

## Presentación de caso

### **Meningitis recurrente como manifestación de un caso con hipoacusia neurosensorial y fístula congénita en oído**

### **Recurrent meningitis as a manifestation of a case with neurosensorial hypoacusia and congenital ear fistula.**

**Dr. Rolando V. Castillo Bandomo<sup>1</sup>, Dra. Tania L. Hernández Palacios<sup>2</sup>, Dra. Mirta Martínez Toyos<sup>3</sup>, Dr. Jorge L. Medina Acosta<sup>4</sup>, Dr. Pedro Martínez Pérez<sup>4</sup>.**

1. Especialista de I Grado en Pediatría. Diplomado en Terapia Intensiva Pediátrica. Instructor. Hospital Pediátrico Docente Provincial José Martí y Pérez. Sancti Spíritus.
2. Especialista de I Grado en Pediatría. Profesor Instructor
3. Especialista de I Grado en Pediatría. Diplomado en Terapia Intensiva Pediátrica. Instructor
4. Especialista de I Grado en Pediatría. Diplomado en Terapia Intensiva Pediátrica.

## RESUMEN

Los episodios repetidos de meningitis son raros. La meningitis recurrente sugiere la presencia de una comunicación adquirida o congénita entre el líquido cefalorraquídeo y los sitios mucocutáneos adyacentes. Los defectos inmunológicos en el huésped también predisponen a meningitis recurrente. Presentamos el caso de una paciente con historia de meningitis recurrente (5 ocasiones) asociadas a hipoacusia neurosensorial severa bilateral congénita que se le diagnosticó fístula del LCR en oído interno. Cuando se presentan ataques recurrentes de meningitis bacteriana en la edad pediátrica y más aún, si padece de hipoacusia congénita como en nuestro caso, es necesario agotar todas las posibilidades diagnósticas de forma precoz y oportuna en busca de malformaciones congénitas en especial las fístulas congénitas que frecuentemente se les asocian.

**DeCS:** PÉRDIDA AUDITIVA SENSORINEURAL MENINGOCELE MENINGITIS.

**Palabras clave:** Pérdida auditiva sensorineural, meningocele, meningitis.

## ABSTRACT

Repeated episodes of meningitis are rare. Recurrent meningitis suggests the presence of an acquired or congenital communication between the cerebrospinal fluid and the adjacent mucocutaneous places. Immunologic defects in the host also predispose to recurrent meningitis. The case presented is a patient with a history of recurrent meningitis (5 occasions) associated to severe congenital bilateral neurosensorial hypoacusia that was given a diagnosis of fistula of the RCL in the internal ear. When recurrent attacks of bacterial meningitis are presented in the pediatric age and still more, if the patient suffers from congenital hypoacusia as in our case, it is necessary to use all the diagnostic possibilities in an early and timely way in search of congenital malformations, specially the congenital fistulas that are frequently associated to them.

**MeSH:** HEARING LOSS, SENSORINEURAL, MENINGITIS, MENINGOCELE.

**Keywords:** Hearing loss, sensorineural, meningitis, meningocele.

## INTRODUCCIÓN

Los episodios repetidos de meningitis son raros, se han descrito 3 patrones diferentes. La recrudescencia es la reaparición de signos de infección durante el tratamiento antibiótico apropiado, el cultivo del líquido cefalorraquídeo (LCR) demuestra crecimiento bacteriano que ha desarrollado resistencia antibiótica. La recaída ocurre dentro de 3 días a 3 semanas después de la terapia y representa infección bacteriana persistente en el sistema nervioso central (Epiema subdural, ventriculitis, absceso cerebral) o de otro sitio (mastoiditis, osteomielitis craneal, infección orbitaria). La recaída es frecuentemente asociada con una elección, dosis o duración inadecuadas de la terapia antibiótica (1). Tanto la recrudescencia como la recaída se caracterizan por el aislamiento de un germen etiológico idéntico al inicial, y ambas representan una persistencia de la infección. Por su parte, la recurrencia es la aparición de la meningitis después de las cuatro primeras semanas de convalecencia, y constituye una reinfección por el mismo o diferente germen (2). La meningitis recurrente sugiere la presencia de una comunicación adquirida o congénita entre el LCR y los sitios mucocutáneos adyacentes. Los defectos inmunológicos en el huésped también predisponen a meningitis recurrente (1, 2, 3).

La meningitis bacteriana es, junto a la sepsis, la enfermedad más grave que el niño sano puede adquirir en el medio extrahospitalario (4). El *Streptococcus pneumoniae* o neumococo (causa más frecuente de bacteriemia, neumonía, sinusitis y otitis media) (5) ha sido, en orden de frecuencia, el tercer germen causante de meningitis bacteriana en el niño, tras *Neisseria meningitidis* y *Haemophilus influenzae* b. Sin embargo, en los últimos años el desarrollo de nuevas vacunas conjugadas de alta eficacia frente a *N. meningitidis* C y *H. influenzae* b ha modificado este orden de incidencia (4, 6, 7). Aunque es menos frecuente que otras meningitis bacterianas, *S. pneumoniae* suele ser más agresivo y provoca una mayor morbimortalidad (4, 8-12). Existen factores predisponentes para la infección grave por neumococo, como la malnutrición, el síndrome nefrótico, la anemia drepanocítica, la esplenectomía, el déficit del complemento y otras inmunodeficiencias, además de defectos anatómicos con fístula de líquido cefalorraquídeo (4, 11).

A veces, las meningitis bacterianas pueden recurrir como consecuencia de defectos anatómicos craneales que proporcionan una puerta de entrada al sistema nervioso central, *S. Pneumoniae* es el germen más frecuente en estos casos (4, 13).

Las fístulas de LCR son predominantemente de etiología traumática (90%) (14), causas de fístula perilaberíntica son los encefalocelos y meningoencefalocelos congénitos (20% de meningoencefalocelos) (7,14), la fisura de Hyrtl, la fistulización del canal de Falopio y el defecto en la fisura petromastoidea. Las translaberínticas son el tipo de fístula más relacionado con la etiología congénita (95%). Existen dos hipótesis en la génesis de este tipo de fístulas: la primera habla a favor de una comunicación anormal en el oído interno por un defecto en la lámina cribosa en la pared medial y lateral del vestíbulo y la segunda está a favor de una comunicación anormal oído medio-interno donde un defecto central a nivel de la platina del estribo sería la etiología más frecuente. Las fístulas congénitas tienen una edad media de presentación de 4 años. La clínica más frecuente es en forma de meningitis recurrente (92%) o sordera neurosensorial (86%). Están asociados a distintos cuadros malformativos, predominando la deformidad de Mondini o bien aparecerán de forma idiopática (14).

El hallazgo de sordera en un paciente con meningitis recurrente constituye una pista diagnóstica de fístula en el oído, y puede ir acompañada, además, de abombamiento de la membrana timpánica, rinorrea u otorrea en la exploración otoscópica (2). Aunque estos 2 últimos están presentes raramente en niños (3).

El germen aislado en los cultivos del LCR de estos pacientes es una guía en la búsqueda del sitio de contacto con el espacio subaracnoideo o el mecanismo fisiopatogénico afectado. Los gérmenes que se han hallado con más frecuencia en los pacientes con meningitis recurrente son *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae*, seguidos de *Neisseria meningitidis* y, en un

menor número de casos, *Staphylococcus aureus* y *Escherichia coli*. Cuando el microorganismo que se halla de forma repetitiva es el *S. pneumoniae* debe hacer pensar que existe una fístula que pone en contacto el LCR con las vías respiratorias altas. Si las infecciones fueran por *N. meningitidis* y con evidencias de infecciones en otros sitios, éste hallazgo apoyaría el criterio de inmunodeficiencia, sobre todo por deficiencia en el sistema del complemento o por déficit de inmunoglobulinas. La presencia de un *Staphylococcus* o de una bacteria gramnegativa tipo *E. coli* debe hacer pensar en un seno dérmico (2, 3).

Dada las distintas malformaciones que se agrupan en el término 'disrafia', existe una primera clasificación establecida de acuerdo con la existencia o no de tejido neuroectodérmico visible a lo largo de la columna vertebral. En la disrafia espinal oculta, un grupo heterogéneo, las lesiones están recubiertas por piel y no tienen expuesto el tejido neuronal ni existe una masa quística visible (diplomielia, diastematomielia, senos dérmicos, quistes dermoides, quistes neuroentéricos, bandas fibrosas, lipomas intraespinales). Y la disrafia espinal abierta: el tejido nervioso o las meninges se exponen al exterior a través de un defecto óseo congénito: meningocele, mielomeningocele, mielosquisis (15).

Se han reportado casos de meningitis recurrente asociada a enfermedad de Behçet (EB). Esta enfermedad se considera actualmente como una afección de carácter sistémico, en la que pueden presentarse úlceras bucales y genitales recurrentes, manifestaciones cutáneas, uveítis, artritis, fiebre y pérdida de peso. También se señalan síntomas digestivos, trombosis venosas profundas, flebitis y manifestaciones neurológicas. Se considera que cuando estas últimas se presentan, lo cual ocurre en el 4-48% de los enfermos, el cuadro recibe el nombre de neurobehçet (2, 16).

Se ha propuesto que a niños con meningitis recurrente de etiología desconocida, se les practique una evaluación audiológica, una tomografía computarizada de los huesos temporales, base del cráneo y senos paranasales y una evaluación inmunológica (16).

## **PRESENTACIÓN DE CASO**

Presentamos el caso de una paciente con historia de meningitis recurrente (5 ocasiones) asociada a hipoacusia neurosensorial severa bilateral congénita.

Se trata de una niña de 7 años de edad con antecedentes de madre y padre asmáticos. Primer embarazo de la madre, el embarazo cursó con ingreso por sepsis urinaria, anemia y amenaza de parto pretérmino. Nace de parto eutócico, a término, con peso de 3000 gramos y talla de 50 cms.

Ingresó a los 4 meses de edad con el diagnóstico de enfermedad diarreica aguda y como hallazgo en la exploración se aprecia retardo del desarrollo psicomotor, estrabismo y apéndice preauricular izquierdo (que también está presente en el padre).

A los 15 días de su egreso reingresa nuevamente por disnea y sibilancias con buena evolución clínica.

Vuelve a ingresar a los 5 meses de edad por bronconeumonía y otitis para lo que recibe tratamiento antibiótico con evolución favorable.

Al año de edad ingresa con convulsiones que se interpretan como una epilepsia sintomática por lo que se inicia tratamiento anticonvulsivo con Fenobarbital. Mantiene estrabismo convergente del ojo izquierdo. Se realizan Potenciales Evocados Auditivos de tronco cerebral (PEATC) donde no se obtuvo respuesta a 90Hz en ambos diagnosticándose hipoacusia neurosensorial severa bilateral.

Se realiza Electroencefalograma donde se detecta actividad paroxística de puntas frecuentes generalizadas.

A los 6 años (mayo 2004) acude a consulta con otalgia, vómitos, cefalea y fiebre de 39,5°C y toma sensorial e ingresa con el diagnóstico de meningococcal bacteriana aislándose el *Streptococcus pneumoniae* como agente causal. Por la severidad del cuadro requiere ventilación mecánica, se trató con Ceftriaxone y Vancomicina evolucionando satisfactoriamente y fue egresada 17 días más tarde.

A los 3 meses del ingreso anterior la paciente ingresa nuevamente con una Meningococcal bacteriana a germen no precisado con 716 células en el líquido céfalo-raquídeo que se trata con Ceftriaxone y evoluciona favorablemente.

Dos meses más tarde reingresa con el diagnóstico de Meningococcal Bacteriana, esta vez con 1250 células en el LCR con respuesta rápida al Ceftriaxone. Se realiza Tomografía Axial Computarizada que fue negativa y se indica estudio inmunológico planteándose déficit inmunológico por lo que se inició tratamiento con Factor de Transferencia.

A los 3 meses siguientes es ingresada por Meningococcal Bacteriana a Neumococo con 5400 células en el LCR. Se inicia tratamiento con Ceftriaxone y Vancomicina con evolución clínica favorable.

Nuevamente regresa a los 4 meses con una Meningococcal Bacteriana a Neumococo manifestándose de forma similar a ocasiones anteriores con otalgia, vómitos, cefalea y fiebre elevada. Esta vez tenía 3500 células. En ningún momento se refirió antecedentes ni se constató al examen físico otorrea o rinorrea. Se llevó el caso a discusión colectiva, se remitió a centro especializado por Meningococcal Recurrente donde se realizó Resonancia Magnética Nuclear con contraste y se detecta fístula de LCR en oído interno izquierdo.

## **CONCLUSIONES**

La meningitis recurrente es infrecuente y en ocasiones constituye un reto el diagnóstico etiológico de las patologías asociadas o causas predisponentes. No obstante, cuando se presentan ataques recurrentes de meningitis bacteriana en la edad pediátrica y más aún si padece de hipoacusia congénita como en nuestro caso es necesario agotar todas las posibilidades diagnósticas de forma precoz y oportuna en busca de malformaciones congénitas en especial las fístulas congénitas que frecuentemente se les asocian (12) y que provocan las infecciones repetidas, en este caso la paciente sufrió cinco eventos de meningitis bacteriana que pudo traerle consecuencias fatales o secuelas neurológicas importantes.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Prober CG. Central Nervous System Infections. En: Nelson Textbook of Pediatrics. 16th Edition. SAUNDERS 2000: 751-756.
2. Vargas Díaz J, Garófalo Gómez N, Rodríguez U, Parra M, Barroso García E, Novoa López L, Rojas Massipe E, Sardiñas Hernández NL. Displasia de Mondini: meningitis bacteriana recurrente en la adolescencia. *Rev Neurol* 2004; 39 (10): 935-939.
3. Wang HS, Kuo MF, Huang SC. Diagnostic approach to recurrent bacterial meningitis in children. *Chang Gung Med J.* 2005 Jul;28(7):441-52.
4. Soult Rubio A, Rangel Pineda C, Muñoz Sáez M, Parrilla Parrilla JS, Díaz Fernández F, López Castilla JD, Tovaruela Santos A. Meningitis neumocócica: características epidemiológicas, clínicas y bacteriológicas *An Esp Pediatr* Octubre 2001. Volumen 55 - Número 04 p. 315 – 320.
5. Iglesias Sánchez L, Pérez-Yarza EG, García-Arenzana JM, Valiente Méndez A, Pérez-Trallero E. Epidemiología de la enfermedad invasiva neumocócica en Guipúzcoa (1981-2001). *An Esp Pediatr.* 2002; 57:391-3.
6. Rupérez Peña SM, Ruiz del Prado MY, Bazán Ocón J, Clarós Doménech A. Meningitis neumocócica en un niño con meningocele etmoidal. *An Pediatr (Barc)* 2006; 64: 103 – 104.
7. Dickinson F, Pérez A, Galindo MA, Quintana I. Impacto de la vacunación contra *Haemophilus influenzae* tipo b en Cuba. *Rev Panam Salud Pública* 2001;(3):169-74.
8. Casado Flores J, Fenoll A, Aristegui Fernández J, Rodrigo de Liria C, Martín Sánchez JM, Berrón S, et al y Grupo para el Estudio de la meningitis neumocócica. Meningitis neumocócica en niños españoles: incidencia, serotipos y resistencia antibiótica. Estudio prospectivo multicéntrico. *An Esp Pediatr.* 2002; 57:295-300.
9. Pérez Méndez C, Solís Sánchez G, Miguel Martínez D, De la Iglesia Martínez P, Viejo de la Guerra G, Martín Mardomingo MA. Factores predictivos de enfermedad invasora: estudio de casos y controles. *An Esp Pediatr.* 2002; 57:310-6.
10. Asensi Botet F, Otero Reigada MC, Pérez Tamarit D, Gregori Roig P, Ortí Martín A. Meningitis neumocócicas. *An Esp Pediatr.* 2001;54:188.
11. American Academy of Pediatrics. Neumococo (infecciones). En: Pickering LK, editor. 2000 Red Book: Report of the Committee on Infectious Diseases. 25th ed. Elk Grove Village: Am Acad Pediatr; 2000. p. 415-23.
12. De Juan Martín F. Impacto de la inmunización frente a la enfermedad invasora por neumococo: vacuna neumocócica conjugada. *An Esp Pediatr* 2002; 57:24-30.
13. Drummond DS, de Jong AL, Giannoni C, Sulek M, Friedman EM. Recurrent meningitis in the pediatric patient the otolaryngologist's role. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1999 May 25;48(3):199-208.
14. De Paula Vernetta C, Ramírez Sabio JB, García Callejo J, Serrano Carañana MN, Marco Algarra J. Fístulas de líquido cefalorraquídeo en oído: a propósito de 5 casos. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005; 56: 273-279.
15. Barrero-Hernández FJ, Salazar-Graván S, Ortega-Molina MJ, Morales-Gordo B. Meningitis recurrente como manifestación de un disrafismo espinal en un adulto joven. *Rev. Neurol* 2002; 35 (9): 827-831.
16. De la Torre Silva C, Aranda García M., Pérez Assef A, Hernández Biguiristaín JD, Gómez Plasencia RF. Meningitis recurrente en la enfermedad de Behçet. A propósito de un caso. *Rev. Neurol* 2002; 34 (3).