

Abad Royo Jm*
 Batista Rocha L*
 Abad Domingo Cl*
 González Eizaguirre M**
 Alonso Alonso L*
 Pérez Sánchez P*

*Hospital de la Defensa en Zaragoza
 **Hospital Nuestra Señora de Gracia de Zaragoza

Síndrome de fístula perilinfática espontánea

Perilymph fistula syndrome

RESUMEN

El síndrome de fístula perilinfática (SFPL) incluye síntomas de vértigo periférico, acufeno e hipoacusia. Sin embargo, el "signo de fístula" o de "Hennebert" es lo más característico: aparición de nistagmo al aumentar la presión en el CAE. Estos síntomas y signos aparecen cuando existe una comunicación entre el espacio perilinfático, que rodea al laberinto membranoso y el oído medio, generalmente a través de la membrana oval, redonda o cualquier anomalía en el laberinto óseo.

Actualmente, esta situación la observamos sistemáticamente cuando realizamos una estapedectomía. También es frecuente como complicación de una otitis media colesteatomatosa, siendo mucho más raro encontrarlo en otras situaciones como por ejemplo, tras sufrir un trauma craneo encefálico, un barotrauma intenso, tras la realización de un esfuerzo físico o en el curso de inflamaciones del oído medio tanto agudas, como crónicas. Las malformaciones congénitas constituyen el otro gran grupo de rarezas en las que puede aparecer un SFPL.

En este artículo aportamos un caso de SFPL en una paciente joven sin antecedentes, en la que aparecieron los síntomas y signos de manera brusca, intensa y sin causa aparente. Revisamos la literatura sobre el tema SFPL encontrando numerosas publicaciones respecto a las etiologías más comunes, pero focalizamos nuestra atención en aquellas que han sido consideradas idiopáticas, dudosas o de etiología desconocida, llegando a la conclusión de que probablemente una malformación congénita de oído interno, que ha pasado desapercibida debida a su mínima expresión, se esconde detrás. Malformaciones tales como anomalías en las ventanas, dehiscencias y fístulas de canales semicirculares, tanto superior como lateral. Destacamos las peculiaridades de su clínica, la posible repercusión en la calidad de vida del paciente y especialmente las posibles complicaciones como pérdida auditiva y, mucho más grave, meningitis. En consecuencia, valoramos las mejores técnicas de diagnóstico y la mejor actitud terapéutica.

PALABRAS CLAVE:

Fistula endolinfática, fistula perilinfática, fistula de líquido cefalorraquídeo, Dehiscencia de canal semicircular. Malformaciones congénitas de oído interno.

SUMMARY

Perilymph fistula syndrome (SFPL) includes symptoms of peripheral vertigo, tinnitus and hearing loss. However, the "fistula's sign" or "Hennebert" is most peculiar: appearance of nystagmus with increasing pressure in the EAC. These signs and symptoms appear when there is a communication between the perilymphatic space, which surrounds the membranous labyrinth and middle ear, usually through the membrane oval, round or any abnormality in the bony labyrinth.

Currently, this situation systematically is observed when we perform a stapedectomy. It is also common as a complication of cholesteatoma, being much rarer to find it in other situations such as after suffering a Traumatic Brain Injury, an intense barotrauma or after the completion of a physical effort, in the course of inflammation of the middle ear both acute, as chronic granulomas etc. Congenital malformations are the other major group of oddities that maybe cause of SFPL.

In this article we provide a case of a young patient SFPL with no previous history.

The symptoms and signs appeared of sudden, intense and no clear cause. We reviewed the literature SFPL finding numerous publications regarding the most common etiologies. We focus our attention on those that have been considered idiopathic, or of unknown or dubious etiology, coming to the conclusion, that probably a congenital malformation of inner ear, which has gone unnoticed due to its minimal form, hides behind. Malformations such as abnormalities in the windows, dehiscence and semicircular canal fistula.

We highlight the peculiarities of his clinic, the potential impact on the quality of life of patients and especially in complications such as hearing loss and more serious meningitis. Accordingly, we value the better diagnostic techniques and the best therapeutic approach.

KEY WORDS:

Endolymphatic fistula, perilymphatic fistula, cerebrospinal fluid leak. Ear congenital malformation. Semicircular canal dehiscence

Introducción

Concepto:

La fístula perilinfática (FPL) consiste en una comunicación entre el espacio perilinfático que rodea al laberinto membranoso y el oído medio generalmente a través de la membrana oval, menos veces a través de la redonda y

excepcionalmente por fisuras en cualquier parte del laberinto óseo dejando escapar líquido perilinfático hacia la caja del tímpano¹.

Sin embargo, el concepto de FPL anatómico es diferente al Síndrome de fístula SFPL, puesto que no siempre que aparecen estos síntomas hay una fuga de líquido. Podemos encontrar las siguientes situaciones:

1. Adelgazamiento óseo, sin rotura membranosa. Imagen TC, sin clínica.
2. Adelgazamiento óseo o dehiscencia sin rotura membranosa pero con clínica.
3. Rotura membranosa con pérdida de líquido perilinfático, con clínica.
4. Comunicación amplia entre perilinfa y líquido cefalorraquídeo. Hablamos entonces de Fístula de Líquido Cefalorraquídeo FLC, que a su vez puede ser:
 - A. Cerrada: malformaciones oído interno sin salida hacia oído medio.
 - B. Abierta: malformaciones con salida LCR hacia oído medio: Peligro de meningitis.

Etiología

Una de las situaciones más conocidas en las que observamos el SFPL es la producida iatrogénicamente al realizar una platinectomía como tratamiento de la estapedectomía. La experiencia nos demuestra que en la mayoría de los casos se resolverá sola, durante las primeras semanas del postoperatorio, incluso aunque no se haya puesto injerto en la ventana oval. En este caso la resolución espontánea es la evolución más común, como ocurre, también, en aquellas fístulas provocadas artificialmente o por traumatismo^{2,3,4}.

Otra situación común en la que aparece el SFPL es durante la limpieza por aspiración de un colesteatoma, especialmente si el oído ha sido operado.

Excepcionalmente, como en el caso que motiva nuestro artículo aparece un SFPL de manera espontánea. El estudio de nuestro caso nos hizo pensar en una posible malformación previa asintomática. Un pequeño traumatismo pudo desencadenar el cuadro. Por ello hacemos un breve recuerdo de las diferentes malformaciones de oído interno:

La más conocida de todas las malformaciones de oído interno es "La Displasia de Mondini" fue descrita por el anatomista Carlo Mondini en 1791. En 2013 la incidencia de esta displasia en la población general era de 1/1000 o 2000⁵.

Representa 30% de las malformaciones de oído interno y es más frecuente en la infancia. Consiste en una alteración en el desarrollo coclear hacia la 7ª semana de gestación. La cóclea no completa sus dos vueltas y media pudiendo asociarse a un acueducto coclear dilatado o a una malformación de los canales semicirculares.

La displasia de Mondini puede venir aislada o formar parte de otros síndromes polimalformativos como Arnold-Chiari, Di George, Goldenhar, Klippel-Pfeil, Mobius, Pendred, trisomías^{13,18,21}, Waardenburg, Wildervanck, Johanson-Blizzard, Charge, Tuner, LAMM (aplasia laberíntica, microtia, microdentia) de forma uni o bilateral. La forma aislada presenta dos formas hereditarias: una severa (autosómica recesiva) y una de menor severidad, solo con el aplastamiento de la cápsula ósea de la cóclea (autosómica dominante)^{6,7}.

La malformación de oído interno más grave probablemente es "La Aplasia de Michel", pues presenta ausencia total del laberinto membranoso y óseo. "La Aplasia de Scheibe" consiste en una malformación del laberinto membranoso y del conducto auditivo externo. Puede venir aislada o asociada a otras alteraciones como síndromes de Jervell-Lange-Nielsen, Refsum, Usher, etc. "La Aplasia de Alexander" consiste en una deformación del acueducto y espira nasal de la cóclea. Presenta hipoacusia con pérdida de los tonos agudos⁸.

A veces, la malformación solo afecta al oído medio y puede tratarse de pequeñas anomalías tímpano osiculares, del CAE o del pabellón, pudiendo, a veces, pasar desapercibidas o producir hipoacusia de transmisión o mixta con tímpano normal.

Clínica

El síndrome de fístula perilinfática cursa con crisis de vértigo periférico: sensación de giro de objetos, cortejo vegetativo con náuseas e incluso vómitos, y puede venir acompañado o no, de síntomas auditivos como acufenos e hipoacusia.

No obstante, el síndrome vertiginoso suele venir acompañado de otros síntomas auditivos en relación con la etiología del mismo. Por ejemplo, si es secundario a una otitis crónica, especialmente cuando se trata de un colesteatoma, la principal forma de presentación clínica será la hipoacusia y/o la otorrea recidivante que están prácticamente siempre presentes, y en menor proporción el acufeno, siendo el propio vértigo aparentemente menos constante que los anteriores⁹.

La probable asociación con fístula de líquido cefalorraquídeo y por tanto la posibilidad de ser una vía de entrada intracraneal, hace de la meningitis la complicación más temida y lo que nos lleve a una intervención quirúrgica para cerrar la fístula.

Exploración

Lo que nos llama la atención en estos pacientes es el test de fístula positivo con la aparición del "signo de Hennebert" que consiste en poder provocar el vértigo realizando un cambio de presión en el oído medio, bien a través del conducto auditivo externo o vía trompa de Eustaquio objetivándose por la observación de un nistagmo muy evidente¹.

Podemos observar otros signos exploratorios, sin ser tan específicos como el "fenómeno de Tulio"¹⁰ que consiste en provocar el vértigo y el nistagmo con un estímulo sonoro intenso de 100 – 110 dB; "Romberg" positivo lateralizado hacia el lado afecto, o marcha en estrella en la prueba de "Babinsky-Weil".

Pruebas Complementarias

Como método diagnóstico de primera elección tenemos la TC de alta resolución. Sin embargo, esta técnica sigue presentando un alto índice de falsos positivos por inducirnos a interpretar como fístula completa cuando en realidad hay una delgada membrana ósea del canal semicircular que no se aprecia en la TAC; y por el contrario puede ser insuficiente para identificar fístulas reales muy pequeñas, imperceptibles para la TC.

Caso Clínico

Se trata de una joven de 22 años, sin antecedentes de interés, que acudió a consulta por presentar acufenos y crisis de vértigo periférico de 4 meses de evolución. El episodio debutó después de un viaje en coche. El episodio inicial tuvo una duración de 10 minutos, atribuyéndolo a un cambio de presión en el trayecto. Requirió tratamiento en un servicio de urgencias con anti vertiginosos y antieméticos, mejorando sus síntomas. Un mes más tarde y también en relación con otro viaje en automóvil, presentó un segundo episodio similar con acufenos y vértigo al agacharse, permaneciendo inestabilidad durante todo el resto del día. A partir de entonces, observaba que el cambio de temperatura, la exposición al viento o el acto de bajar y subir escaleras le generaba inestabilidad encontrando alivio al tumbarse y permanecer inmóvil. A su vez, refería episodios de hipoacusia fluctuante que se fueron alargando con el tiempo.

La otoscopia era normal ambos oídos. La acumetría presentaba un "Rinne" negativo en oído derecho y el "Weber" se desplazaba hacia este oído. En la audiometría tonal encontramos un oído izquierdo normal e hipoacusia en el oído derecho de unos 35 dB con gap transmisivo para tonos graves y medios, acentuándose la pérdida neurosensorial en agudos.

La prueba de timpanometría fue reveladora. Siendo muy mal tolerada porque le provocaba un intenso cuadro vertiginoso con nistagmo horizonte rotatorio espectacular hacia lado izquierdo, acompañado de cortejo vegetativo. "Signo de Hennebert". Sin embargo, el timpanograma era normal. El reflejo del estribo estaba presente, siendo también mal tolerado. "Fenómeno de Tulio"

La RNM interpretada inicialmente como normal. No obstante, observando detenidamente, se puede apreciar la salida de líquido perilinfático fuera del laberinto membranoso hacia oído medio. Fig. 1.

Inicialmente, se realizó una TC de oídos que no permitió un diagnóstico correcto, precisando un nuevo TC de alta resolución y centrado en el lugar sospechoso para identificar los fallos que vemos en las Fig. 2a y 2b.

Evolución: a pesar de la afectación inicial sobre su calidad de vida, tanto laboral, como psicológica, se decidió realizar tratamiento sintomático anti vertiginoso y esperar acontecimientos. Si bien la posibilidad quirúrgica quedaba pendiente, posponiéndola voluntariamente un par de meses. La paciente finalmente mejoró de sus síntomas de

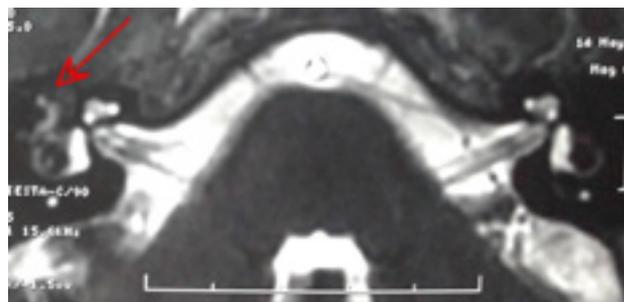


Figura 1: RNM la flecha indica la pérdida de líquido perilinfático.

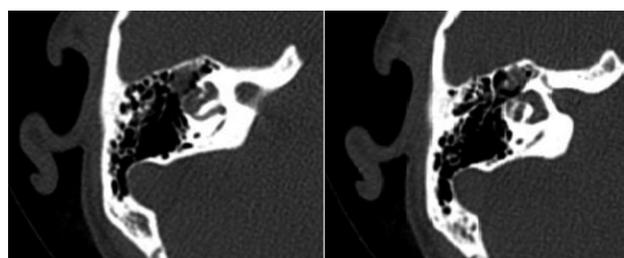


Figura 2a: TC Axial. Apreciamos el defecto óseo en la parte anterior del canal semicircular externo.

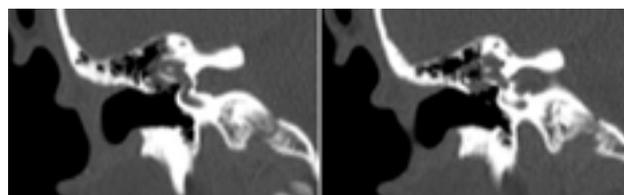


Figura 2b: TC Coronal. Apreciamos en defecto óseo superior a la ventana oval y la ampliación de vestibulo sugiriéndonos una malformación del mismo.

una manera espontánea. En esta exploración no se apreciaron los signos exploratorios de fístula. Por lo que se decidió aplazar una posible intervención citándola para posteriores controles médicos y radiológicos relativamente frecuentes.

Discusión

En nuestro caso la TC de alta resolución nos orienta hacia una FPL localizada cerca de la ventana oval o DCSL (parte anterior del canal semicircular superior y parte anterior del canal semicircular externo). Fig. 2 y 3. La ventana oval es el sitio más frecuente de aparición de la FPL que puede ser encontrada también pero con menor frecuencia, en la ventana redonda, platina del estribo o en los canales semicirculares. No obstante, se aconseja no olvidar el estudio de toda la pared interna de la caja, puesto que es relativamente frecuente que existan otros defectos añadidos¹.

La etiología de las FPL no siempre es fácil de identificar. Carlson¹² publica un estudio sobre 89 pacientes a los que se les había diagnosticado FPL, no encontraron una causa evidente en el 39,3 % de los casos, el 23% la FPL se debía a enfermedad crónica de oído sin antecedente quirúrgico, el 19% eran secundarias a estapedectomía, el 14% por TCE y el 1,1% por hidrocefalia. Según esto, la causa real más frecuente de SFPL no se llega a conocer¹³. Probablemente, un

estudio más profundo y con mejores medios nos aportaría mayor luz sobre este tema, disminuyendo los casos considerados idiopáticos.

Nuestro caso parece deberse a un defecto en la pared interna del oído medio. Fig. 2 y 3. Llama la atención que se trata de un defecto óseo relativamente importante para haber pasado desapercibido, pero lo cierto es que no debutó hasta un viaje en automóvil que tal vez ocasionó un pequeño baro trauma.

La otitis media colesteatomatosa es la segunda causa de FPL. Más común es la variedad dehiscencia sin rotura membranosa ocasionando SFPL^{9,14,15}.

Un caso especial es cuando el colesteatoma aparece en la niñez. En nuestro caso se planteó la posibilidad de ser algo similar lo que había desencadenado la erosión ósea, pero la densidad de la lesión era muy baja. Hay muchos autores que lo consideran no tan infrecuente. La posibilidad de complicaciones como la FP, o incluso más graves, es cierta^{16,17}.

Otras causas menos frecuentes incluyen TCE, baro trauma^{18,19} esfuerzo físico, infecciones de oído, enfermedad crónica, hidrocefalia. Excepcionalmente, se han descrito casos secundarios a virus en la infancia²⁰.

En estas últimas décadas, la estapedectomía se ha convertido en una de las causas más frecuentes de fístula perilinfática²¹. El propio procedimiento consiste en producir artificialmente esta fístula para mejorar la audición del paciente con otosclerosis con la esperanza que esta se cierre automáticamente en unos cuantos días^{3,4}.

Ocasionalmente no deberíamos hablar de fístula perilinfática si no fístula de líquido cefalorraquídeo, encontrándonos con una situación más peligrosa pues puede constituir una puerta de entrada al espacio subdural. Una malformación típica de oído interno, la persistencia del conducto endococlear comunicando ampliamente el espacio subdural con el laberinto, puede plantearnos una situación clínica comprometida al realizar la platinectomía en una engañosa otosclerosis. Un tímpano normal, con hipoacusia de transmisión no siempre es una otosclerosis. En estos casos, sólo la platina del estribo retiene al líquido cefalorraquídeo, y al retirarla, no sale LP, si no LCR con mayor presión de la esperada. Este fenómeno se conoce con el nombre de "Gusher". Si nos pasa esto, tenemos un nuevo y peligroso problema, la necesidad de cerrar la fístula prioritariamente sobre el nivel de audición, para evitar una posible meningitis²¹.

Una falsa apariencia de otitis mucosa puede conducir al diagnóstico de FLC. Aunque infrecuente, un líquido llamativamente fluido y con mayor presión "Guhser" nos alerta. La fístula de LCR ya existía, la miringotomía sólo la pone en evidencia, y debemos plantearnos como cerrarla para evitar complicaciones^{22,23}.

Otras formas de debut de una FLP que se han descrito incluyen, desde una leve hipoacusia hasta una sordera brusca¹³.

En la historia de nuestra paciente aparece un posible antecedente baro traumático debido a un posible cambio de presión durante un viaje en automóvil. Reconocemos que el barotrauma en un viaje en automóvil no puede ser demasiado intenso, por eso, nuestro caso podría incluirse dentro de los de etiología desconocida. Sin embargo, cuando examinamos detenidamente la TC observamos una anomalía en el vestíbulo del laberinto, lo que nos hace pensar en una malformación congénita menor, el barotrauma, aunque pequeño, sería el factor desencadenante. Este mismo mecanismo lo encontramos repetidamente en la literatura^{3,18,19,24}.

Las malformaciones de oído interno aparecen en 1 de cada 10.000 o 20.000 nacimientos y tienen su origen en un fallo en la embriogénesis del laberinto entre la 4ª y 15ª semana del desarrollo intrauterino^{6,8}. Dependiendo de la semana de desarrollo el trastorno será mayor o menor. Las primeras serán muy evidentes, pero el desarrollo de la TC de alta definición está poniendo de manifiesto la existencia frecuente de malformaciones menores con poca repercusión clínica o con hipoacusias de diferente profundidad, ya sean de transmisión o mixtas, pero siempre con el tímpano normal, a veces confundidas con otosclerosis.

Weber 25 publica un estudio de una serie de 117 oídos operados por fístula de FPL encontrando en el 80% malformación del oído medio, interno o ambos y la mayoría es a nivel del estribo. Nuestro caso podría ser un ejemplo más.

Un tema muy de moda en nuestra especialidad, y relacionado con nuestro caso, es el de "Dehiscencia del Canal Semicircular superior".

La DCSS, se puede considerar también una malformación menor, que ocurre durante el desarrollo embrionario del hueso temporal, que no termina adecuadamente su engrosamiento, resultando en una membrana ósea muy delgada y frágil donde un cambio brusco de presión puede generar dichos síntomas. Nuestro caso es una variante del mismo, pero a nivel del CSE y pared interna del oído medio. En ambas situaciones la hipoacusia transmisiva podría deberse al fenómeno conocido como "tercera ventana" modificando negativamente la física de fluidos en un sistema cerrado con dos ventanas semielásticas.²⁶ Nuestra paciente presentaba hipoacusia de transmisión y la explicación de la misma podría ser esta.

La DCSS da síntomas en edades avanzadas lo cual sugiere que existe un factor favorecedor al debilitarse estructuras como la dura madre con el envejecimiento. Lo mismo ocurre con las demás FPL. Según Carlson 12 la media de edad de los pacientes con FPL es de 52 años. Por el contrario, en la infancia y juventud esta vitalidad osteogénica consigue mantener la zona protegida dificultando la formación de la fístula, y en todo caso, la resolución espontánea será más factible²⁷.

Penido 9 en un estudio sobre 82 pacientes operados por colesteatoma, encuentra 10 casos de FPL diagnosticada intraoperatoriamente y sus síntomas habían sido: hipoacu-

sia 100%, otorrea 90%, acufeno 80% vértigo 40%. A diferencia de otros tipos de FPL cuando la causa es un colestoma el síntoma vértigo es menos frecuente debido a los mecanismos de compensación de una evolución larga.

Coincidiendo con otros autores, Carlson¹² describe en su estudio sobre 89 pacientes con FPL presentando porcentualmente los siguientes síntomas diagnósticos: 92% hipoacusia, 73% otorrea y un 6,7% cursaron con un cuadro de meningitis.

Por lo tanto, la posibilidad de tener meningitis debe ser valorada ya que es una complicación posible cuando tenemos, más que una FPL, una fístula de FLCR. Por lo tanto, el diagnóstico diferencial debe incluir: meningocele²⁸, Mondini²⁹, displasia congénita³⁰. Desde el otro punto de vista, la meningitis recurrente sin síntomas audiológicos no excluye FLCR, por lo tanto se debe hacer un estudio con la TAC para una valoración y decisión quirúrgica¹².

La TAC de alta definición es el arma más precisa para diagnosticar malformaciones de oído interno³¹ y también lo es para detectar una FLP. Sin embargo, en el caso de la fístula, no siempre se consigue. En un estudio sobre 12 oídos con FPL, Rupa¹¹ logra identificar lesiones en el 75% mediante TC de alta resolución. Otros piensan que esta eficacia es todavía menor. Weissman³² solamente encuentra la fístula en el 50% de los casos. Para Shusterman²⁰ el estudio radiológico en la primera infancia tiene un bajo rendimiento en la identificación de FPL, luego el uso rutinario de la imagen TC en estos niños puede ser injustificada.

Por el contrario, existen muchos falsos positivos en la TC de alta resolución. Por lo tanto, para solucionar estos problemas es necesario utilizar cortes más finos de 0.5 mm de diámetro. Evidentemente, la calidad cada vez mayor de las nuevas generaciones de TC mejorará estos índices.

Para muchos, a pesar de la vasta gama de posibilidades diagnósticas, el diagnóstico de certeza solamente puede ser obtenido intraoperatorio cuando es posible la visualización directa de la salida del líquido y de la fístula. Pero incluso esto es discutible, porque no siempre es fácil descubrirla en el acto operatorio aunque veamos que el campo se nos llena de líquido.

La utilidad de la RNM, puede parecer menor porque perdemos las referencias óseas, pero valorada junto con la TAC puede acercarnos al diagnóstico de localización. En la imagen que presentamos se aprecia la fuga de líquido perilinfático. Fig. 1. De la misma forma otros autores han usado otros complementos de imagen como la Cisternografía, según Algin³³ se nos ofrece una visualización directa de la salida del líquido.

Ante el diagnóstico de un SFLP, la actitud terapéutica viene determinada por las características clínicas del caso. En el nuestro, se trata de una muchacha joven, sin antecedentes, con clínica de poco tiempo de evolución, aunque intensa y sin ninguna complicación. En los estudios demostramos, que existe un fallo en el oído interno, incluso nos

parece relativamente grande. Sin embargo, nos pareció razonable, esperar un tiempo prudencial, bajo observación para ver que evolución tomaba el proceso. A los 6 meses del inicio la sintomatología y los signos desaparecieron. La resolución espontánea está ampliamente descrita en la bibliografía^{3,4,13}. Sin embargo, en nuestro caso tenemos una justificada desconfianza en la resolución total espontánea y seguiremos observando a la paciente.

Conclusiones

1. Existen malformaciones menores de la cápsula laberíntica que pueden pasar desapercibidas y debutar de múltiples formas diferidas: hipoacusia brusca, hipoacusia neurosensorial, transmisiva o mixta, SFPL
2. La fístula perilinfática debe ser tenida en cuenta ante la aparición de hipoacusia, sordera o síndrome vertiginoso sin causa aparente.
3. La clínica y la exploración física es la mejor arma para el diagnóstico de la FPL.
4. Dentro de las pruebas complementarias la TC de alta resolución es la que mejor rendimiento nos da en el diagnóstico de FPL. No descartando el interés de otras pruebas de imagen, funcionales y bioquímicas.
5. La decisión de intervenir depende de cada caso, pero se impone cuando la fístula incluye pérdida de líquido cefalorraquídeo durante largo tiempo. Hay que tener en cuenta la posibilidad de remisión espontánea.

Bibliografía

1. Stott CC, Tabilo PC, Albertz NA, Toro CA. Traumatic perilymphatic fistula : A rare otorhinolaryngological entity. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello* 2008; 68: 283-287.
2. Bogaerts M, Waterval J, van Dinther J, Somers T, Zarowski A, Offeciers FE. Treatment of traumatic stapediostapedial luxation: case report with the introduction of a new technique and review of literature. *Otol Neurotol.* 2014 Apr; 35(4):582-8. doi: 10.1097/MAO.0000000000000322.
3. Reis HG, Marques RHG, Moussalle SK. perilymphatic fistula: report of a case which resolved spontaneously in five days and literature review. *Rev Neurol* 2002; 34 (9): 838-840.
4. Onishi ET, Fukuda Y. Perilymphatic fistula in guinea pigs: natural evolution versus surgical treatment. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2010;76(2):178-84.
5. Içeri M, Uçar S, Derin S, Ustündag E. Cerebrospinal fluid otorrhea and recurrent bacterial meningitis in a pediatric case with Mondini dysplasia. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg.* 2013 Jan-Feb; 23(1):57-9. doi: 10.5606/kbbihtisas.2013.35762

6. Clarós P1, Guirado C, Clarós A, Clarós A Jr, Clavería A, Wienberg P. Association of spontaneous anterior fossa CSF rhinorrhea and congenital perilymphatic fistula in a patient with recurrent meningitis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1993 May;27(1):65-71.
7. Quintero Noa J L, Hernández Cordero MC, Álvarez Lam I, Martínez Romero, Paz Cordovés A, Hevia Bernal D. Revista Cubana de Pediatría. Mondini dysplasia associated to recurrent bacterial meningitis-a clinical and imaging correlation. 2014;86(1):115-122
8. Rivera T. tema 11.- Malformaciones, traumatismos y tumores del oído. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. On line: http://cirugia.uah.es/pregrado/docs/tema_11_malformaciones_traumatismos_tumores_oido.pdf
9. Penido NO, Barros FA, Iha LCN, Abreu CEC, Silva RN, Park SW. Labyrinthine fistulae in chronic otitis media with cholesteatoma. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2003;69(4):521-5.
10. Ferreira SC, Lima MAMT. Superior Canal Dehiscence Syndrome. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2006; 72(3):414-8.
11. Rupa V1, Agarwal I, Rajshekhar V. Congenital perilymph fistula causing recurrent meningitis: lessons learnt from a single-institution case series. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014;150(2):285-91. doi: 10.1177/0194599813513716.
12. Carlson ML, Copeland WR rd, Driscoll CL, Link MJ, Haynes DS, Thompson RC, Weaver KD, Wanna GB. Temporal bone encephalocele and cerebrospinal fluid fistula repair utilizing the middle cranial fossa or combined mastoid-middle cranial fossa approach. *J Neurosurg.* 2013;119(5):1314-22. doi: 10.3171/2013.6.JNS13322.
13. Lazarini PR, Camargo AC. Idiopathic sudden sensorineural hearing loss: etiopathogenic aspects. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2006;72(4):554-61.
14. González XA, Caravaca MG. Colesteatoma (Revision bibliográfica). *REVISTA MEDICA DE COSTA RICA Y CENTROAMERICA LXVI* 2009;(588):135-139.
15. Rivera CM, Fernández LAM, T.R. Meza FC. Colesteatoma de oído. *Anales de Radiología México* 2007;1:71-77.
16. Sanna M, Zini C, Galometi R et al. Closed versus open technique in the the management of labyrinth fistulae. *Am J Otol* 1988;9:470- 5
17. Palva T, Ramsay H. Treatment of labyrinth fistulae. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1989; 115: 804-6
18. Rodríguez JS, Garita AV. Manejo del vértigo en la medicina general. *Revista Medica de Costa Rica y Centoamerica LXIV* 2007;(579):107-111.
19. McGhee MA1, Dornhoffer JL. A case of barotrauma-induced pneumolabyrinth secondary to perilymphatic fistula *Ear Nose Throat J.* 2000;79(6):456-9.
20. Shusterman D, Handler SD, Marsh RR, Bilaniuk L, Tom LW. Usefulness of computed tomographic scan in the evaluation of sensorineural hearing loss in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1992;118(5):501.
21. Riol RC, Martínez RL, Lacasta EH, Cardona EF. Perilymphatic fistula after stapedectomy: Closing with tragal perichondrium. *Rev. Esp. Oto-Neuro-Oftalm.,* 1975;33:153-158.
22. Reilly JS. Congenital perilymphatic fistula: a prospective study in infants and children. *Laryngoscope.* 1989;99(4):393-7.
23. Bluestone CD. Otitis media and congenital perilymphatic fistula as a cause of sensorineural hearing loss in children. *Pediatr Infect Dis J.* 1988;7(11 Suppl):S141-
24. Pullen FW 2nd. Perilymphatic fistula induced by barotrauma. *Am J Otol.* 1992;13(3):272-2.
25. Weber PC, Perez BA, Bluestone CD. Congenital perilymphatic fistula and associated middle ear abnormalities. *Laryngoscope.* 1993;103(2):160-4.
26. Esquivel PC, Zúñiga JP. Syndrome of dehiscence of the upper semi-circular canal. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello* 2005; 65: 233-240.
27. Whyte J, Martínez C, Cisneros A, Whyte A, Crovetto MA. Anatomical Peculiarities of the Superior Semicircular Canals and its Possible Clinical Implication. *Int. J. Morphol.,* 2012;30(3):1158-1165.
28. Kong WK; Lee CH; Eunhye Y; Shin SH. Unruptured translabyrinthine meningocele without CSF otorrhea. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014;78(3):566-9.
29. Tullu MS; Khanna SS; Kamat JR; Kirtane MV. Mondini dysplasia and pyogenic meningitis. *Indian J Pediatr;* 2004;71(7): 655-7.
30. Wani NA, Rawa A, Qureshi U, Kosar T, Robbani I. Recurrent meningitis in an adult secondary to an inner ear malformation: imaging demonstration. *Ear Nose Throat J.* 2012;91(4):E23-6.
31. 27 Grellet, M; Ribeiro, M. V; lazigi, N; Rocha, G. M; Machado, H. R; Faria, G. S. Ouvido medio e as fistulas liquóricas. / Middle ear and the liquoric fistulas. *Rev Bras Otorrinolaringol;* 47(1): 39-52, 1981.
32. Weissman JL, Weber PC, Bluestone CD. Congenital perilymphatic fistula: computed tomography appearance of middle ear and inner ear anomalies. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1994;111(3 Pt 1):243-9.
33. Algin O, Berçin S, Akgunduz G, Turkbey B, Cetin H. valuation of labyrinthine fistula by MR cisternography. *Emerg Radiol.* 2012;19(6):557-60. doi: 10.1007/s10140-012-1050-3.

Correspondencia

Dr. José María Abad Royo
 Nicolas Guillén, 4 - 1º E
 50018 Zaragoza
 E-mail: jabaroy@ono.com