estribo apresentava normal morfologia mas mobilidade diminuída. Após a realização de platinotomia, com broca de 6mm, verificou-se um fluxo violento de perilinfá que rapidamente preenchia o ouvido médio e o espéculo. Tentou-se selar a platinotomia com a colocação de prótese de Causse que não foi possível pela intensidade do fluxo. A selagem da janela oval e OM realizou-se com spongostan e cola de fibrina. Durante o procedimento iniciou-se manitol, corticoterapia e antibiótico de largo-espectro, não sendo necessária a colocação de dreno lombar. No audiograma pós-operatório regista-se hipoacusia mista profunda à esquerda com limiar da via aérea de 100dB e limiar da via óssea de 55dB (Figura 1). A TC de cortes finos exclui alargamento do CAI e revela normal morfologia da cóclea e vestibulo (Figura 2).

### Caso Clínico nº2

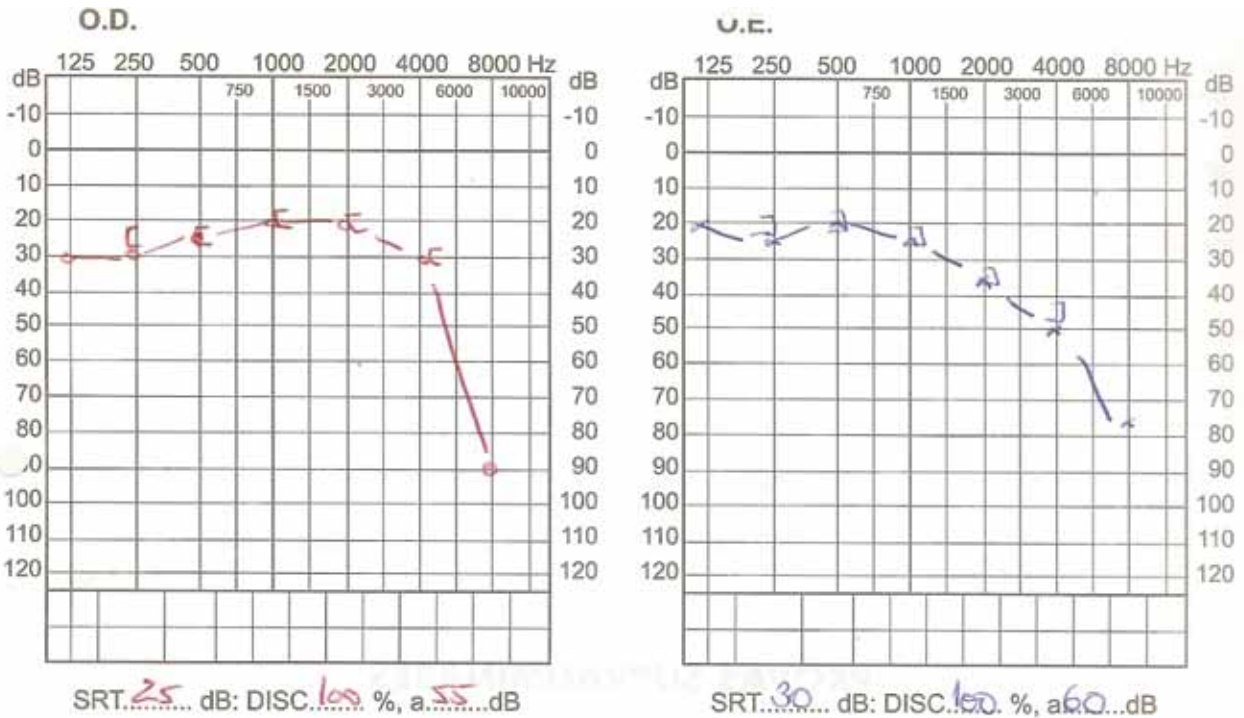
Doente do sexo feminino, de 60 anos, que se apresentou na consulta de ORL por hipoacusia bilateral com anos de evolução e acufeno biltateral. A otoscopia era normal e o Rinne era negativo bilateralmente. No audiograma apresentava hipoacusia de condução bilateral com ABG de 30dB à esquerda e 20dB à direita. Foi proposta

para estapedotomia esquerda que decorreu sem incidentes. No audiograma pós-operatório verificou-se encerramento do ABG à esquerda, tendo sido proposta para timpanotomia exploradora direita após 12 meses. Na segunda cirurgia após a realização de platinotomia, verificou-se a saída abundante de líquido perilinfático. Interpôs-se prótese de Causse entre a bigorna e o orifício platinar, no entanto isto não interrompeu o fluxo de perilinfa. Selou-se a janela oval com pericôndrio, spongostan e cola de fibrina, recolocando-se a prótese de Causse. A doente manteve vertigem significativa no pós-operatório durante oito dias. O audiograma pós-operatório demonstra encerramento do ABG com queda sensorioneural nas frequências acima dos 4000Hz (Figura 3). A TC excluiu alargamento do CAI ou alterações da morfologia da cóclea e vestibulo.

### Caso Clínico nº3

Doente do sexo masculino, de 28 anos, observado na consulta de ORL por hipoacusia bilateral progressiva e acufeno bilateral. Desconhecia história familiar de surdez. A otoscopia era normal e o Rinne negativo bilateralmente. No audiograma apresentava hipoacusia de condução bilateral com ABG de 25dB à esquerda e 20dB à direita. Foi proposto para estapedotomia esquerda que decorreu sem incidentes. No audiograma, com 2 meses de pós-operatório, verificou-se encerramento do ABG. Dezoito meses após cirurgia o doente referiu aparecimento de novo de hipoacusia esquerda. No audiograma apresentava hipoacusia de condução esquerda com ABG de 40dB. O doente foi proposto para cirurgia de revisão durante a qual se

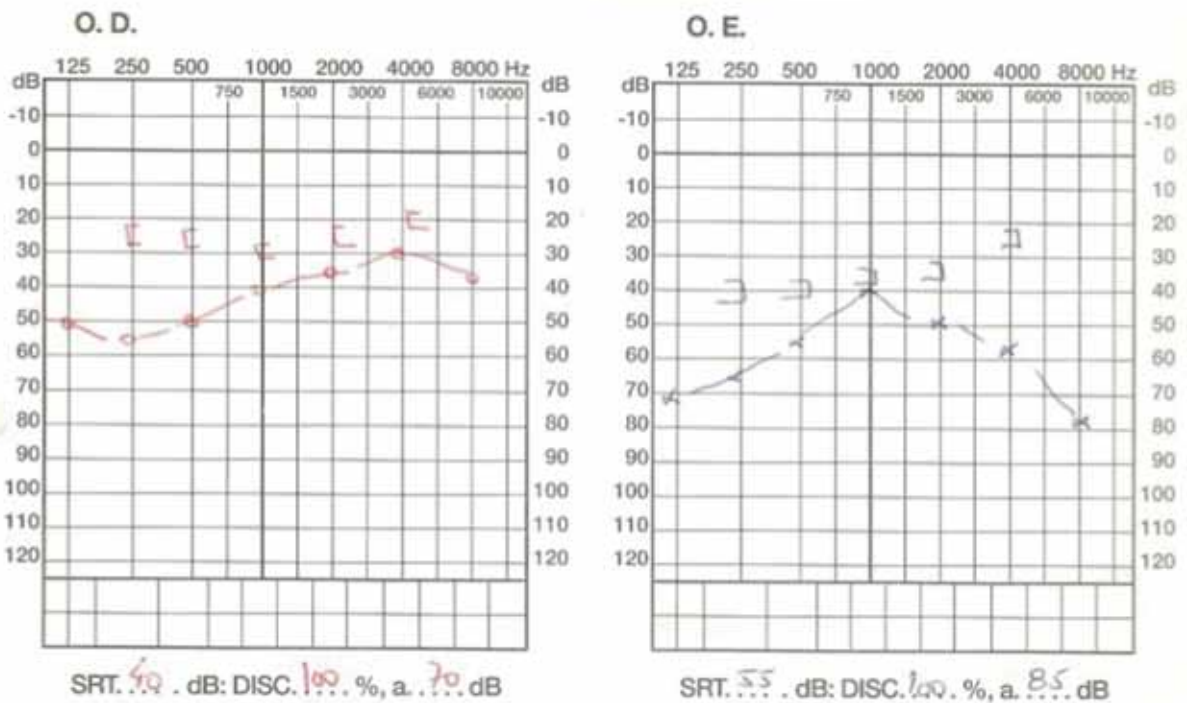
**FIGURA 3**  
Audiograma após estapedotomia direita com ocorrência de GP (2 anos)



verificou queda da prótese de Causse e encerramento do orifício platinar. Após a realização de platinotomia, com broca de 6mm, verificou-se fluxo abundante de perilinfa que rapidamente preenchia o OM. Realizou-se encerramento da fístula com pericôndrio, spongostan

e cola de fibrina. O doente esteve internado durante três dias, medicado com antibiótico de largo espectro, corticóide, anti-eméticos e diurético. No audiograma pós-operatório, o doente mantinha hipoacusia de condução sem queda significativa da via óssea (Figura 4).

**FIGURA 4**  
Audiograma após revisão de estapedotomia esquerda com ocorrência de GP



## DISCUSSÃO

O GP pode encontrar-se em doentes do sexo masculino com fixação congénita do estribo ligada ao X em que os reflexos estapédicos estão presentes, mas também em doentes com OS. A etiologia do Gusher durante cirurgia estapédica foi atribuída a alargamento do aqueducto coclear ou do CAI. Alguns autores dividem os gushers em oozers que corresponde a um fluxo lento de perilinfa, e gusher propriamente dito que corresponde a um fluxo violento em jacto. O primeiro seria causado por um alargamento do aqueducto coclear e o segundo por uma alteração do CAI.<sup>5</sup> O GP é uma complicação temida uma vez que o fluxo violento de LCR pode arrastar o labirinto membranoso resultando em cofose desse ouvido. As malformações congénitas que se associam a GP podem aparecer isoladamente como no caso da surdez ligada ao cromossoma X ou em síndromes como a síndrome oto-palato-digital, a síndrome de Klippel-Feil ou a síndrome branquio-oto-renal.<sup>6</sup>

As alterações anatómicas que predispõem ao GP estabelecem uma comunicação entre o líquido perilinfático e o espaço sub-aracnoideu. Estas alterações podem envolver o CAI, o aqueducto coclear e eventualmente o aqueducto vestibular. O aqueducto vestibular é uma via menos provável, uma vez que este abre-se dentro do saco endolinfático, no interior do endocrânio mas exteriormente à duramater que constitui uma barreira sólida à fuga de LCR.<sup>3,7</sup> O fundo do CAI é perfurado pelo nervo facial e pelos ramos do nervo vestibulo-coclear que são acompanhados por projecções da aracnóide e piamater. O espaço perilinfático encontra-se imediatamente em contacto com o espaço subaracnoideu a este nível, que corresponde à parede medial do vestibulo. Schuknecht aponta que a persistência de uma deiscência óssea ao nível do fundo do CAI será a principal causa do GP.<sup>5,8</sup> O aqueducto coclear poderá também ser o responsável pela comunicação entre os espaços subaracnoideu e perilinfático. Estabelece habitualmente um canal bastante estreito entre o seu orifício interno, sob a rampa timpânica adjacente à janela redonda, e a fosseta piramidal na face inferior do rochedo. No adulto está geralmente obliterado, sendo que a sua permeabilidade anormal explicará alguns GP, podendo estes ser menos violentos e corresponder aos oozers.<sup>5,9</sup>

A surdez familiar ligada ao cromossoma X tipo 3 (DFN3) é uma síndrome que se manifesta por surdez familiar do tipo misto, hereditariedade X recessiva, fixação congénita do estribo e GP durante cirurgia estapédica.<sup>4</sup> Só um pequeno número de famílias foi descrita com esta síndrome, constituindo menos de 5% das hipoacusias congénitas. Nos homens afectados o ABG (20-40dB)

tende a diminuir nas frequências mais agudas. O componente sensorioneural é progressivo podendo atingir um nível grave a profundo. Assume-se que a progressão da HSN se deva à transmissão das variações de pressão do LCR ao espaço perilinfático e deste aos compartimentos endolinfáticos da cóclea.<sup>4,12</sup> Apesar da HC, os reflexos estapédicos podem estar presentes. Isto deve-se ao facto da perda de condução não se dever a uma alteração no OM, mas sim à dilatação do vestibulo e cóclea que resultará em pressão sobre a platina em direcção ao OM. As alterações geralmente encontradas na TC são a dilatação da porção lateral do CAI, a deficiência ou ausência de osso entre curvatura basal da cóclea e o CAI e a dilatação da bainha do nervo facial.<sup>10</sup> O gene da DFN3 foi mapeado na região Xq21 e foram identificadas deleções deste gene em doentes sindromáticos e não-sindromáticos. O gene responsável denomina-se POU3F4, estando 65% dos casos associados a uma mutação ou deleção deste gene, 25% estão relacionados com a deleção de um segmento genético próximo do POU3F4 e, em 15% dos casos, não se identificou nenhuma mutação.<sup>13</sup> Na suspeita desta síndrome deverá completar-se o estudo familiar, orientando os indivíduos afectados para reabilitação com prótese auditiva.

Não existem factores preditivos que com certeza permitam prever um GP pré-operatoriamente. A eventualidade desta complicação levanta a questão de efectuar sistematicamente uma imagem pré-operatória de modo a excluir malformações do OI. O desenvolvimento da TC espiral, com a realização de cortes milimétricos, permite colocar em evidência algumas das malformações do OI. As alterações que se poderão encontrar são o alargamento do aqueducto coclear, alargamento da porção labiríntica do nervo facial, aumento de diâmetro do nervo vestibular e o aspecto bolhoso do fundo do CAI. As alterações do CAI deverão levantar a suspeita de surdez familiar ligada ao X.<sup>6,10</sup> Como o GP é um incidente bastante raro não fará sentido realizar uma TC em todos os doentes com OS. No entanto em doentes do sexo masculino, com história familiar de surdez mista, a TC pré-operatória poderá excluir alterações do OI associadas a GP.

A abordagem intra-operatória do GP é complicada quer pelo risco de cofose devido ao arrastamento do labirinto membranoso quer pelo risco de meningite devido ao contacto do LCR com o OM. Deve-se evitar aspirar directamente sobre a platina, no entanto é impossível completar a selagem da janela oval sem aspirar o LCR do OM. A selagem da janela oval é geralmente realizada com interposição de tecido aponevrótico ou venoso. Nos casos em que for possível, a colocação da

prótese no orifício platinar poderá permitir bloquear a fluxo perilinfático. Deverá evitar-se a realização de uma platinectomia total uma vez que a sua selagem estará bastante mais dificultada. Se a interposição da prótese é impossível ou insuficiente para interromper o fluxo, procede-se à selagem da janela oval e da caixa do tímpano com material reabsorvível embebido em cola biológica. Em alguns casos poderá ser necessário o encerramento da caixa com músculo ou gordura, para além de tamponamento do canal auditivo externo.<sup>11</sup> Todos os métodos que permitem reduzir a pressão do LCR poderão ser utilizados incluindo a elevação da cabeceira, a utilização de solutos hipertónicos (manitol), diuréticos ou a colocação de um dreno lombar. A antibioticoterapia de largo espectro é utilizada com intuito de prevenir o risco de meningite.

Os resultados funcionais descritos são variados. Os primeiros casos descritos ocorreram durante a realização de estapedectomia sendo obviamente de mais difícil controlo intra-operatório, e com agravamento da perda auditiva.<sup>14</sup> Voelter apresenta quatro casos de GP sem agravamento do componente sensorioneural após a cirurgia.<sup>15</sup> A técnica de estapedotomia, com uma fenestração limitada da platina, pode facilitar o controlo da fuga de LCR, permitindo em alguns casos obter um bom resultado auditivo, eventualmente com encerramento do ABG. O uso de laser poderá tornar a cirurgia mais segura. Causse descreve dois achados que intra-operatoriamente poderão levantar a suspeita de um GP: OM avascular e uma inserção muito anterior da crura posterior do estribo.<sup>3</sup>

## CONCLUSÕES

O GP é uma complicação imprevisível, felizmente rara, da cirurgia estapédica. O controlo do fluxo perilinfático inclui para além da selagem da janela oval se possível com colocação de prótese, o uso de métodos que permitam diminuir a pressão do LCR. Os resultados funcionais são variáveis conforme confirmam os casos apresentados. Num doente do sexo masculino com hipoacusia mista, história de surdez familiar e reflexos estapédicos presentes deve-se suspeitar de surdez familiar ligada ao cromossoma X, sendo que a TC de cortes finos permite avaliar alargamento do CAI ou outras malformações vestibulares. Na ausência de história familiar, é difícil determinar, no pré-operatório, quais os doentes em risco, sendo que a TC negativa não exclui o risco de gusher perilinfático.

## Referências bibliográficas:

1. Rolanda PS, Meyerhoff WL. Otosclerosis. In: Bailey BJ, ed. *Otolaryngology – Head and Neck Surgery*, 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams e Wilkins, 2001:1829-1841.
2. Rebol J. The unilateral stapes gusher. *Wien Klin Wochenschr*. 2004;116 Suppl 2:90-2.
3. Causse JB, Causse JR, Wiet RJ, Yoo TJ. Complications of stapedectomies. *Am J Otol*. 1983 Apr;4(4):275-80.
4. Cremers CW, Snik AF, Huygen PL, Joosten FB, et al. X-linked mixed deafness syndrome with congenital fixation of the stapedial footplate and perilymphatic gusher (DFN3). *Adv Otorhinolaryngol*. 2002;61:161-7.
5. Schuknecht HF, Reisser C. The morphologic basis for perilymphatic gushers and oozers. *Adv Otorhinolaryngol*. 1988;39:1-12.
6. Couvreur Ph.; Baltazart B.; Lacher G.; Vincey P. Geysers lors de la chirurgie de l'otospongiose. *Revue de laryngologie, d'otologie et de rhinologie*. 2003, vol. 124, n° 1, pp. 31-37
7. Jackler RK, Hwang PH. Enlargement of the cochlear aqueduct: fact or fiction? *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1993 Jul;109(1):14-25.
8. Pech A.; Goubert J.-L.; Zanaret M.; Collignon G. Les otoliquorrhées dans la chirurgie platinare. *Journal français d'oto-rhino-laryngologie*. 1983, vol. 32, n° 7, pp. 439-446
9. Allen GW. Fluid follow the cochlear aqueduct and cochlea-hydrodynamic considerations in perilymph fistula, stapes gusher, and secondary endolymphatic hydrops. *Am J Otol*. 1987 Jul;8(4):319-22
10. Phelps PD, Reardon W, Pembrey M, Bellman S, et al. X-Linked deafness, stapes gushers and distinctive defect of the inner ear. *Neuroradiology*. 1991;33(4):326-30.
11. Cremers CW, Hombergen GC, Wentges RT. Perilymphatic gusher and stapes surgery. A predictable complication? *Clin Otolaryngol Allied Sci*. 1983 Aug;8(4):235-40.
12. Snik AF, Hombergen GC, Mylanus EA, Cremers CW. Air-bone gap in patients with the X-linked stapes gusher syndrome. *Am J Otol*. 1995 Mar;16(2):241-6
13. De Kok YJ, Van der Maarel SM, Bitner-Glindzicz M, Cremers FP, et al. Association between X-linked mixed deafness and mutations in the POU domain gene POU3F4. *Science*. 1995 Feb 3;267(5198):685-8.
14. Glasscock ME. The stapes gusher. *Arch Otolaryngol*. 1973 Aug;98(2):82-91
15. Völter C.; Baier G.; Schön F.; Helms J. Innenohrdepression nach Mittelohreingriffen. *Laryngo-, Rhino-, Otologie* 2000, vol. 79, no5, pp. 260-265