



PRESENTACIÓN DE CASOS

MALFORMACIÓN CONGÉNITA DE OÍDO INTERNO: CAVIDAD ÚNICA.

Congenital malformation of inner ear: single cavity

Julio César Torres Pazmiño¹, Gilberto Eduardo Marrugo Pardo²

1. Residente III año Otorrinolaringología. Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá.
2. Profesor Asociado Unidad de Otorrinolaringología. Departamento de Cirugía, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá.

Correspondencia: jctorrespaz@unal.edu.co

Resumen

Las malformaciones congénitas del oído interno son patologías de baja frecuencia pero que requieren precisión diagnóstica. Se presenta un caso de cavidad única o común con sus correspondientes imágenes radiológicas manejado con implante coclear, así como la revisión de la clasificación y diagnóstico diferencial de las demás anomalías de oído interno.

Palabras clave: anomalías, oído interno, cavidad timpánica.

Torres-Pazmiño JC, Marrugo-Pardo GE. Malformación congénita de oído interno: cavidad única. *Rev.Fac.Med.* 2010; 58: 71-74.

Summary

Congenital malformations of the inner ear are rare conditions, but their detection requires high diagnostic accuracy. In this report we describe the case of a patient with single or common cavity, discuss the corresponding radiological images, describe the treatment of this patient with a cochlear implant, and review the classification and differential diagnosis of the other anomalies of the inner ear.

Key word: abnormalities, ear, inner, ear middle.

Torres-Pazmiño JC, Marrugo-Pardo GE. Congenital malformation of inner ear: single cavity. *Rev.Fac.Med.* 2010; 58: 71-74.

Caso clínico

Niña de siete meses de edad remitida por pediatría debido a sospecha de hipoacusia. Presentó como antecedentes retraso del desarrollo psicomotor, hemivértebra T4, comunicación interauricular, malformación anorectal, infección de vías urinarias y displasia de cadera; sin antecedentes familiares, prenatales ni perinatales.

Al examen físico se observaron apéndices preauriculares bilaterales múltiples, otoscopia bilateral dentro de límites normales, no hubo respuesta ante los estímulos sonoros de distinta intensidad y frecuencia; el resto del examen físico de otorrinolaringología, sin alteración.

Se realizaron potenciales evocados auditivos de tronco cerebral con respuestas ausentes bilate-



Figura 1. Imagen de TAC corte axial oído derecho

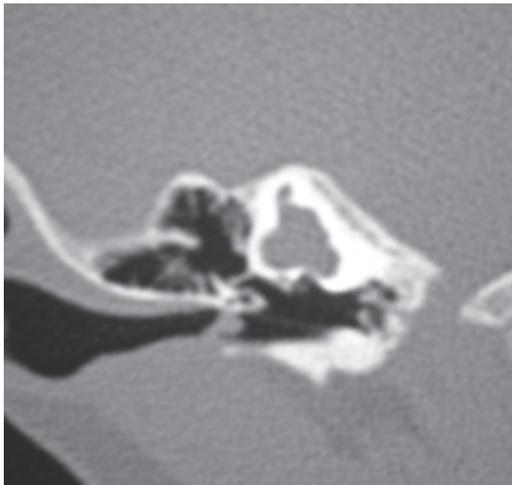


Figura 2. Imagen de TAC corte axial de oído izquierdo

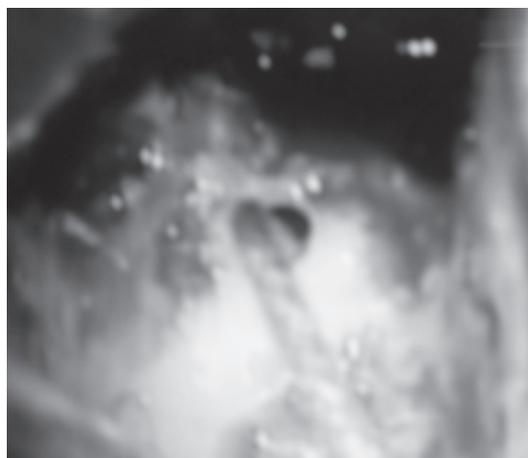


Figura 3. Inserción de electrodo de implante coclear en canal semicircular lateral (flecha)

rales, tomografía computarizada de oído que mostró cavidad única bilateral, con presencia de conductos auditivos interno (CAI) estrechos, oído medio con presencia de cadena osicular, mastoides bien neumatizada, trayecto de nervio facial sin alteraciones (Figuras 1 y 2).

La resonancia magnética de pares craneanos reporta el hallazgo de conductos auditivos internos estrechos pero con presencia de pares craneanos VII y VIII, éste último de apariencia hipoplásica.

Se implantó a los nueve meses un dispositivo Medel® electrodo corto, el cual se insertó a través del conducto semicircular lateral, no hubo fístula de líquido cefalorraquídeo ni otra complicación transoperatoria o postoperatoria (Figura 3). El implante se encendió al mes de la cirugía, se inició terapia y respondió adecuadamente a la presencia de sonido en el ambiente.

Discusión

Dentro de las hipoacusias congénitas neurosensoriales ocasionadas por malformaciones del oído interno el 20 por ciento se explican por la combinación de alteraciones en la estructura ósea y membranosa del laberinto. Aunque nuevas clasificaciones han surgido en la literatura, la establecida por Jackler basada en datos histológicos y radiológicos sigue siendo utilizada para tal fin. En ella se establecen dos grandes grupos con sus divisiones (1,2):

1. Malformaciones del laberinto membranoso:
 - Displasia completa del laberinto membranoso
 - Displasia membranosa limitada
 - Displasia cocleosacular (Scheibe)
 - Displasia del giro basal de la cóclea
2. Malformaciones del laberinto óseo y membranoso:
 - Aplasia completa del laberinto (Michel)



Figura 4. *Oído normal*

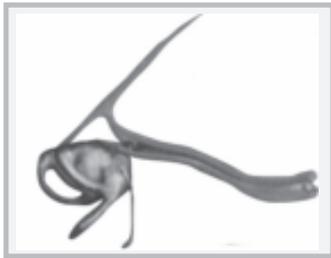


Figura 5. *Aplasia coclear*



Figura 6. *Anomalia quística*

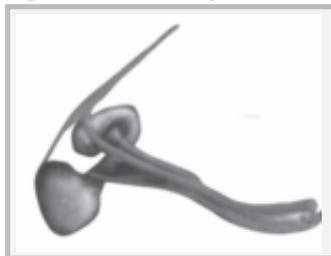


Figura 7. *Displasia de canales*

- Anomalías cocleares
- Aplasia coclear
- Hipoplasia coclear
- Severa
- Leve
- Partición incompleta
- Severa
- Leve
- Cavidad común
- Malformaciones del vestíbulo y laberinto
- Displasia de canales semicirculares y vestíbulo

En 1838 Edward Cock fue el primero en describir en cuatro oídos la presencia de una amplia comunicación entre la cóclea y el vestíbulo acuñando el término: cavidad común o única (3); Jackler pudo establecer que la malformación se presentaba hacia la cuarta semana de gestación por una falla en la diferenciación cuando la placoda ótica se transforma en otocisto; es posible que dicha falla se establezca cuando ya existe algún grado de diferenciación de células del ganglio espiral, lo que tendría relación con el resultado del implante coclear (1).

Es una entidad rara que equivale a menos del uno por ciento de todas las malformaciones congénitas del oído interno pero significa el 25 por ciento de todas las malformaciones cocleares. Las características radiológicas de la cavidad común son (4):

- En la tomografía axial computarizada (TAC) hay hallazgos de una cavidad común de tamaño variable formado por una rudimentaria cóclea, vestíbulo y canales semicirculares (pueden ser normales o displásicos). Canal auditivo interno anormal que puede ser amplio o estrecho según el tamaño de la cavidad común.

- En la resonancia magnética (RM) T2 se observa imagen de alta intensidad (líquido) similar a un quiste en la zona de la cóclea y canales semicirculares los cuales, generalmente, están ausentes pero pueden ser normales o displásicos. Canal auditivo interno con componente de VIII par pequeño, hipoplásico o ausente y VII par normal. Los cortes sagitales oblicuos permiten ver mejor la presencia del nervio coclear.

Los diagnósticos diferenciales principales de la cavidad común son la aplasia coclear, la anomalía quística cocleovestibular y la aplasia de canales semicirculares (Figuras 4 a 7).

Basándose en el origen embriológico no es frecuente hallar alteraciones congénitas de oído externo e interno, pero para este caso en particular la presencia de apéndices preauriculares en combinación con la presencia de cavidad común hace pensar en un síndrome o asociación, reforzado por la manifestación clínica de otras malformaciones.

Dentro del desarrollo de los implantes cocleares existe la posibilidad de que estos pacientes sean manejados con electrodos que logren estimular el tejido encontrado en la periferia de la cavidad común. Por su tamaño, se necesitan electrodos cortos y circunferenciales que se puedan adosar a las paredes de la cavidad. En estos casos los electrodos precurvados, los cuales estimulan solamente en su cara interna, no le brindan posibilidad de mejoría al paciente con esta condición.

El implante coclear en estos pacientes tiene mayor probabilidad de complicaciones sobre todo por los riesgos de fístula de líquido cefalorraquídeo, lesión de nervio facial, meningitis recurrente y dificultades con la inserción y funcionamiento de los electrodos (3,5).

Conclusión

Éste es un paciente con una patología otológica poco usual y que tiene regular pronóstico con el uso de implante coclear. A pesar de que durante el estudio del caso se halla un nervio auditivo hipoplásico, se decide implantar, obteniendo respuesta muy satisfactoria en los primeros meses de rehabilitación. Resaltamos la importancia de la adecuada evaluación e intervención temprana en los niños con multidiscapacidades.

Referencias

1. **Jackler RK, et al.** Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*. 1987 97 (3 Pt 2 supl 40): 2-14
2. **Sennaroglu L, Saatci I.** A New Classification for Cochleovestibular Malformations. *Laryngoscope*. 2002; 112: 2230-41.
3. **Graham J, Phelps P, Michaels L.** Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: review and temporal bone report of common cavity. *The Journal of Laryngology and Otology*. 2000; 114: 1-14.
4. **Barkovich AJ et al.** Diagnostic Imaging Pediatric Neuroradiology. Part II Head and Neck: Section 1 Temporal Bone and Skull Base. Amirsys; 2007.
5. **Ramos A, Cervera J, Valdivieso A, Pérez D, Vasillo JR, Cuyas JM.** Implante coclear en malformaciones congénitas. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2005; 56: 343-348.