

Neumoencéfalo otológico espontáneo, revisión bibliográfica a partir de un caso clínico

Spontaneous otogenic pneumocephalus. Literature review from a clinical case

Natalia Jara O¹, Fabián Rubio M², Carlos Stott C².

RESUMEN

El neumoencéfalo espontáneo de origen otológico es una patología potencialmente mortal, infrecuente y escasamente reportada en la literatura. Resulta interesante conocer su presentación clínica y manejo. Para el diagnóstico es importante tener la sospecha clínica y el estudio de imágenes con tomografía computarizada (TC) habitualmente muestra la dehiscencia en el hueso temporal. El tratamiento debe tener un enfoque multidisciplinario. La decisión de tratamiento conservador y quirúrgico va estar determinado por la gravedad del paciente y características del defecto.

Palabras claves: Neumoencéfalo, otológico, idiopático.

ABSTRACT

Pneumocephalus otic spontaneous origin is a potentially fatal disease, infrequent and rarely reported in the literature. It is interesting to know its clinical presentation and management. To diagnose it is important to clinical suspicion and imaging study with CT usually shows dehiscence of the temporal bone. Treatment should be a multidisciplinary approach. The decision of conservative and surgical treatment will be determined by the severity of the patient and defect characteristics.

Key words: Pneumocephalus, otologic, idiopathic.

¹ Médico Cirujano. Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

² Médico Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universidad de Chile.

INTRODUCCIÓN

El neumoencéfalo corresponde a la presencia de aire en la cavidad intracraneal. Las etiologías son diversas pero el origen otológico es extremadamente infrecuente.

El neumoencéfalo fue descrito por primera vez por Chiari en 1884, después de realizar un estudio *post mortem* en pacientes con historia de etmoiditis¹⁻³.

En este artículo presentamos el caso de un paciente con neumoencéfalo de origen otológico espontáneo junto con una revisión de la literatura.

CASO CLINICO

Paciente de sexo masculino de 67 años, residencia en Copiapó con antecedentes de hipertensión arterial, dislipidemia, obesidad tipo I, resistencia a la insulina en tratamiento y dos episodios de accidente isquémico transitorio (TIA) en el año 2011 y 2012.

Hace 1 mes presenta irritabilidad, conductas bizarras, cefalea frontal y tinitus en oído derecho. Al interrogatorio dirigido el paciente refiere sensación de "líquido dentro del oído derecho". No presenta antecedentes de traumatismo en la región cráneo-facial, ni procedimientos quirúrgicos generales u otorrinolaringológicos y tampoco antecedentes o signos de infección otorrinolaringológica o sistémica. Los síntomas fueron empeorando con el paso del tiempo, por lo que la familia decide

trasladarlo a Santiago, durante el viaje en avión el paciente presenta un episodio de afasia de expresión y fijación de la mirada. Por lo que es ingresado al Servicio de Urgencias del Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

Al examen neurológico destaca un paciente vigil sin respuesta voluntaria del lenguaje, cuadro clínico conocido como mutismo acinético⁴, junto con apatía, agresividad con familiares y conductas bizarras lo que se describe como síndrome frontal puro. Se realizó estudio de imágenes con TC de cerebro, destacando un importante neumoencéfalo, hiperneumatización mastoidea derecha y una pequeña burbuja aérea adyacente al *tegmen tympani* derecho por lo que se solicita estudio con resonancia nuclear magnética de cerebro (RNM) que muestra imagen sugerente de brecha osteomeníngea en relación a peñasco derecho. Por estos motivos el paciente queda a cargo de los equipos de otorrinolaringología y neurocirugía del hospital. Durante la evolución el paciente no presentó alteraciones otorrinológicas, no fue posible realizar previo a la cirugía una audiometría debido al estado neurológico del paciente.

El paciente permaneció hospitalizado en cuidado intermedio neuro-quirúrgico. Se realizó manejo médico inicial con monitorización y corticoide endovenoso sin reabsorción espontánea del neumoencéfalo, por lo que se decidió instalar un catéter ventricular externo, dando salida a burbujas de aire y líquido cefalorraquídeo (LCR) claro. Debido a que

Tabla 1. Hallazgos en estudios radiológicos

TAC de cerebro	RNM de cerebro
<ul style="list-style-type: none"> • Importante neumoencéfalo y neumo-ventrículo con acentuada dilatación de astas frontales de los ventrículos laterales. • Cavidad hidro-aérea temporal derecha. • Pequeña burbuja aérea intracraneal adyacente al <i>tegmen tympani</i> derecho. No se observa claramente defecto óseo. • Escaso desarrollo de celdillas mastoideas izquierdas. 	<ul style="list-style-type: none"> • Extenso neumoencéfalo y neumo ventrículo. • Acumulación aérea intraparenquimatosa en la región temporal derecha. • Imagen sugerente de brecha osteomeníngea en relación a peñasco derecho.

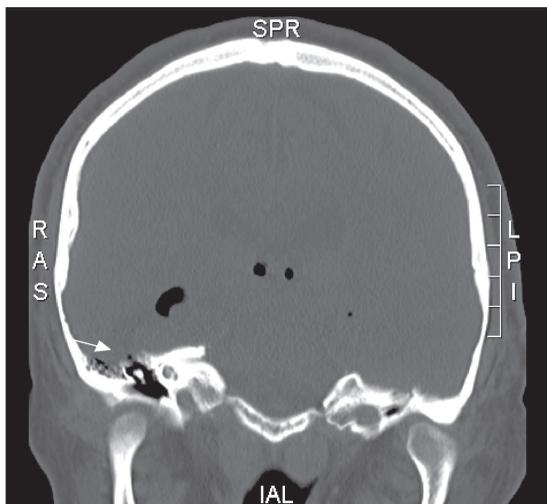


Figura 1. Imagen de TC cerebro con contraste. La flecha indica la presencia de una burbuja aérea en relación al *tegmen tympani* derecho. Destaca la presencia de aire en el parénquima cerebral.

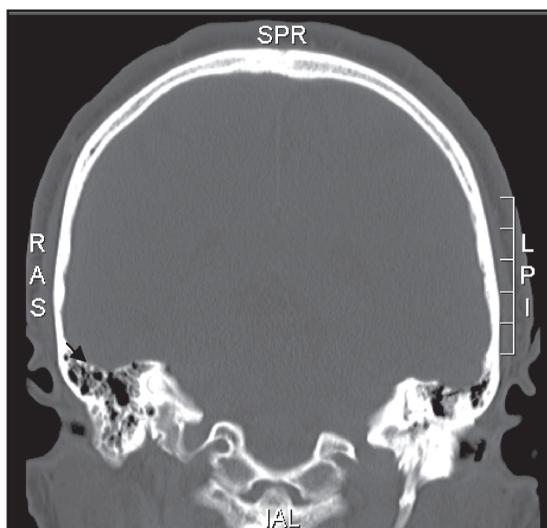


Figura 2. Imagen de TC cerebro con contraste. Se observa escaso desarrollo de las celdillas mastoideas izquierdas. La flecha indica el defecto en la mastoides en relación al *tegmen tympani* derecho y una mayor neumatización mastoidea derecha.

el paciente no presentó mejoría clínica ni radiológica se realiza una reparación quirúrgica conjunta.

El objetivo de la intervención era reparar el defecto óseo mastoideo y meníngeo. Se realizó un abordaje por fosa cerebral media, bajo microscopio se observó en el techo del peñasco, en relación al *tegmen tympani* zonas dehiscentes, las cuales fueron reparadas con cemento. En la región lateral

sobre el peñasco se observa una zona dehiscente de la duramadre de aproximadamente 2 cm, se repara la fístula dural con materiales hemostáticos tipo fibrina (Surgicell) y trombina (Surgiflo) junto con instalación de matriz de colágeno tipo I (Dura-gen) la cirugía no presentó complicaciones.

El paciente evolucionó favorablemente con regresión de los síntomas neurológicos junto a una



Figura 3. Imagen de RNM cerebro. Se observa dilatación de los cuernos frontales de los ventrículos laterales con presencia de aire y niveles de líquido cefalorraquídeo.

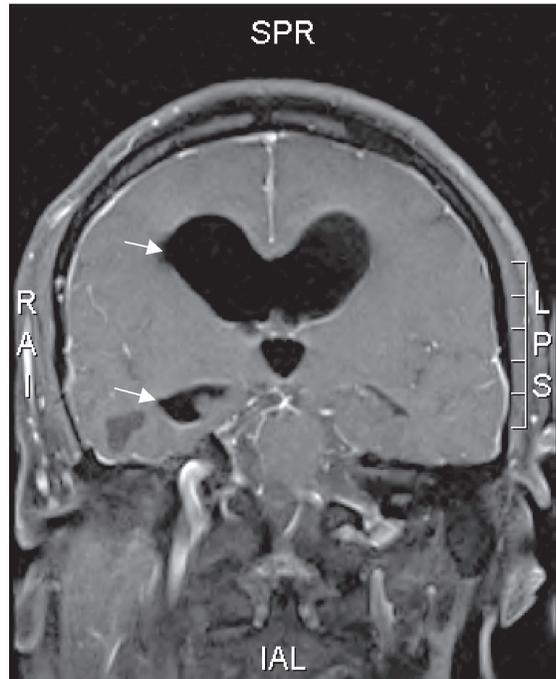


Figura 4. Imagen de RNM cerebro. Las flechas indican la presencia de aire en ventrículos y parénquima cerebral.

franca disminución radiológica del neumoencéfalo y sin secuelas audiológicas.

REVISIÓN DE LA LITERATURA

El neumoencéfalo se clasifica anatómicamente en relación a la ubicación del aire en el cerebro, como extradural, subdural, subaracnoideo, intraparenquimatoso o intraventricular².

En 1967 Markam realizó un estudio para clasificar los factores etiológicos involucrados. Analizó 284 casos de neumoencéfalo de los cuales el 73,9% (n: 218) fue secundario a traumatismo, 12,9% (n: 38) neoplásico, 8,8% (n: 26) infeccioso y solo 0,7% (n: 2) su causa fue desconocida⁵.

Dentro de las causas de etiología desconocida para Markam se presenta el origen otológico. Andrews analizó 54 casos de neumoencéfalo otológico reporta que el origen traumático representa el 36% siendo la causa principal, seguida de otitis

media en 30% y cirugía otológica en 30% y defecto congénito en 2%^{1,6-7}.

En el neumoencéfalo de origen otológico existe una comunicación artificial que permite el paso de aire desde el hueso temporal al cráneo. Se plantean dos hipótesis para explicar el paso del aire:

1. Existe una presión superior en el oído medio a la presión intracraneal, lo que permite el paso del aire al cráneo. Generando un efecto de válvula que al estornudar, sonarse intensamente, maniobras de valsalva y tragar favorecen el paso de aire al cerebro.
2. Otra hipótesis es que existe una fuga continua de líquido cefalorraquídeo (LCR) que provoca una presión negativa cerebral, lo que permite el reemplazo del líquido por aire⁷.

La presentación clínica depende de la localización del defecto y el efecto de masa del neumoencéfalo. Lesiones en el hemisferio izquierdo se caracterizan por episodios de confusión intermi-

tentes, amnesia y afasia de expresión o motora⁸. En cambio el compromiso del hemisferio derecho presenta cefalea, escotoma visual, hemiplejía y síncope. Otros síntomas descritos son tinitus pulsátil o sensación de “ruido” en el oído por una malformación arteriovenosa, vómitos y otorrea^{2,9-10}.

El antecedente de traumatismos cráneo-faciales resulta relevante para establecer la etiología en la mayoría de los casos. Procesos infecciosos como, una otitis media aguda, puede producir colecciones intracraneales de gas secundaria microorganismos productores de gas. Las vías de diseminación pueden ser hematogena o comunicación directa entre el oído medio y la fosa craneal media o posterior¹⁻². Neumoencéfalo también se relaciona a complicaciones de cirugías otológicas y cirugías funcionales endoscópicas sinusal que pueden provocar fístulas y/o defectos de la base de cráneo^{1,7,11}.

Los defectos congénitos son los menos prevalentes, habitualmente se localizan en la fosa anterior, fosa media y el *tegmen tympani*. Entre los defectos congénitos más comunes está la hiperneumatización de la mastoides, lo que puede facilitar la ruptura de las celdillas y el paso de aire a la cavidad craneana¹⁻².

El manejo depende de la severidad y causa del neumoencéfalo. El tratamiento conservador está indicado en defectos pequeños y tiene como objetivo esperar la reabsorción espontánea, incluye reposo absoluto, monitorización, hidratación, evitar maniobras de valsalva². Algunos autores sugieren el uso de antibióticos profilácticos¹². El tratamiento quirúrgico se utiliza para resolver complicaciones graves como hipertensión endocraneana y deterioro neurológico progresivo. El objetivo es reestablecer la presión intracraneal y prevenir infecciones. No existen protocolos de manejo, al revisar la literatura el abordaje quirúrgico habitualmente utilizado para neumoencéfalos extensos es un abordaje por fosa cerebral media. Otra opción terapéutica es realizar una reparación del defecto mastoideo a través de una mastoidectomía sellando el defecto con cera de hueso o cemento e instalación de catéter ventricular externo para drenar el aire. La mayoría de los casos se repara el defecto con injerto de fascia-músculo, cartílago o cera de hueso. Adicionalmente algunos autores sugieren realizar el cierre de la trompa de Eustaquio para permitir una reducción de la presión en el oído medio^{2,7,10}.

DISCUSIÓN

Las causas que pueden participar de la formación de neumoencéfalo otológico son variadas. En este caso clínico planteamos como posibilidades fisiopatológicas las siguientes:

- Malformación anatómica en el *tegmen tympani*, que durante algún proceso inflamatorio localizado pudo predisponer a la dehiscencia.
- El defecto congénito de la mastoides hiperneumatizada a derecha, pudo generar un defecto espontáneo, después de una maniobra de valsalva o baro-trauma, permitiendo el paso de aire al cerebro.

La ausencia de historia de infección y procedimientos quirúrgicos previos en el hueso temporal, apoyan la teoría de un defecto congénito mastoideo que provocó un neumoencéfalo de origen otológico espontáneo.

El antecedente de un mes de evolución del síndrome de frontalización asociados a tinitus, apoya la teoría que una dehiscencia de la mastoides provocó el paso del aire al cerebro paulatinamente y el cambio de presión gatillado en el viaje en avión empeoró la condición clínica, generando un neumoencéfalo severo con compromiso parenquimatoso e intraventricular.

La presentación clínica del neumoencéfalo está determinada por el efecto de masa a nivel cerebral y no presenta signos patognomónicos; por lo que resulta muy interesante conocer esta patología y plantearla como diagnóstico diferencial.

En relación al manejo parece necesario en casos de un neumoencéfalo extenso realizar un manejo quirúrgico inicial, dado que las posibilidades de reabsorción espontánea son escasas.

Resulta importante realizar estudios enfocados a establecer criterios de clasificación de gravedad para determinar protocolos de manejo estandarizados.

CONCLUSIONES

El neumoencéfalo espontáneo de origen otológico es una patología potencialmente grave que puede dejar serias secuelas e incluso provocar la muerte de los pacientes. El origen otológico es una causa bastante

infrecuente y escasamente reportada en la literatura. Por lo que es muy interesante revisar la forma de presentación clínica y conocer el manejo de ella.

Para el diagnóstico es importante tener la sospecha clínica y realizar una detallada anamnesis. La confirmación diagnóstica se realiza por estudio de imágenes con TC y RNM donde se evidencie la dehiscencia en el hueso temporal y compromiso de las meninges.

El tratamiento del paciente debe tener un enfoque multidisciplinario con neurocirugía, otorrinolaringología y médicos intensivistas. La decisión de tratamiento conservador y quirúrgico va estar determinado por la gravedad del paciente, focalización neurológica, empeoramiento clínico, tamaño de neumocéfalo y localización del defecto.

BIBLIOGRAFÍA

1. KELLER J, ROTHSCILD M, ULLMAN J, BEDERSON J. Otogenic pneumocephalus in a patient with an idiopathic mastoid defect. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 1997; 116: 228-30.
2. MOHAMMED ER, PROFANT M. Spontaneous otogenic pneumocephalus Case Report. *Acta Otolaryngologica* 2011; 131: 670-4.
3. CHIARI H. Über einen Fall von Luftansammlung in den Ventrikeln des menschlichen Gehirns. *Zschr F Heilk* 1884; 5: 384 - 390. Citado por Krayenbühl N, Alkadhi H, Jung H-H, Yonekawa Y. Spontaneous otogenic intracerebral pneumocephalus: case report and review of the literature.
4. MATEO-SIERRA O, GUTIÉRREZ FA, FERNÁNDEZ-CARBALL C, PINILLA D, MOSQUEIRA B, CARRILLO I. Mutismo acinético relacionado con hidrocefalia y cirugía cerebelosa tratado con bromocriptina y efedrina. Revisión Fisiopatológica. *Neurocirugía* 2005; 16: 134-41.
5. MARKHAM JW. The clinical features of pneumocephalus based upon a survey of 284 cases with report of 11 additional cases. *Acta Neurochir* 1967; 16: 1-78.
6. ANDREWS JC, CANALIS RF. Otogenic pneumocephalus. *Laryngoscope* 1986; 96: 521-8.
7. MAIER W, FRADIS M, SCHEREMET R. Spontaneous Otogenic Pneumocephalus. *The Annals of Otolaryngology & Rhinology* 1996; 105 (4): 300-2.
8. SINGH A, ALVAREZ J. Spontaneous otogenic intracerebral pneumocephalus. *West Journal of Emergency Medicine* 2010; 11(1): 107.
9. VILLA R, CAPDEVILA A. Spontaneous Otogenic Pneumocephalus. *The New England Journal of Medicine* 2008; 358: 12.
10. KRAYENBÜHL N, ALKADHI H, JUNG H-H, YONEKAWA Y. Spontaneous otogenic intracerebral pneumocephalus: case report and review of the literature.
11. WORTZMAN G, HOLGATE R. Pneumocephalus following mastoid surgery: a report of two cases. *Neuroradiology* 1976; 11: 103-5.
12. LEE I-H, HOW C-K, CHEN J-D, HSU T-F. Spontaneous Pneumocephalus. *Internal Medicine Journal* 2011; 842-4.

Dirección: Carlos Stott C.
Servicio Otorrinolaringología, Hospital Clínico de la Universidad de Chile
Santos Dumont 999, Independencia, Santiago, Chile.
Teléfono: 29788153