

ESTENOSIS DEL CANAL AUDITIVO INTERNO (CAI): HALLAZGOS POR IMAGEN

INTERNAL AUDITORY CANAL (IAC) STENOSIS: IMAGING FINDINGS

Johanna Ortiz Jiménez¹

José Luis Roa²

Ramón E. Figueroa³

PALABRAS CLAVE (DeCS)

Enfermedad del nervio vestibulococlear.
Pérdida auditiva sensorineural
Tomografía computarizada por rayos X.
Imagen por resonancia magnética.

KEY WORDS (MeSH)

Vestibulocochlear nerve diseases
Hearing Loss, sensorineural
Tomography. X-Ray computed
Magnetic resonance imaging

RESUMEN

Objetivos: Describir los hallazgos por imagen en tomografía computarizada (TAC) y resonancia magnética (RM) en una paciente con estenosis del CAI. Describir el desarrollo embriológico de las estructuras del CAI y la historia natural de la estenosis del CAI. **Métodos:** Se presenta el caso de una paciente de 4 años de edad con diagnóstico de cardiopatía congénita, hipoacusia neurosensorial (HNS) y otitis media recurrente bilateral, y a quien se realizó TAC del hueso temporal con imágenes axiales y reconstrucciones coronales, en las cuales se observa disminución del diámetro de la luz del CAI izquierdo (menor de 2 mm), ausencia del CAI derecho y estructuras del oído interno de características normales, compatibles con estenosis del CAI izquierdo. Las imágenes de RM demuestran la estenosis del CAI izquierdo, sin observarse las estructuras nerviosas dentro de éste, compatible con hipoplasia/aplasia del nervio vestibulococlear. **Resultados:** Se describen brevemente la patología, el origen embriológico y la importancia de la asociación de la estenosis del CAI a hipoplasia/aplasia del nervio vestibulococlear en el diagnóstico diferencial de las causas de HNS, que contraindican la realización de implante coclear. **Conclusiones:** La estenosis del CAI e hipoplasia/aplasia del nervio vestibulococlear es un diagnóstico para tener en cuenta dentro de las causas de HNS, y su diagnóstico puede realizarse a través de TAC y de RM.

SUMMARY

Objectives: To describe the computed tomography (CT) and magnetic resonance (MR) findings in a patient with a diagnosis of internal auditory canal (IAC) stenosis. To describe the embryological development of the IAC structures and the natural history of IAC stenosis. **Methods:** A 4 year old girl presents with sensorineural hearing loss and bilateral recurrent otitis media. The temporal bone CT shows diminished left IAC diameter (less than 2 mm), right IAC absence and normal inner ear structures. These findings are pathognomonic for left IAC stenosis. The MR findings include left IAC stenosis and IAC neural structures absence secondary to aplasia of the vestibulocochlear nerve on each IAC. **Results:** Hypoplasia/aplasia of the vestibulocochlear nerve in association with IAC stenosis is an important consideration in the differential diagnosis of sensorineural hearing loss, as it is a relative contraindication for cochlear implant placement. **Conclusions:** IAC stenosis and vestibulocochlear nerve hypoplasia/aplasia must be excluded as an etiology of sensorineural hearing loss. The diagnosis can be made by CT and MR.

¹Radióloga, Fundación Cardioinfantil-Universidad del Rosario. Bogotá, Colombia.

²Neurorradiólogo, Fundación Cardioinfantil-Instituto de Cardiología. Bogotá, Colombia.

³Neurorradiólogo, MCG Medical College of Georgia, Augusta, GA; Departamento de Imágenes Diagnósticas, Fundación Cardioinfantil-Instituto de Cardiología. Bogotá, Colombia.

Introducción

La hipoacusia se clasifica en conductiva, neurosensorial y mixta, de acuerdo con las estructuras comprometidas en el proceso de audición. La hipoacusia conductiva se refiere a un déficit causado por una alteración en el conducto auditivo externo, el oído medio y la cadena osicular. La hipoacusia neurosensorial (HNS) tiene su origen en el compromiso de la cóclea o de las estructuras nerviosas implicadas en la audición. Su diagnóstico requiere técnicas imaginológicas como la TAC y la RM. La incidencia de HNS se ha reportado entre 1,2-5,7 por 1.000 nacimientos (1).

Las causas de la HNS son variables. Aquellas con patología desconocida representan un 37% de los casos; las causas genéticas no asociadas a síndromes representan un 32% de los casos, y las asociadas a síndromes, como el de Waardenburg, el velocardiofacial o el de Down, entre otros, un 29%. La etiología prenatal asociada a infecciones por rubéola, citomegalovirus, varicela y presencia de alteraciones causadas por agentes tóxicos como alcohol y drogas se presenta en el 11% de los casos; las causas perinatales, como el kernicterus, la asfixia y la prematurez son responsables de un 9% (2).

Teniendo en cuenta las causas de la HNS, la evaluación de los niños con este desorden requiere una completa historia clínica, que incluya los antecedentes pre y post natales, y familiares, así como examen físico completo buscando signos relacionados con síndromes específicos, y pruebas de laboratorio relacionadas con infecciones, y con desórdenes inmunológicos, endocrinológicos y metabólicos. Un paso importante dentro de esta evaluación es obtener imágenes diagnósticas. La evaluación inicial debe ser por TAC del hueso temporal, y en ella se pueden valorar las estructuras de los oídos externos, medios e internos. En los pacientes a quienes se considere candidatos para un implante coclear la RM de la fosa posterior brinda información importante para valorar las estructuras nerviosas que el TAC no puede hacer visibles (3).

Se presenta el caso de una paciente con HNS y el algoritmo diagnóstico utilizado para la evaluación de la anatomía del hueso temporal con TAC y RM.

Caso clínico

Paciente de 4 años de edad, con antecedente de cardiopatía congénita corregida quirúrgicamente, otitis media recurrente bilateral e HNS. Ingresa con un nuevo episodio de otitis media, a raíz del cual se realiza tomografía computarizada (TC) del hueso temporal (figuras 1 y 2), donde se observa ausencia del CAI en el lado derecho, disminución del diámetro del CAI izquierdo y morfología normal de las estructuras del oído interno.

Considerando los hallazgos mencionados, se decide realizar RM de oídos, para evaluar las estructuras contenidas dentro del CAI (figura 3). En dicho estudio se observa ausencia del CAI en las imágenes axiales en el lado derecho, y presencia de una estructura lineal de baja intensidad, localizada en el peñasco del hueso temporal, que se correlaciona con las imágenes coronales de TC, y, probablemente, corresponde a un canal hipoplásico para el nervio facial. En el lado izquierdo se observa en las imágenes coronales un CAI de diámetro disminuido, correspondiente al canal para el nervio facial. No es posible demostrar las estructuras nerviosas dentro del CAI, por lo cual el diagnóstico correspondiente es agenesia del nervio vestíbulo coclear con hipoplasia del CAI bilateral, y presencia de un canal único para el nervio facial.

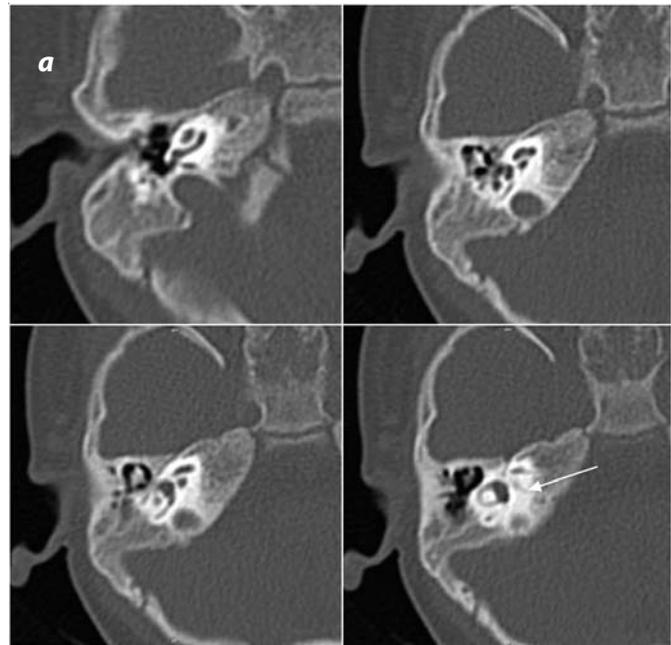


Figura 1a. TC axial del hueso temporal derecho. Ausencia de conducto auditivo. Se observa una estructura de diámetro disminuido, que, probablemente, corresponde al conducto para el nervio facial (flecha). Las estructuras del oído interno son normales.

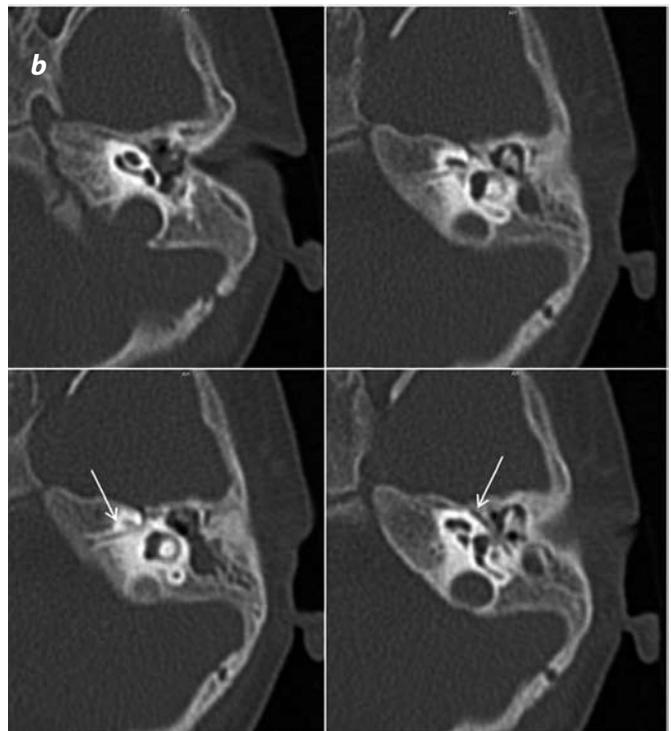


Figura 1b. Estenosis del CAI: TC axial del hueso temporal izquierdo. Disminución del diámetro del CAI (menor de 2 mm) (flecha), que corresponde al conducto para el nervio facial. Se observa, también, ocupación del oído medio izquierdo por material inflamatorio. Las estructuras del oído interno son normales.

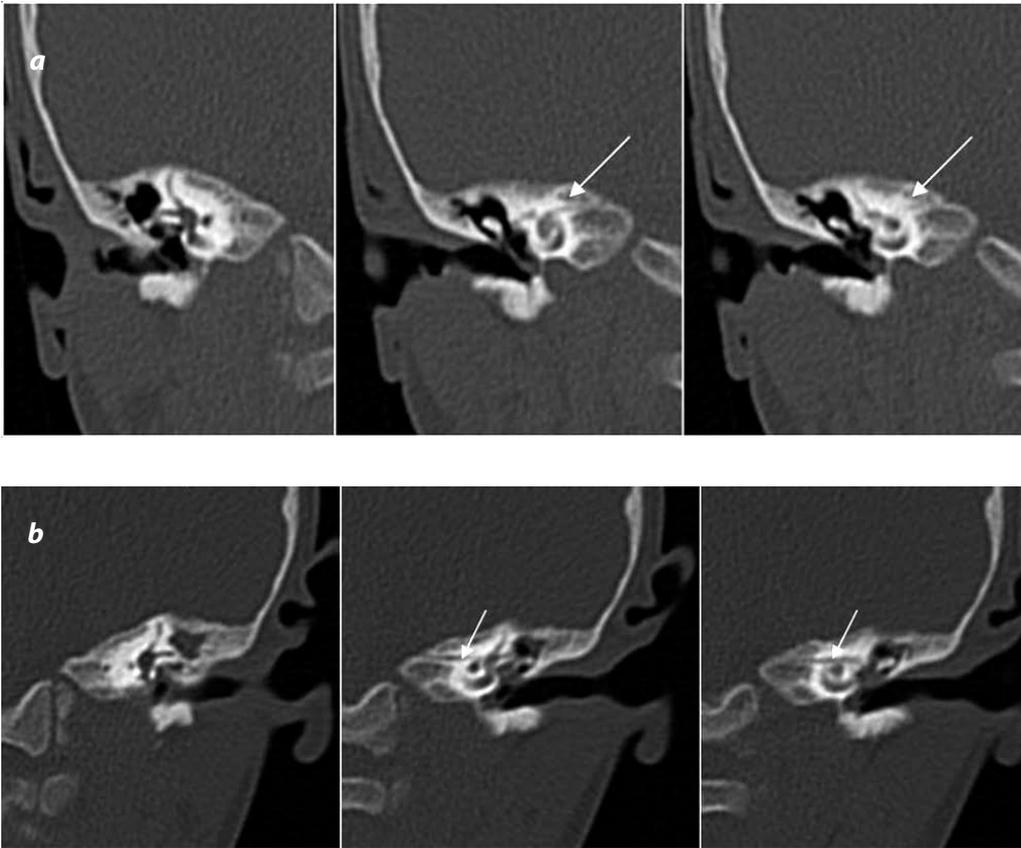


Figura 2a. Estenosis del CAI. Reconstrucciones coronales del hueso temporal derecho. Ausencia del conducto auditivo interno. Se observa una estructura de diámetro disminuido, que corresponde al conducto para el nervio facial (flecha). Las estructuras del oído interno son normales.

Figura 2b. Reconstrucciones coronales del hueso temporal izquierdo. Disminución del diámetro del CAI (menor de 2 mm) (flechas); ocupación del oído medio izquierdo por material inflamatorio. Las cápsulas óticas son normales.

Discusión

La estenosis del CAI es un desorden muy raro, que forma parte del espectro de la HNS. Aproximadamente el 12% de los casos de pacientes con anomalías en el oído interno se asocian a estenosis del conducto. El diámetro normal del CAI se encuentra entre 2-8 mm, y la estenosis se define como una disminución del diámetro del conducto igual o menor de 2 mm (4).

Aproximadamente el 20% de los pacientes con HNS presentan anomalías en las estructuras óseas del oído interno, y de estas anomalías sólo el 12% se relaciona con estenosis del CAI. En una serie de 6 pacientes con estenosis del CAI, Sakina M. *et al.* reportan la asociación de este hallazgo y la hipoplasia del nervio vestibulococlear con un nervio facial normal, en síndromes como el de Treacher-Collins y el de Noonan y la presencia de lesiones en el oído interno, tales como aplasia laberíntica (Michel), cavidad común o partición incompleta (Mondini), ausencia de la cóclea y de los canales semicirculares, o, incluso, oídos internos normales (4).

En el estudio de la estenosis del CAI con TAC se requiere una buena resolución, con imágenes de aproximadamente 0,3-1 mm de espesor en ventana ósea, e incremento de 0,3 mm, para realizar reconstrucciones multiplanares en fase simple (5). También se pueden realizar reconstrucciones adicionales en los ejes corto y largo de la pirámide petrosa (proyecciones de Poschl y Stenver). La técnica de la RM comprende el uso de secuencias con información en T2 pesado y 3D, con transformación de Fourier en estado estable (CISS), así como con obtención de imágenes en los planos axial y parasagital (perpendicular al eje longitudinal del CAI), que permitan demostrar las estructuras nerviosas contenidas dentro del CAI (6).

Formación del oído interno (embriología)

Los oídos internos, medios y externos se originan a partir de estructuras diferentes. El oído interno se deriva del ectodermo, que forma la vesícula ótica en la cuarta semana de gestación. Dicha vesícula se divide en dos porciones: una ventral, que forma la vía auditiva y la cóclea, y otra dorsal, que forma los canales semicirculares, el utrículo y el sáculo. A continuación se forman el apéndice endolinfático, que crece dorsalmente, y el ducto coclear, el cual se alarga ventralmente.

El proceso de apoptosis hace que se desarrolle la cóclea, la cual completa su formación en la octava semana de gestación. Los canales semicirculares, el utrículo, y el ducto endolinfático, que tardan más en desarrollarse, completan su formación en las semanas 19 y 20 de gestación.

Las inervaciones aferentes y eferentes empiezan de manera tardía en el período embrionario, y no se completan hasta el período postnatal. El CAI se forma por apoptosis de la formación del cartílago en el aspecto medial de la vesícula ótica. Su formación es inducida por la presencia del nervio vestibulococlear. En ausencia o hipoplasia del nervio el canal no se desarrolla, y deja solamente el calibre del canal responsable del paso del nervio facial, que tiene un desarrollo independiente de la formación del nervio vestibulococlear (7).

Las patologías congénitas del oído interno dependen del momento en el que se haya detenido el proceso de formación, y ello da lugar a una variedad de patologías, desde cóclea normal hasta defectos en la morfología de los canales semicirculares.

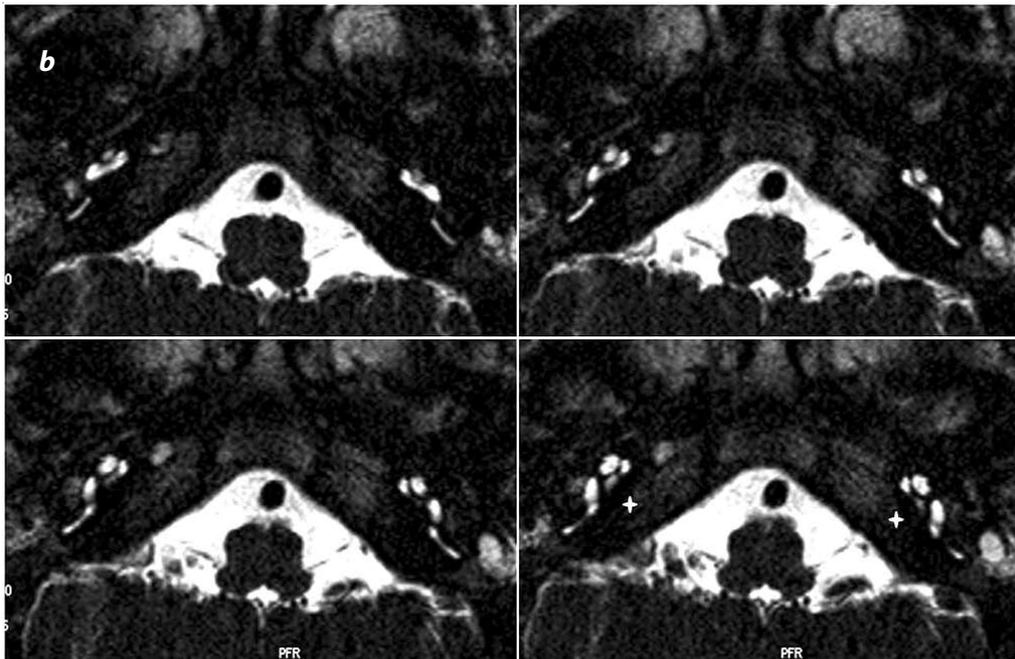
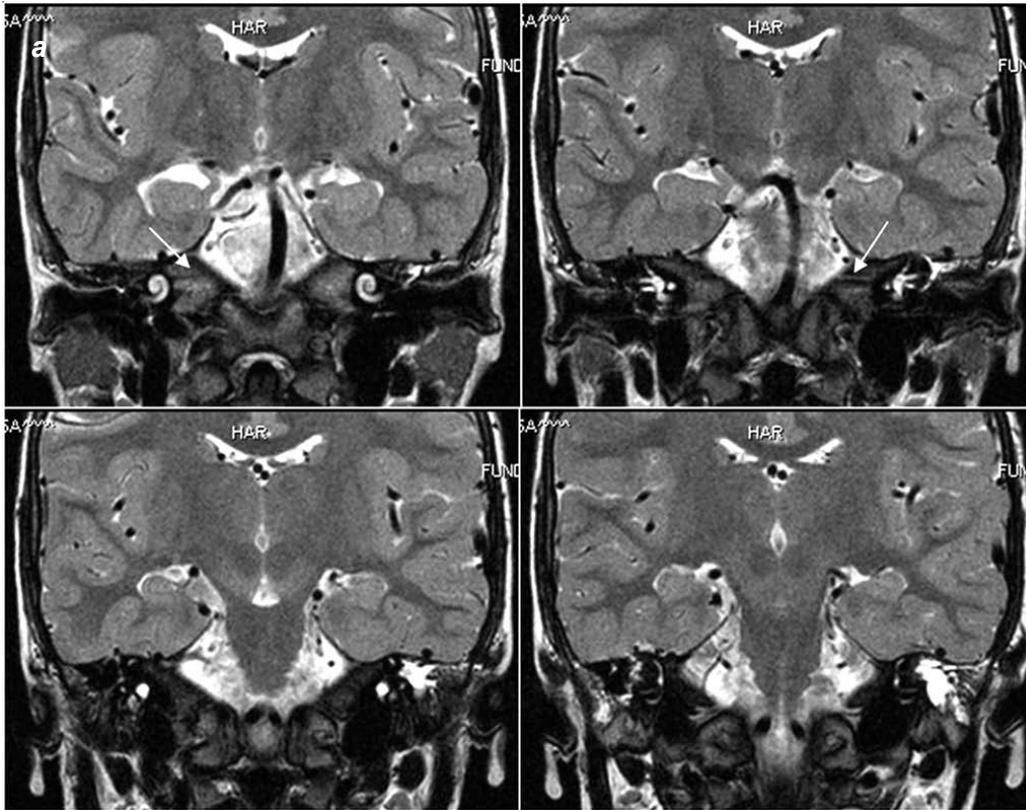


Figura 3. Estenosis del CAI-agenesia del nervio vestibulo coclear: (a) Imágenes coronales potenciadas en T2. Imagen superior e izquierda: En el hueso temporal derecho se observa una estructura lineal de baja intensidad (flecha), que corresponde al canal para el nervio facial, cuyo diámetro se encuentra disminuido. Imagen superior y derecha: Disminución del diámetro del CAI izquierdo (flecha). Las estructuras del oído interno, la cóclea y los canales semicirculares son de características normales. (b) Imágenes axiales potenciadas en T2: No es posible demostrar los conductos auditivos internos con sus respectivas estructuras nerviosas (+); probablemente, por la importante disminución de su diámetro. Ocupación de las celdillas mastoideas izquierdas por proceso inflamatorio.

Clasificación de la estenosis del CAI (8)

- Tipo 1: Aplasia del nervio vestibulo coclear asociado a estenosis del conducto auditivo interno.
- Tipo 2: Aplasia o hipoplasia de la rama coclear del nervio vestibulo coclear.
- Tipo 2A: Asociado a malformación laberíntica.
- Tipo 2B: Con laberinto normal.
- Tipo 3: Aplasia o hipoplasia de las ramas vestibulares.

La mayoría de artículos en la literatura afirman que la aplasia-hipoplasia del nervio vestibulo coclear es una contraindicación para realizar el implante coclear; sin embargo, existen reportes de casos en pacientes cuyas imágenes demostraban estenosis del CAI y ausencia de visualización del nervio vestibulococlear, y a quienes se les estimuló eléctricamente el tallo cerebral, a raíz de lo cual se encontraron respuestas auditivas (9). En estos casos es posible que el nervio vestibulococlear que se encuentra hipoplásico tenga, además, un trayecto

diferente, y el cual no pueda ser visualizado adecuadamente con las técnicas imaginológicas descritas. Este tipo de pacientes requiere, entonces, una evaluación inicial, que incluya la estimulación del tallo cerebral, antes de descartar un posible implante.

Conclusiones

La agenesia o hipoplasia del nervio vestíbulo coclear asociada a estenosis del CAI es un diagnóstico raro, que debe considerarse en pacientes con HNS, y excluirse previamente a la consideración de implante coclear.

La agenesia del nervio vestíbulo coclear fue considerada contraindicación para el implante coclear (10), sin embargo, se ha demostrado que las imágenes de TC y RM deben ser complementadas con la realización de estimulación eléctrica del tallo cerebral, con el fin de demostrar respuestas auditivas, en la evaluación previa a la realización de un implante coclear.

Referencias

1. Kim S, Bothwell N, Backous DD. The expanding role of the otolaryngologist in managing infants and children with hearing loss. *Otolaryngol Clin N Am* 2002; 35: 699–710
2. Morzaria S, Westerberg BD, Kozak FK. Systematic review of the etiology of bilateral sensorineural hearing loss in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004; 68: 1193–1198
3. Hone SW, Smith RJH. Medical evaluation of pediatric hearing loss Laboratory, radiographic, and genetic testing. *Otolaryngol Clin N Am* 2002; 35: 751–764
4. Sakina MS, Goh BS, Abdullah A, Zulfiqar MA, Saim L. Internal auditory canal stenosis in congenital sensorineural hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006; 70: 2093 – 2097
5. Kösling S, Neumann K, Behrmann R. Anatomy and pathology of the temporal bone. En: Multislice CT. Reiser MF, Becker CR, Nikolau K, Glazer G. Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2009: 137-146
6. Westerhof JP, Rademaker J, Weber BP, Becker H. Congenital malformations of the inner ear and the vestibulocochlear nerve in children with sensorineural hearing loss: Evaluation with CT and MRI. *J Comput Assist Tomogr* 2001; 25(5):719-26
7. Donkelaar HJ, Lammens M, Cruysberg JRM, Cremers CWJR. Brainstem development and Its Disorders En: *Clinical Neuroembryology Development and Developmental Disorders of the Human Central Nervous System*. Donkelaar HJ, Lammens M, Hori A. Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2006: 286 – 294
8. Casselman J, Offeciers E, Govaerts P, Kuhweide R, Geldof H, Somers T, et al. Aplasia and hypoplasia of the vestibulocochlear nerve: Diagnosis with MR imaging. *Radiology* 1997; 202:773-781.
9. Warren FW, Wiggins RH, Pitt C, Harnsberger HR, Shelton C. Apparent cochlear nerve aplasia: To implant or not to implant? *Otol Neurotol* 2010; 31 (7): 1088-94.
10. Casselman J, Offeciers E, De Foer B, Govaerts P, Kuhweide R, Somers T. CT and MR imaging of congenital abnormalities of the inner ear and internal auditory canal. *Eur J Radiol* 40; 2001:94–104

Correspondencia

Johanna Ortiz Jiménez
Calle 163 A No.13B-60
Bogotá, Colombia
ortizj.johanna@ur.edu.co

Recibido para evaluación: 17 de octubre de 2010

Aceptado para publicación: 3 de febrero de 2011