



MALFORMACIÓN CONGÉNITA DEL OÍDO INTERNO BILATERAL Y DEL CONDUCTO AUDITIVO INTERNO DERECHO EN UN PACIENTE CON HIPOACUSIA PROFUNDA NEUROSENSORIAL BILATERAL: PRESENTACIÓN DE CASO



Palabras clave (DeCS)

Enfermedades del oído
Cóclea
Pérdida auditiva
sensorineural
Oído interno

Key words (MeSH)

Ear diseases
Cochlea
Hearing loss,
sensorineural
Ear inner

Congenital Malformation of the Bilateral Inner Ear and the Right Internal Auditory Canal in a Patient with Deep Bilateral Sensorineural Hearing Loss: Case Report

Said Saab Diago¹
Adriana Fernández De la Cruz²
Sandra Monroy Rojas²
Saray Serrano³
Norma Rodríguez³

Resumen

La tomografía computarizada y la resonancia magnética se consideran estudios complementarios que constituyen una herramienta de gran valor para el diagnóstico de malformaciones que afectan el oído interno. Para el estudio de los elementos óseos la tomografía brinda mayor detalle; por su parte, la resonancia magnética se emplea para la evaluación del laberinto membranoso y de los nervios vestibulococlear y facial (VIII y VII pares craneales). Este artículo presenta el caso de un niño de 1 año que cursa con grave hipoacusia neurosensorial bilateral; por medio de TC y RM se pudo determinar malformación congénita del oído interno bilateral tipo cavidad común, la cual está asociada a atresia del conducto auditivo interno derecho. Esto permitió descartar otras patologías dentro de su diagnóstico diferencial, como aplasia coclear, anomalía quística cocleovestibular y aplasia de canales semicirculares.

Summary

CT and MRI are complementary studies and are a valuable tool for the diagnosis of malformations affecting the inner ear. Tomography provides greater detail in the study of bony elements. On the other hand, MRI is used to evaluate the membranous labyrinth and the vestibule-cochlear and facial nerve (cranial nerves VIII and VII). This review presents the case of a one-year old child coursing with severe bilateral sensorineural hearing loss. Bilateral congenital malformation common cavity type was diagnosed through CT and MRI, associated with atresia of the right internal auditory canal. This enabled to rule out other pathologies within its differential diagnosis, such as cochlear aplasia, cochleovestibular cystic anomaly and aplasia of semicircular canals.

¹Médico, radiólogo, Pontificia Universidad Javeriana. Cediul Imágenes Diagnósticas y Terapéuticas. Barranquilla, Colombia.

²Médica, residente de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Fundación Universidad del Norte. Barranquilla, Colombia

³Médica, radióloga. Cediul Imágenes Diagnósticas y Terapéuticas. Docentes Fundación Universidad del Norte. Barranquilla, Colombia.

Introducción

La hipoacusia neurosensorial puede ser el resultado de malformaciones del oído interno, del nervio vestibulococlear o de los centros de procesamiento del cerebro (1). Las malformaciones de origen congénito corresponden al 50 % de los casos (2).

La lesión auditiva congénita tiene dos grandes orígenes: *ambiental* (50 %), que incluye infecciones virales (grupo TORCH⁴), meningitis bacteriana, prematuridad y asfixia pre- o perinatal; o *genética* (50 %) (3), que a su vez se puede dividir en *sindrómica* (Alport, Pendred, CHARGE⁵) y *no sindrómica* (origen autosómico dominante y autosómico recesivo) (2,4).

La tomografía de alta resolución y la resonancia magnética constituyen una herramienta de gran valor para el diagnóstico de malformaciones que afecten estas estructuras.

Para el estudio de los elementos óseos del oído interno la tomografía brinda el mayor detalle; en este campo, la anomalía más frecuente es la dilatación del acueducto vestibular.

Por su parte, la resonancia magnética se emplea para la evaluación del laberinto membranoso y del nervio vestibulococlear (VIII par craneal) (1); sus anomalías son la causa del 80 % de la hipoacusia neurosensorial (5).

Para un diagnóstico más acertado es importante que el radiólogo esté familiarizado con el desarrollo embrionario normal del oído interno, pues las alteraciones en este y la edad gestacional en la que ocurra la noxa llevan a la aparición de una amplia gama de malformaciones. En 1987, Jackler y colaboradores (6) emplearon este modelo de organogénesis para clasificar las anomalías del oído interno, y actualmente es el modelo más empleado.

Aquellas alteraciones que afectan la cóclea se agrupan según la gravedad de la malformación, pues ello determina la inclusión en los programas de implantación coclear y sus resultados (7). Dentro de estas malformaciones encontramos la aplasia de Michel, la aplasia coclear, la cavidad común y la partición incompleta tipo I y tipo II.

Los hallazgos más comunes en las malformaciones del oído interno son la anomalía de Mondini y las variantes de Mondini, así como la fusión de los canales semicirculares superior y lateral con el vestíbulo. Mediante la resonancia magnética se ha demostrado la ausencia o la presencia de un nervio vestibulococlear rudimentario en el canal auditivo (8).

El conocimiento preoperatorio de las características anatómicas del hueso temporal es, por lo tanto, de vital importancia para la toma de decisiones —por ejemplo, la colocación de implante coclear—, el asesoramiento a los padres del paciente en relación con los riesgos, los resultados a largo plazo, la modificación del abordaje quirúrgico y la programación correcta del dispositivo (9). Igualmente, los estudios de imagen antes de la intervención quirúrgica son necesarios para identificar el sitio del implante, así como condiciones morfológicas que contraindiquen o compliquen el proceso de implantación (5). Es útil evaluar en cuál oído es técnicamente más fácil o más provechoso hacer el implante (10).

Teniendo en cuenta la importancia de conocer a fondo los diferentes tipos de malformaciones del oído interno y la necesidad de realizar una adecuada clasificación para poder determinar un tratamiento adecuado, se presenta el siguiente caso, cuya importancia radica en la bilateralidad y en los diferentes grados de la malformación.

⁴Sigla que corresponde a las iniciales en inglés de: toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes simple y VIH.

⁵Sigla que corresponde a las iniciales en inglés de: coloboma ocular, cardiopatía, atresia de las coanas, retraso del crecimiento y/o desarrollo, hipoplasia genital y anomalías del pabellón auricular y/o sordera.

Caso

Paciente masculino de 23 meses de edad, con hipoacusia neurosensorial bilateral profunda en estudio desde los ocho meses de vida. Fuera de la institución le realizaron una tomografía de oídos que muestra alteración en el número de vueltas de la cóclea, así como malformación de los vestíbulos y canales semicirculares de forma bilateral. Posteriormente le practicaron estudios de potenciales evocados con estímulos de 85 dBnHL (*decibel normal hearing level*), cuyo resultado fue ausencia de las ondas del potencial bilateral, compatible con hipoacusia neurosensorial grave. Dentro de los antecedentes perinatales: Producto de primer embarazo, nacido por cesárea.

El paciente es valorado nuevamente por otorrinolaringología, y se solicitan nuevos estudios imaginológicos, con la finalidad de determinar el grado de malformación y valorar la posibilidad de tratamiento de amplificación auditiva más conveniente.

En la institución se le realizó una tomografía en equipo multidetector CT Bright Speed helicoidal de 16 cortes. Con ella se identificó un conducto auditivo interno derecho estenótico y atrésico (figura 1); en la topografía del oído interno se detectó una cavidad de aspecto quístico, pero no se logró evidenciar de forma separada la cóclea ni el vestíbulo (figura 2). Se encontró un canal semicircular superior rudimentario (figuras 2b y 3), sin visualizarse los canales semicirculares posterior y lateral.

En el oído izquierdo se evidenció el conducto auditivo interno de amplitud normal (figura 4) y con comunicación con una estructura de aspecto quístico lobulada, con mayor desarrollo que la contralateral, ubicada en lo que correspondería al oído interno, sin identificarse desarrollo de la cóclea ni del vestíbulo (figura 5). El canal semicircular superior tenía un desarrollo normal (figura 3), y los canales semicirculares posterior y lateral estaban ausentes.

La resonancia magnética confirmó la presencia de los pares craneales VII y VIII del lado izquierdo, los cuales ingresan a la cavidad única por el conducto auditivo interno normal (figuras 6 y 7), mientras que del lado derecho se evidenció un canal auditivo atrésico y falta de contacto del nervio vestibulococlear con la cavidad común (figura 8), hallazgo de gran importancia para el tratamiento; existe, además, una migración anterior del nervio facial de forma bilateral (figura 4b).

Discusión

La *cavidad común* es una entidad poco frecuente, que equivale a menos del 1 % de todas las malformaciones congénitas del oído interno, pero corresponde al 25 % de todas las malformaciones cocleares (11); sin embargo, su presentación bilateral es de menor prevalencia.

Fue descrita por primera vez por Edward Cock en 1838, como una amplia comunicación entre la cóclea y el vestíbulo (12). La alteración ocurre en la semana 4 de desarrollo embrionario y se caracteriza por la presencia de una cavidad simple, sin diferenciación de la cóclea ni el vestíbulo (5,6). Ausencia del modiolos y de la apertura del conducto auditivo interno a la cavidad común es anormal (9).

Dentro de los hallazgos en la tomografía axial computarizada (TAC) se encontró una cavidad común formada por una cóclea y un vestíbulo rudimentarios, y canales semicirculares que pueden ser normales o displásicos. Igualmente, un canal auditivo interno anormal que puede ser amplio o estrecho según el tamaño de la cavidad común.



Figura 1. Conducto auditivo interno derecho estenótico (flecha).

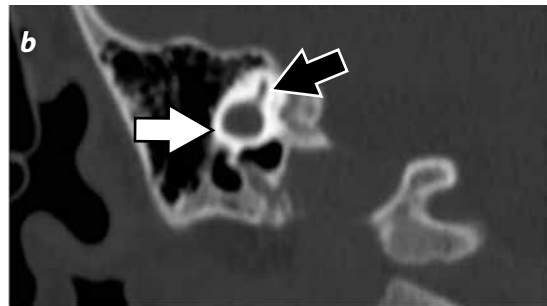
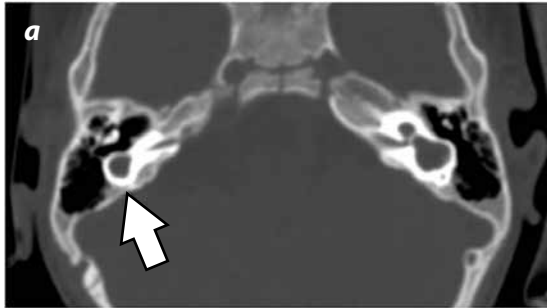


Figura 2. Cavidad común derecha en un corte axial (a) y un corte coronal (b), flecha blanca. En (b) se observa también el canal semicircular superior derecho rudimentario (flecha negra).

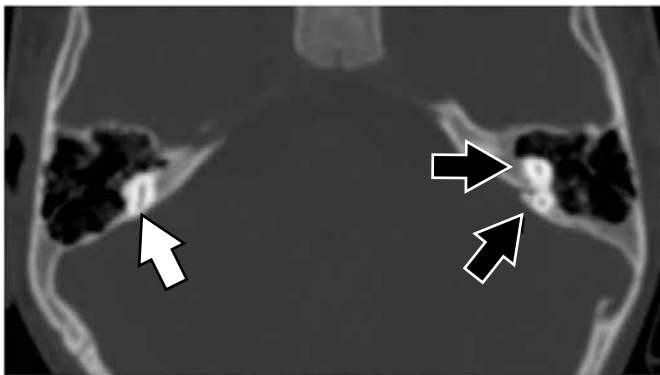


Figura 3. Corte axial. Canaliculo semicircular superior derecho rudimentario (flecha blanca) y canaliculo semicircular superior izquierdo adecuadamente desarrollado (flechas negras).



Figura 4. Corte axial. Conducto auditivo interno izquierdo de amplitud normal (a, flecha blanca), con migración anterior del nervio facial (b, flecha negra).

En la resonancia magnética (RM), en imágenes con información en T2, se observa una imagen de alta señal (líquido) similar a un quiste en la zona de la cóclea y canales semicirculares que generalmente están ausentes, pero pueden ser normales o displásicos. El conducto auditivo interno presenta el VIII par craneano pequeño hipoplásico o ausente y el VII par normal. Los cortes sagitales oblicuos permiten una mejor visualización del nervio coclear (13). La anchura de la cavidad es típicamente mayor que su altura, con un diámetro vertical promedio de 7 mm y un diámetro medio horizontal de 10 mm (14).

Además de la cavidad común, se describen diferentes malformaciones del oído interno, según su grado de alteración durante el desarrollo embrionario. Estas malformaciones son:

Aplasia de Michel, también conocida como aplasia completa del laberinto: Da cuenta del 1 % de las malformaciones de la cóclea. Se da por una detención del desarrollo durante la tercera semana de edad gestacional. Consiste en ausencia completa de las estructuras cocleares y vestibulares (5,15). Es la más grave de las malformaciones del oído interno (2).

Aplasia coclear: Ausencia completa de la cóclea, debido a una detención del desarrollo en la tercera semana de edad gestacional (16) y según otros autores, en la quinta semana (17). El vestíbulo y los canales semicirculares pueden ser normales, dilatados o hipoplásicos (18).

Partición incompleta tipo I: No existe modiollo lo cual resulta en una cóclea quística vacía, que le da el nombre de malformación quística cocleovestibular, acompañada en una gran proporción de dilatación quística del vestíbulo (18). El hecho de que el vestíbulo se diferencie de la cóclea es lo que permite distinguir esta malformación de la cavidad común (1).

Hipoplasia de la cóclea: La alteración ocurre en la sexta semana de edad gestacional. La cóclea y el vestíbulo pueden diferenciarse, pero el tamaño de la cóclea es menor de lo normal (5,6). En TC y RM la cóclea tiene una longitud variable, usualmente 1-3 mm, y se ve protruyendo del vestíbulo, el cual, al igual que los canalículos semicirculares, es normal o malformado (1).

Partición incompleta tipo II (Mondini clásica): Es una deformidad tardía en la cual la cóclea tiene 1,5 vueltas y la vuelta media y apical configuran una cavidad quística en el vértice; se acompaña frecuentemente de un acueducto vestibular dilatado (19). La detención del desarrollo embrionario ocurre en la semana ocho (18).

El reconocimiento detallado de las malformaciones del oído interno permite orientar a los clínicos en cuanto al mejor tratamiento que pueden brindar a los pacientes con hipoacusia neurosensorial. La tomografía de alta resolución permite evaluar de forma muy completa las estructuras óseas, lo que constituye una herramienta de gran valor para los cirujanos, para poder analizar la dirección de inserción del electrodo, minimizando el riesgo de desplazamiento de este y el trauma sobre estructuras vitales (5).

En presencia de una cavidad común o hipoplasia coclear grave, es difícil predecir el resultado de una implantación coclear, pues está asociada a mayor riesgo de fistulas, meningitis postimplantación y potencial desplazamiento de los electrodos (20).

Si la malformación es bilateral, como es nuestro caso, se debe elegir el oído menos afectado y aquel con el nervio coclear de mayor tamaño. Si el nervio coclear no se logra visualizar en los estudios prequirúrgicos, se recomienda la estimulación eléctrica intracoclear

para determinar la potencial función del nervio antes de hacer el implante (21).

El implante coclear es el primer tratamiento médico para que los niños sordos aprendan a hablar y desarrollen un lenguaje apropiado para la edad. Por ello los estudios de imágenes son una parte importante de la evaluación prequirúrgica. La RM puede mostrar anomalías relevantes del laberinto membranoso y el octavo nervio craneal y se utiliza para evaluar la permeabilidad coclear en niños con riesgo de laberintitis osificante. La TC es particularmente útil para la evaluación de las mastoides y del oído medio (puntos de referencia utilizados para guiar el abordaje quirúrgico); sin embargo, tiene la desventaja de la exposición a radiación ionizante (9).

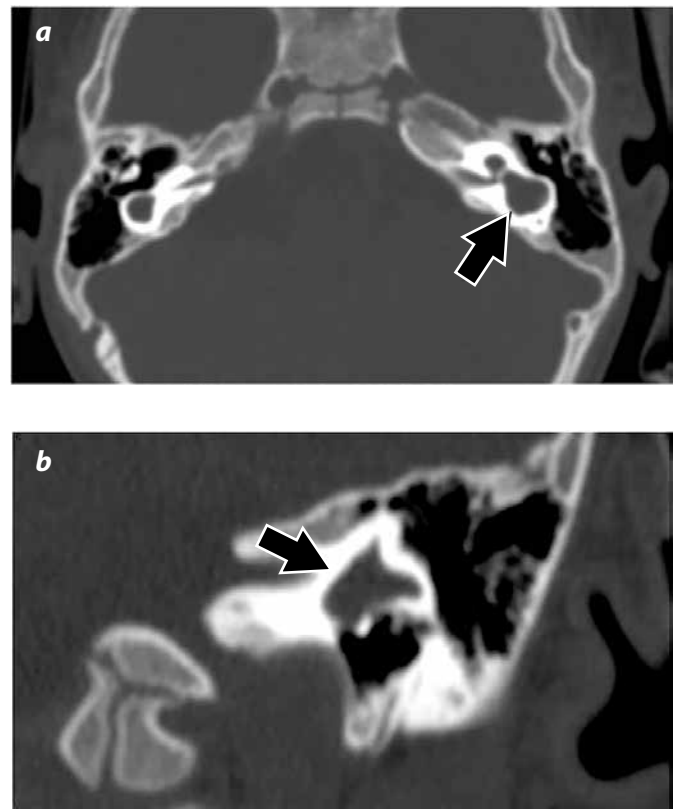


Figura 5. (a) Corte axial. (b) corte sagital. Cavidad común izquierda. No hay evidencia de formación de la cóclea ni del vestíbulo.

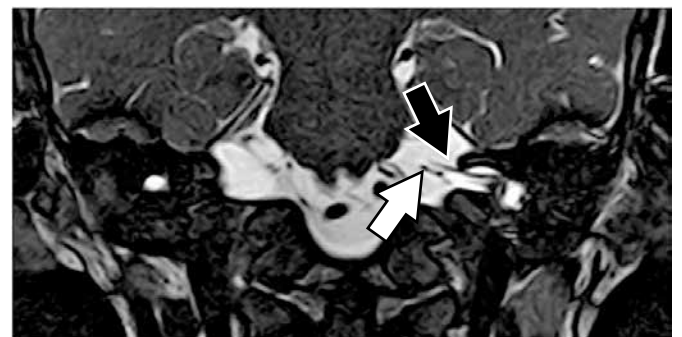


Figura 6. Imagen potenciada con información en T2, corte coronal. Nervios craneales VII (flecha negra) y VIII (flecha blanca) de trayecto normal, los cuales ingresan al conducto auditivo interno izquierdo.

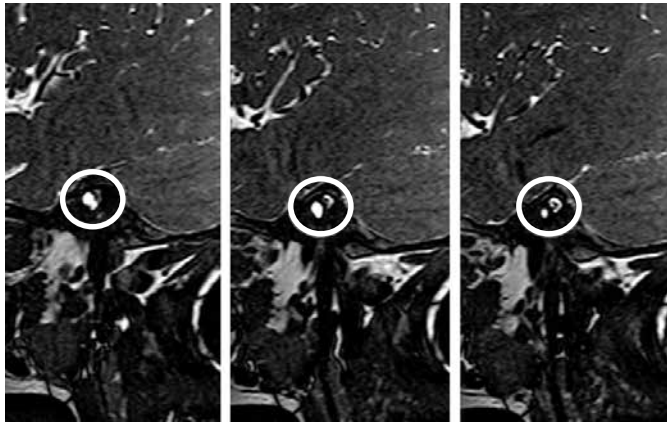


Figura 7. Ingreso del nervio facial y vestibulococlear izquierdos por el conducto auditivo interno hacia la cavidad común (círculos).

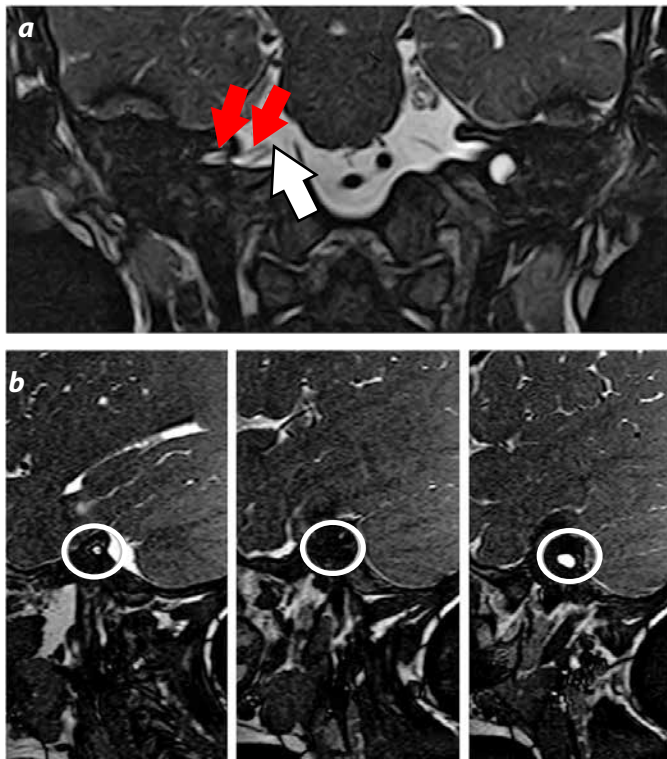


Figura 8. (a) Corte coronal. (b) Cortes sagitales, con información en T2. Ingreso y migración anterior del nervio facial derecho por un conducto auditivo interno atrésico (flechas rojas); falta de contacto del nervio vestibulococlear con la cavidad común, flecha blanca en (a) y círculos en (b).

Conclusión

A pesar de que las malformaciones congénitas del oído interno se consideran de baja frecuencia, se requiere gran precisión diagnóstica y un conocimiento de su clasificación y diagnóstico diferencial con las demás anomalías del oído interno, para la toma de decisiones terapéuticas, como el llevar a cabo o no el implante coclear. En el caso de anomalías bilaterales es importante determinar cuál de las dos tiene un mayor desarrollo tanto estructural como nervioso para la selección del abordaje quirúrgico.

Por lo anterior, una mayor comprensión del proceso de evaluación de los pacientes elegibles para el implante coclear, del procedimiento quirúrgico y el dispositivo que se va a implantar permiten al radiólogo proporcionar información muy útil para los médicos referentes y, por lo tanto, mejorar la calidad de la atención de los pacientes afectados por las diferentes anomalías del desarrollo del oído interno.

Referencias

1. Varsha MJ, Shantanu KN, Kishore GR, et al. CT and MR imaging of the inner ear and brain in children with congenital sensorineural hearing loss. *RadioGraphics*. 2012;32:683-98.
2. Robson CD. Congenital hearing impairment. *PaediatrRadiol*. 2006;36:309-24.
3. Raviv D, Dror A, Avraham KB. Hearing loss: a common disorder caused by many rare alleles. *Ann NY Acad Sci*. 2011;1214:168-79.
4. Gregg RB, Wiorek LS, Arvedson JC. Pediatric audiology: a review. *Pediatr Rev*. 2004;25:224-34.
5. Agarwal SK, Singh S, Ghuman SS, et al. Radiological assessment of the Indian children with congenital sensorineural hearing loss. *Int J Otolaryngol*. 2014;ID 808759.
6. Yiin R, Tang P, Tan T. Review of congenital inner ear abnormalities on CT temporal bone. *Br J Radiol*. 2011;84:859-63.
7. Rivera D, Saab S, Córdoba C, et al. Malformación congénita del oído interno y conducto auditivo interno en un paciente con hipoacusia neurosensorial profunda bilateral: reporte de caso. *Rev Colomb Radiol*. 2010;21:2851-5.
8. Werterhof J, Rademaker J, Webwe B, et al. Congenital malformation of the inner ear and the vestibulocochlear nerve in children with sensorineural hearing loss: Evaluation with CT and MRI. *J Comput Assist Tomografy*. 2001;25:719-26.
9. Young JY, Ryan ME, Young NM. Preoperative imaging of sensorineural hearing loss in pediatric candidates for cochlear implantation. *RadioGraphics*. 2014;34:E133-49.
10. Harnsberger HR, Dart DJ, Parkin JL, et al. Cochlear implant candidates: assessment with CT and MR imaging. *Radiology*. 1987;164:53-7.
11. Torres Pazmiño JC, Marrugo Pardo GE. Malformación congénita de oído interno: Cavidad única. *Rev Fac Med*. 2010;58:1.
12. Graham J, Phelps P, Michaels L. Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: Review and temporal bone report of common cavity. *J Laryngol Otol*. 2000;114:1-14.
13. Barkovich AJ, Moore K, Grant E, et al. Diagnostic imaging pediatric neuroradiology. Part II Head and Neck: Section 1 Temporal Bone and Skull Base. Amirsys; 2007.
14. Jackler RK. Congenital malformations of the inner ear. En: Cummings CW, Flint PW, Harker LA, et al, eds. *Cummings otolaryngology: head and neck surgery*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier Mosby; 2005. pp. 4413-4.
15. Ozgen B, Oguz KK, Atas A, et al. Complete labyrinthine aplasia: clinical and radiologic findings with review of the literature. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2009;30:774-80.
16. Swartz JD, Mukherji SK. The inner ear and otodysplasia. En: Swartz JD, Loevner LA, eds. *Imaging of the temporal bone*. 4th ed. New York: Thieme; 2009. pp. 298-411.
17. Romo LV, Casselman JW, Robson CD. Temporal bone: congenital anomalies. En: Som PM, Curtin HD, eds. *Head and neck imaging*. 4th ed. Vol 2. St Louis, Mo: Mosby; 2003. pp. 1119-40.
18. Papsin BC. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy. *Laryngoscope*. 2005;115:1-26.
19. Sennaroglu L, Saatci I. A new classification of cochleovestibular malformations. *Laryngoscope*. 2002;112:2230-41.
20. Ramos A, Cervera J, Valdivieso A, et al. Implante coclear en malformaciones congénitas. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2005;56:343-8.
21. Gupta SS, Maheshwari SR, Kirtane MV, et al. Pictorial review of MRI/CT scan in congenital temporal bone anomalies, in patients for cochlear implant. *Indian J Radiol Imaging*. 2009;19:99-106.

Correspondencia

Said Saab Diago
Cediul Imágenes Diagnósticas y Terapéuticas
Calle 70B # 41-43
Barranquilla, Colombia
saisa04@hotmail.com, adryfer0221@hotmail.com

Recibido para evaluación: 3 de octubre de 2014
Aceptado para publicación: 15 de diciembre de 2014