

Missbildning i innerörat gav upprepade meningiter

Kongenitala deformiteter av innerörat kan ses tillsammans med meningit och varierande grader av hörselnedsättning alternativt dövhet. Upprepade episoder av meningit kan orsakas av en öppen förbindelse mellan mellanörat och subaraknoidalrummet. Risken för meningit är stor, då en s k common cavity föreligger, varför snabb diagnos är av betydelse.

Olika typer av kongenitala dysplasier har tidigare klassificerats och vi rapporterar här ett fall med en 3-årig flicka som uppvisade en ensidig dövhet samt upprepade episoder av meningit samt en missbildning av innerörat och av stigbygels fotplatta.

Redan 1791 beskrev Mondini [1] ett samband mellan subaraknoidalrummet och det perilymfatiska rummet i ett missbildat inneröra. Under åren har Mondinis dysplasi använts som ett gemensamt namn för alla typer av missbildningar engagerande innerörat. En direkt kommunikation mellan ett allvarligt missbildat inneröra och den inre hörselgången i kombination med meningit rapporterades redan 1838 av Cook [2]. 1965 beskrevs en missbildning av stigbygels fotplatta med upprepad meningit tillsammans med ett dövt öra, och under de sista årtiondena har dessa deformiteter med cerebrospi-

nalvätskeläckage ytterligare klarlagts [4, 5].

Genom utvecklingen av datortomografin och magnetkameran har det blivit möjligt att i detalj beskriva den givna deformiteten. 1993 klassificerade Phelps [5] inneröredeformiteter hos sju patienter med upprepade meningiter. Alla dessa deformiteter skiljde sig från den äkta Mondini, där man per definition har en normal basal vindling i snäcken i kombination med en distal säckbildning och viss påverkan på spiralgangliet, dessutom vanligen med viss hörsel bevarad. Denna missbildning anses inte kunna orsaka meningit. Utvecklingsstopp i sjätte till åttonde fosterveckan är den troliga orsaken till många inneröremissbildningar ledande till en s k gemensam kammare eller »common cavity» med hög risk för meningiter, medan Modinis dysplasi troligen beror på en störning betydligt senare i fosterstadiet.

3-årig flicka med upprepade meningiter

En 3-årig flicka, utan hereditet för hörselnedsättning, togs in i januari månad 1994, på St Görans barnkliniker i Stockholm, på grund av meningit. Vid undersökningen framkom att flickan hade en röd, icke buktande trumhinna (TH) på den högra sidan. Fortsatt utredning konfirmerade diagnosen purulent meningit, men inga bakterier kunde odlas fram ifrån likvor. Hon behandlades med cefotaxim i några dagar, med omedelbar respons. En datortomografi av hjärnan utfördes under vårdtillfället och visade en stor kavitet i innerörat, men man kunde på dessa bilder inte skilja mellan en inflammatorisk process och en destruktion alternativt missbildning. Ett cholesteatom och/eller kronisk media otit med eller utan missbildning diskuterades. Hon förbättrades snabbt och skickades hem med peroral antibiotikaterapi till och med slutet av januari.

I mitten av februari blev flickan åter sjuk och inkom akut till samma sjukhus. Vid detta tillfälle i det närmaste somnolent. En akut lumbalpunktion avslöjade meningit och streptococcus pneumoniae kunde framodlas. Hennes högra TH var röd och buktade. Hon behandla-

des med samma medicin som vid föregående tillfälle och förbättrades även denna gång momentant.

Fyra dagar senare överfördes hon till öronkliniken, Karolinska sjukhuset för uppföljning. Öronundersökning i mikroskop gav vid handen ett normalt öronstatus på vänster sida, men på höger sida var mellanörat fyllt med vätska samt luftblåsor medan TH var normal. Man kunde inte differentiera mellan en serös otit och ett cerebrospinalvätskeläckage. Flickan behandlades med penicillin V ytterligare ett par dagar, innan hon sändes hem.

I mitten av mars togs hon ånyo in på barnsjukhuset, denna gång på grund av hög feber samt en röd TH. Detta var den fjärde allvarliga infektionen på tre månader. Hon överflyttades genast till öronkliniken för fortsatt vård. Vid denna tidpunkt gjordes en myringotomi genom en rodnad TH med extensiv serös otitis media. Vätskan i mellanörat var mycket seg och togs dels till odling, dels sögs bort.

Hon behandlades med intravenöst penicillin V och förbättrades genast. Denna gång utan tecken till meningit. Samtliga odlingar var negativa. En magnettomografi utfördes, där man såg en kavitet i innerörat med tecken till inflammation.

Datortomografi visade missbildning av inneröra

En datortomografi gjordes med konsekutiva 1 mm snitt i axiala och koronara snitt. En magnetkameraröntgen gjordes dessutom med en 1,5 T General Electric-apparat. Sekvenserna var både koronara och axiala T1-viktade, T1-viktade med Gadolinium-kontrast och T2-viktade. Snittjockleken var 3 mm med 0,5 mm avstånd.

Datortomografiresultaten indikerade en missbildning av höger inneröra (Figur 1A–B). Man fann en stor kavitet som engagerade snäcken, vestibulum, den laterala bäggången samt delar av de främre och bakre bäggångarna. Denna hålighet hade kommunikation medialt med den inre hörselgången och lateralt med mellanörat genom ett vidgat ovalt fönster.

Magnetkamerafynden överensstäm-

Författare

MALOU HULTCRANTZ

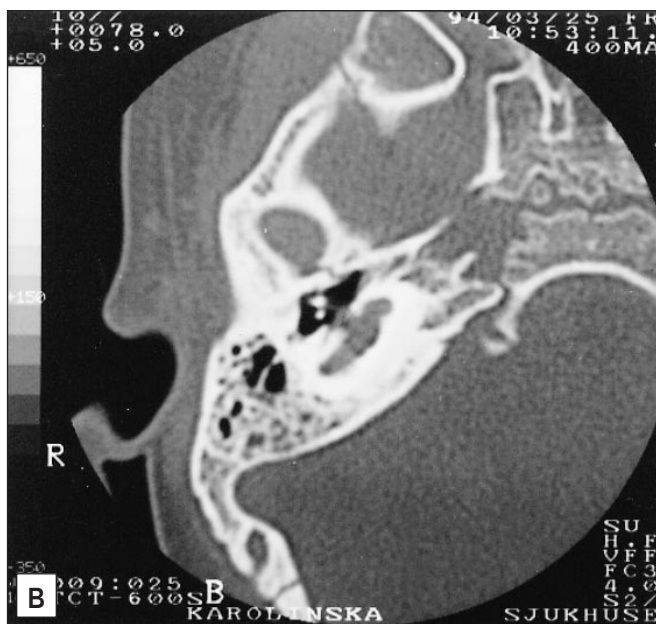
docent, biträdande överläkare, öron-, näs- och halskliniken

HANS BERGSTEDT

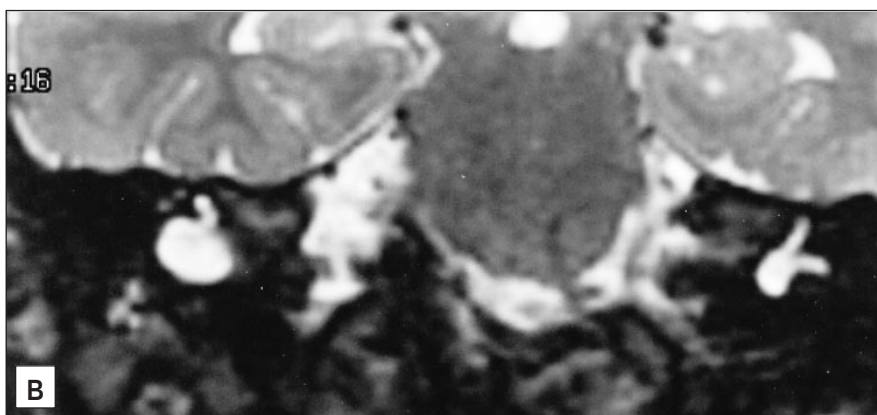
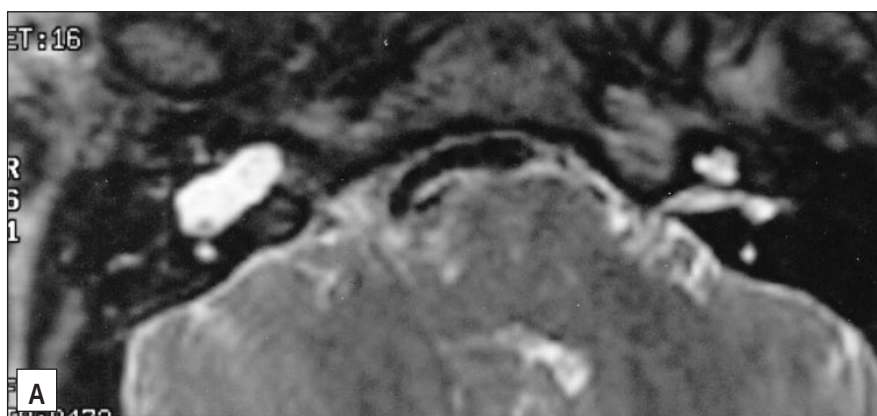
docent, överläkare, avdelningen för diagnostisk radiologi

LENNART MENDEL

docent, överläkare, öron-, näs- och halskliniken; samtliga vid Karolinska sjukhuset, Stockholm.



Figur 1A. Axiala CT-snitt (1/1 mm) genom det högra mellanörat som visar missbildningen och förbindelsen till den inre hörselgången.
B. Axiala CT-snitt genom det vidgade ovala fönstret.



Figur 2A. Axiala magnetkameransnitt (FSE, TR 9473/TE 90) genom det högra örat, på samma nivå som Figur 1A. Den vätskefyllda håligheten ses tillsammans med den bakre delen av den bakre båggången.
B. Koronala magnetkameransnitt som visar håligheten samt delar av den bakre båggången. På den vänstra sidan ses helt normala förhållanden.

de med datorsvaret, dvs en kavitet med samma höga signal i T2-viktade bilder som cerebrospinalvätska (Figur 2A–B). Hög signal sågs också komma ifrån delar av höger öras cellsystem.

Hörseltest visade hörselnedsättning

Flickans föräldrar uppgav mycket bestämt att inga hörselproblem hade förekommit under hennes uppväxt. Deras uppfattning var att hon till och med kunde använda höger öra för att tala i telefon. Resultaten av ett noggrant hörsel-

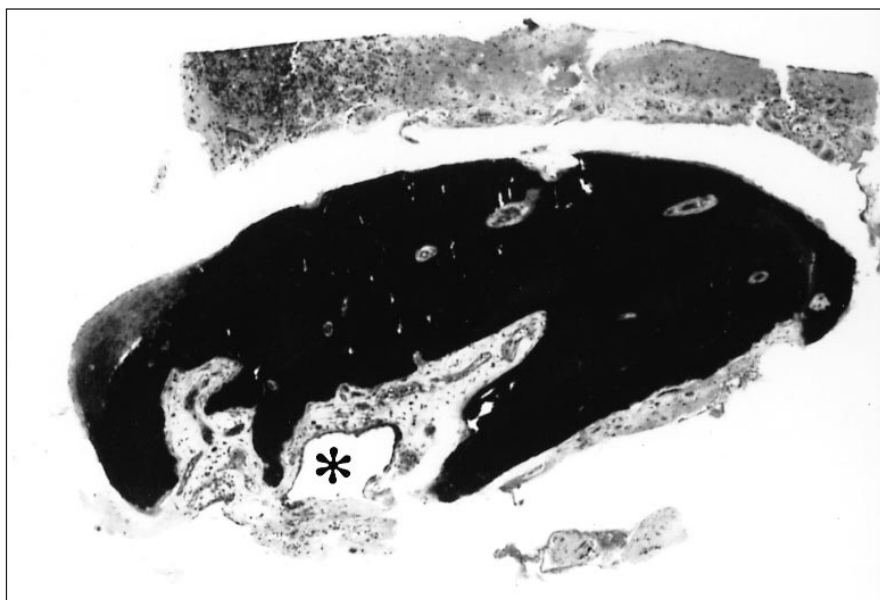
test gav dock vid handen att flickan led av en grav hörselnedsättning på den högra sidan, medan hörseln på den vänstra sidan var helt normal. Då hörselrester kunde uppmätas förklarades höger öra inte som dövt. Svar kunde

uppnås på 60–80 decibelnivån, men trots flickans fina medverkan var full maskering svår att åstadkomma.

Defekten opererades

Innan några beslut togs gällande kirurgisk intervention diskuterades datorsvaren med dr Peter Phelps, London, radiologisk expert på området. Man beslutade om kirurgi via mellanörat. Under hela utredningsgången och under den kirurgiska perioden sattes flickan på profylaktisk amoxicillinbehandling. Den 1 juni gjordes en tympanotomi. En missbildning av hörselbenen kunde genast iaktas. Städet var i det närmaste sammanlänkat med hammarskaftet och chorda tympani klämd däremellan. Både städet och chordan avlägsnades, och hammarskaftet lossades ifrån TH. Nervus facialis var normal och täckt med ben i hela sin längd genom mellanörat. På platsen för promontorium fanns endast en flat benplatta. Stigbygeln var klumpig och täckt av vävnad som liknade araknoidean. Stigbygeln togs försiktigt bort, och sparades för undersökning. Ett litet läckage av perilymf sågs direkt. Vestibulum, som nu kunde inspekteras, såg normal ut. Slemhinnan runt ovala fönstret togs bort varefter vestibulum packades med muskel som fixerades med vävnadsklister. Det var nu helt torrt i örat. Det postoperativa förloppet var glatt, och flickan kunde sändas hem fyra dagar senare med profylaktisk penicillinbehandling.

Tio dagar senare kom ett telefonsamtal från flickans moder, ifrån en annan del av Sverige, där familjen befann sig



Figur 3. Urkalkat, agarinbäddat snitt genom den vid operation borttagna stigbygeln. Asterisken visar defekten i plattan, varigenom läckaget skett.

på semester. Modern omtalade att flickan hade hög feber och purulent sekretion ifrån det högra örat och ifrån näsan samt var yr. De ombads att omedelbart uppsöka närmaste sjukhus, där hon intogs för tre dagars behandling. Hon behandlades med imipenem intravenöst och botades momentant. Inga tecken på meningit förekom. Odlingar tagna ifrån nasofarynx visade växt av streptococcus pneumoniae, hemophilus influenzae och moraxella catharalis. Hon behandlades i ytterligare tio dagar med penicillin och kom efter tio dagar på kontroll i Stockholm. Vid denna tidpunkt såg allt normalt ut i örat.

Vid varje kontroll de senaste två åren har örat varit helt normalt. Vid senaste kontrollen i november 1995 hade flickan normala TH på bägge sidorna och en normal hörsel på vänster öra, men man kunde inte registrera någon hörsel ifrån höger öra.

Stigbygeln lades vid operationstillfället i 3-procentig glutaraldehyd och dekalcerades därefter i 14 dagar i EDTA (etylendiamintetraacetat). Hörselbenet bäddades in i agar och snittades för både ljus- och elektronmikroskop. Stapes fotplatta med defekten, som lett till fistulering, kan ses i Figur 3.

Audiologisk och radiologisk utredning rekommenderas

Upprepade meningiter kan förekomma vid kommunikation mellan det perilymfatiska rummet och det intrakraniella likvorrummet. Missbildningar av detta slag uppkommer ofta tidigt under den embryonala perioden, mellan sjätte och åttonde anläggningsveckan. Dessa missbildningar resulterar i en stor ka-

vitet i den främre delen av labyrinthen och en dilaterad eller mycket primitiv snäcka [7].

Flera fall har rapporterats, några med dödliga infektioner [4]. Dessa missbildningar skall skiljas från den rena Mondini-missbildningen, som tillkommer under den senare anläggningsperioden och där en normal basal vindling finns kvar med mycket liten eller ingen risk för meningiter [6]. Phelps studerade 20 patienter med kongenitala inneröremissbildningar och visade att åtta av dessa hade unilateralt engagemang medan de resterande tolv var bilaterala. Fyra av dessa 20 patienter drabbades av upprepade meningiter, och ingen av dem hade en äkta Mondinimissbildning [8].

Vi rapporterar här om en 3-årig flicka, som enligt föräldrarna hade en normal hörsel bilateralt, med upprepade episoder av meningit. Datortomografibilderna klassades enligt Jackler [7], som en snäckhypoplasi A:3 med en missbildad vestibulum, snäcka samt båggångar. En kommunikation mellan den inre hörselgången och en 2 mm vid defekt i fotplattan på stigbygeln kunde visualiseras och förklarade den bakteriella spridningen till meningerna. Högupplösande datortomografi är i detta fall att föredra framför magnetkamera, vilken här endast kunde påvisa en vätskefylld kavitet och inte några finare benstrukturer. Att veta om en basal vindling föreligger ger värdefull information om eventuell risk för meningit.

Denna flicka, som hade en helt normal psykomotorisk utveckling, drabbades av två episoder av meningit innan ytterligare en ledde till öronspecialistkonsultation, varvid en adekvat diagnos kunde ställas. Flickan var inget öronbarn, och föräldrarna hade aldrig noterat att hon led av någon hörselnedsätt-

ning. Med en buktande röd trumhinna i kombination med meningit skall en inneröremissbildning med förbindelse mellan inner- och mellanöra misstänkas och utredas så att meningitrisken kan reduceras. Hörseltest ger värdefull information, och total dövhet, som tyder på en grav missbildning, ökar risken för meningit medan en till vissa delar bevarad hörsel ger motsatt information. När denna patient testades var svaren inte helt entydiga, då föräldrarna framhållade i att flickan hörde och kunde tala i telefon med det missbildade örat och en fullständig utredning inte kunde genomföras på denna 3-åring. Datortomografiundersökningen kunde dock påvisa att ingen riktig snäcka utvecklats, varför mellanörevägen vid kirurgi valdes.

Under rehabiliteringen hade flickan inga hörselproblem, vilket stärkte bedömningen att hon aldrig haft någon hörsel på denna sida. Jackler rekommenderar vid dessa missbildningar noggrann klinisk, audiologisk och radiologisk utredning.

Den audiologiska utredningen skall innehålla ton- och talaudiogram, impedansmätning och hjärnstamsaudiometri i fall av svårundersökta barn. Den radiologiska undersökningen med datortomografi är betydelsefull inte bara för att ställa diagnosen utan också för att prediktera meningitrisk och perilymfaläckage i samband med operationen. Högriskecken, enligt Jackler, är förstörad vestibulum, förkortning av den inre hörselgången och en vidgad aqueductus cochleae.

Referenser

1. Mondini C. Anatomica surdi nati section. Bononiensi scientiarum et artium instituto atque academica commentarii Bononiae 1791; 7: 419-28.
2. Phelps P, Michaels L. The common cavity congenital deformity of the inner ear: An important precursor of meningitis described in 1838. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 1995; 57: 228-31.
3. Barr B, Wersäll J. Cerebrospinal otorrhea with meningitis in congenital deafness. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1965; 81: 26-8.
4. Phelps P, Proops D, Sellars S, Evans J, Michaels L. Congenital cerebrospinal fluid fistula through the inner ear and meningitis. J Laryngol Otol 1993; 107: 492-5.
5. Phelps P, Lloyd G. Mondini dysplasia is not associated with meningitis and CSF fistula. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1991; 117: 931-2.
6. Schuknecht H. Mondini dysplasia: A clinical and pathological study. Ann Otol Rhinol Laryngol 1980; 89(suppl 65):16-30.
7. Jackler R, Luxford W, House W. Congenital malformations of the inner ear: A classification based on embryogenesis. Laryngoscope 1987; 97: 2-14.
8. Phelps P, King A, Michaels L. Cochlear dysplasia and meningitis. Am J Otol 1994; 4: 551-7.