# Labirintite Ossificante. Relato de Um Caso e Revisão da Literatura.

## Labyrinthitis Ossificans. Report of One Case and Literature Review.

Leandro Ricardo Mattiola\*, Mark Makowiecky\*\*, Carlos Eduardo Guimarães de Salles\*\*, Marcela Pozzi Cardoso\*\*\*, Samir Cabali\*\*\*\*.

Instituição: Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo - FMO. Departamento de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço. São Paulo / SP – Brasil. Endereço para correspondência: Leandro Ricardo Mattiola – Rua José de Magalhães 600 – Vila Clementino – São Paulo / SP – CEP: 04026-090 – Telefone / Fax: (11) 5088-8406 – E-mail: lmattiola@hotmail.com

Artigo recebido em 31 de maio de 2007. Artigo aceito em 8 de novembro de 2007.

## **R**ESUMO

Introdução: Labirintite ossificante é uma patologia caracterizada por surdez neurossensorial, frequentemente

secundária a infecção, que gera lesão irreversível na orelha interna.

Objetivo: Relatar um caso de labirintite ossificante e realizar uma revisão da literatura.

Relato do Caso: É apresentado um caso de indivíduo do sexo masculino, sete anos de idade, com hipoacusia profunda

unilateral na audiometria tonal, ausência de reposta na audiometria de tronco encefálico e alterações

compatíveis na Tomografia Computadorizada.

Conclusão: A labirintite ossificante resulta na ossificação das estruturas da orelha interna. O paciente apresenta

um quadro de hipoacusia profunda irreversível, acompanhado ou não de desequilíbrio, que pode ter implicação importante no desenvolvimento sócio-educacional. O diagnóstico tem importante papel

na indicação de implante coclear para os casos selecionados.

Palavras-chave: labirintite, cóclea, perda auditiva, osteogênese.

## SUMMARY

Introduction: Labyrinthitis ossificans is a pathology characterized by sensorioneural hearing loss; secondary to

infectious process, which produces irreversible injury to inner ear.

**Objective:** To report a labyrinthitis ossificans case and review the literature.

Case Report: A seven-year-old male patient, with profound hearing loss in tonal audiometry; no response from

brainstem audiometry and compatible CT findings.

Conclusion: Labyrinthitis ossificans results ossification on the inner ear structures. Pacient presents profound

irreversible hearing loss, followed or not by disequilibrium, that can have important implication on educational socio-development. Diagnosis is important for cochlear implantation cases of the selected

cases.

**Key words:** labirinthitis, cochlea, hearing loss, osteogenesis.

<sup>\*</sup> Médico Otorrinolaringologista. Especializando em Cirurgia de Cabeça e Pescoço no HSPE-SP.

<sup>\*\*</sup> Médico Residente em Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço no HSPE-SP (R2).

<sup>\*\*\*</sup> Médica Especialista em Otorrinolaringologia. Médica Assistente da Otologia do HSPE-SP.

<sup>\*\*\*\*</sup> Doutor em Otorrinolaringologia pela UNIFESP. Diretor do do Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço do HSPE-SP.

## INTRODUÇÃO

A ossificação do labirinto membranoso, ou labirintite ossificante (LO), é usualmente uma seqüela de infecção, frequentemente de labirintite supurativa (1). Esta pode se desenvolver através de três vias de disseminação de infecção: hematogênica, meningogênica ou timpanogênica. A LO é o resultado final da labirintite supurativa, independente da origem da infecção (2). Outras causas incomuns incluem tumores, otosclerose avançada, fratura de osso temporal e hemorragia de orelha interna (3). A LO resulta em perda auditiva profunda e devido ao processo de ossificação pode impedir a realização de implante coclear (IC) (4,5). A tomografia computadorizada de alta resolução (TC) tem facilitado o diagnóstico de LO (6) e nos permite avaliar a viabilidade do IC (7).

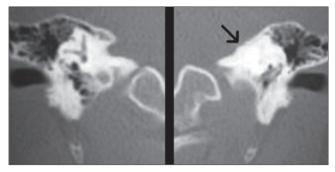
### Relato do Caso

Paciente do sexo masculino, com sete anos de idade queixando-se de hipoacusia em orelha esquerda há um ano e quatro meses, inicialmente percebida pela mãe e de evolução lentamente progressiva. O paciente não apresentava história de infecções otológicas prévias, apenas um episódio de otite média aguda há um mês, que melhorou com o tratamento. Não apresentava dificuldade de aprendizado, história familiar de hipoacusia, infecções gestacionais ou outras doenças.

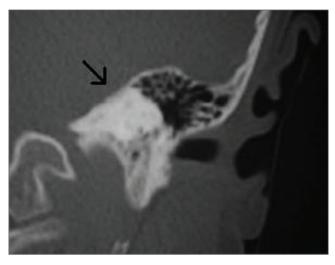
Observou-se: membrana timpânica de aspecto normal à otoscopia bilateralmente, teste de Weber lateralizado para a direita e audiometria tonal com limiares normais à direita e perda auditiva profunda à esquerda. A audiometria de tronco encefálico (ABR) era normal à direita e mostrava ausência de resposta a 105 dB à esquerda. A TC de ossos temporais revelou uma ossificação labiríntica à esquerda.

#### Discussão

A injúria labiríntica que resulta em disacusia profunda, com ossificação coclear ou LO, pode ocorrer após vários tipos de dano otológico (8) sendo usualmente uma sequela de infecções. Estas podem atingir a orelha interna através da corrente sanguínea (hematogênica), da orelha média (timpanogênica) ou das meninges (meningogênica) (1, 9). No caso relatado acreditamos que a LO trata-se de sequela de labirintite timpanogênica, embora não existam eventos de infecção otológica prévios a hipoacusia documentados. A labirintite timpanogênica é a causa mais comum de LO (6). O caminho pelo qual a infecção da orelha média atinge a orelha interna foi estudado por vários autores. Estes trabalhos identificaram a janela da



**Figura 1.** Ossificação labiríntica a esquerda (seta) e estruturas labirínticas normais a direita.



**Figura 2.** Tomografia axial computadorizada de osso temporal em corte coronal mostrando ossificação labiríntica a esquerda (seta).

cóclea como principal via de disseminação da infecção para a orelha interna, mas a mesma também pode ocorrer pela janela do vestíbulo ou por ambas as janelas. Paparella et al. (10). descreveu uma alta incidência de alterações histopatológicas da orelha interna, secundárias a otite média. Tais alterações foram observadas mais frequentemente na escala timpânica, o que corrobora a afirmação de que a janela da cóclea seria a principal via de disseminação. Porém a ossificação é mais densa e extensa nos casos de meningite meningogênica durante a infância (11). Nestes casos, a infecção atinge a orelha interna através do espaço subaracnóideo, do aqueduto coclear e do meato acústico interno (1, 6, 12). A ossificação geralmente ocorre bilateralmente nestes pacientes, e pode ser constatada em três a quatro meses após o quadro de meningite bacteriana. Nosso paciente também não apresentava história de meningite e a ossificação ocorreu de forma unilateral. No que diz respeito à labirintite hematogênica, a infecção intra-uterina é a causa mais comum, estando associada aos vírus do sarampo e da caxumba. A labirintite hematogênica ocorrendo a partir de um foco oculto ou a distância é rara (6). Traumatismo, incluindo o trauma cirúrgico, é uma causa conhecida, porém de mecanismo ainda indefinido. Independente da etiologia, a patogênese da LO envolve um estágio agudo inicial, com a presença de bactérias e leucócitos, usualmente nos espaços perilinfáticos. Segue-se uma fase caracterizada por proliferação de fibroblastos e fibrose, culminando após em estágio de ossificação propriamente dito (3). Os fibroblastos são presumivelmente a fonte de formação da substância de ligação e das fibras da matriz osteóide (13). A evolução da hipoacusia é lentamente progressiva e uma disacusia neurossensorial profunda e irreversível é a regra. Tal evolução foi observada no caso relatado. O paciente pode experimentar também tontura de grau variado, seja durante o quadro infeccioso agudo ou durante a evolução da doença (2). O achado de LO na avaliação radiológica possui importância clínica, pois justifica o achado de hipoacusia no exame audiométrico, assim como eventuais distúrbios de equilíbrio do lado afetado. A TC pode demonstrar esclerose, irregularidade ou obliteração da cóclea, vestíbulo e canais semicirculares, com diferentes graus de comprometimento. O estudo tomográfico da extensão da doença pode tornar mais fácil a identificação de qual paciente será ou não auxiliado pelo IC (7). A ossificação pode tornar difícil a implantação do eletrodo. Inicialmente, mesmo a LO discreta era considerada contra-indicação para implantação dos aparelhos de multicanal (14). Hoje o cirurgião possui muitas opções. A ossificação moderada do giro basal pode ser perfurada através de uma abordagem convencional através do recesso facial. Nos casos severos, o eletrodo pode ser inserido parcialmente (15). Em nosso caso não existe indicação de implante coclear, pois a audição contra lateral é normal.

#### COMENTÁRIOS FINAIS

A inflamação da cápsula ótica, de etiologia infecciosa ou não, é evento inicial em um processo de destruição do labirinto membranoso que culmina na ossificação das estruturas da orelha interna. Esta, também conhecida como LO leva o paciente a experimentar um quadro de hipoacusia profunda, de caráter irreversível, acompanhado ou não de desequilíbrio, que pode ter implicação importante no desenvolvimento sócio-educacional. O diagnóstico é facilitado pelos exames de imagem (TC), que também tem importante papel na indicação de IC para os casos selecionados.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Neely JG. Complications of temporal bone infection. In: Cummings CW et al: Otolaringology - Head and Neck Surgery. St Louis: Mosby Year Book; 1993, pp. 2840-2864.

- 2. Hoffman RA, Brookler KH, Bergeron RT. Radiologic diagnosis of Labyrinthitis Ossificans. Ann. Otol. 1979, 88: 253-7.
- 3. Suga F, Lindsay JR. Labyrinthitis ossificans. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1977, 86:17-29.
- 4. Balkany T, Gantz B, Nadol JB Jr. Multichannel cochlear implants in partially ossified cochleas. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1988, 97(suppl 135):3-7.
- 5. Gantz BJ, McCabe BF, Tyler RS. Use of multichannel cochlear implants in obstructed and obliterated cochleas. Otolaryngol Head Neck Surg. 1988, 98:72-91.
- 6. Swartz JD, Mandell DM, Faerber EN, et al. Labyrinthine ossification: Etiologies and CT findings. Radiology. 1985, 157(2):395-8.
- 7. Weissman JL, Kamerer DB. Labyrinthitis Ossificans. Am J Otolaryngol. 1993, 14(5):363-5.
- 8. Hinojosa R, Redleaf MI, Green JD Jr, Blough RR. Spiral Ganglion Cell Survival in labyrinthitis ossificans: Computerized image analysis. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl. 1995, 166:51-4.
- 9. de Souza C, Paparella MM, Schacern P, et al. Pathology of Labyrinthine Ossification. J Laryngol Otol. 1991, 105(8): 621-24.
- 10. Paparella MM, Oda M, Hiraide F, et al. Pathology of sensorineural hearing loss in otitis media. 1972, 81:632-47.
- 11. Green JD Jr, Marion MS, Hinojosa R. Labyrinthitis ossificans: Histopathologic consideration for cochlear implantation. Otolaryngol Head Neck Surg. 1991, 104:320-6.
- 12. Tinling SP, Brodie HA, Nabili V. Location and timing of initial osteoid deposition in postmeningitic labyrinthitis ossificans determined by multiple fluorecent labels. Laryngoscope. 2004, 114:675-80.
- 13. Tinling SP, Nabili V, Brodie HA. Fine Structure Histopatology of Labyrinthitis Ossificans in The Gerbil Model. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2005, 114:161-6.
- 14. Westerlaan HE, Meiners LC, Penning L. Labyrinthitis ossificans associated with sensorineural deafness. ENT-Ear, Nose, & Throat Journal. 2005, 84(1):14-5.
- 15. Mabrie DC, Niparko JK. Quiz Case 1. Meningitis-related labyrinthitis ossificans. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1999, 125(8):912-4.