

N° 269

**”MALFORMACION DE OIDO
INTERNO ”**

Autores:

FRANCISCO DI BLASI

SANTIAGO NEIRA

MIGUEL GASPAR

SEBASTIAN MENDEZ

RAUL PITTORINO

GISELA BOZZA

HOSPITAL MILITAR CENTRAL
H Grl 601 – Dr Cir My Cosme Argerich



Presentación Clínica:

Paciente femenina de 2 Años de edad, nacida a término y peso adecuado. Sin antecedentes prenatales y perinatales de relevancia ni antecedentes de malformación asociada. Con retraso en el lenguaje. Derivada para realización de RMN de oídos y cerebro ambulatoriamente con diagnóstico de Hipoacusia en estudio con detección tardía. OEA izquierdo ausente y PEA izquierdo alterado. No presenta serología. Presenta buen estado general y niega fiebre.

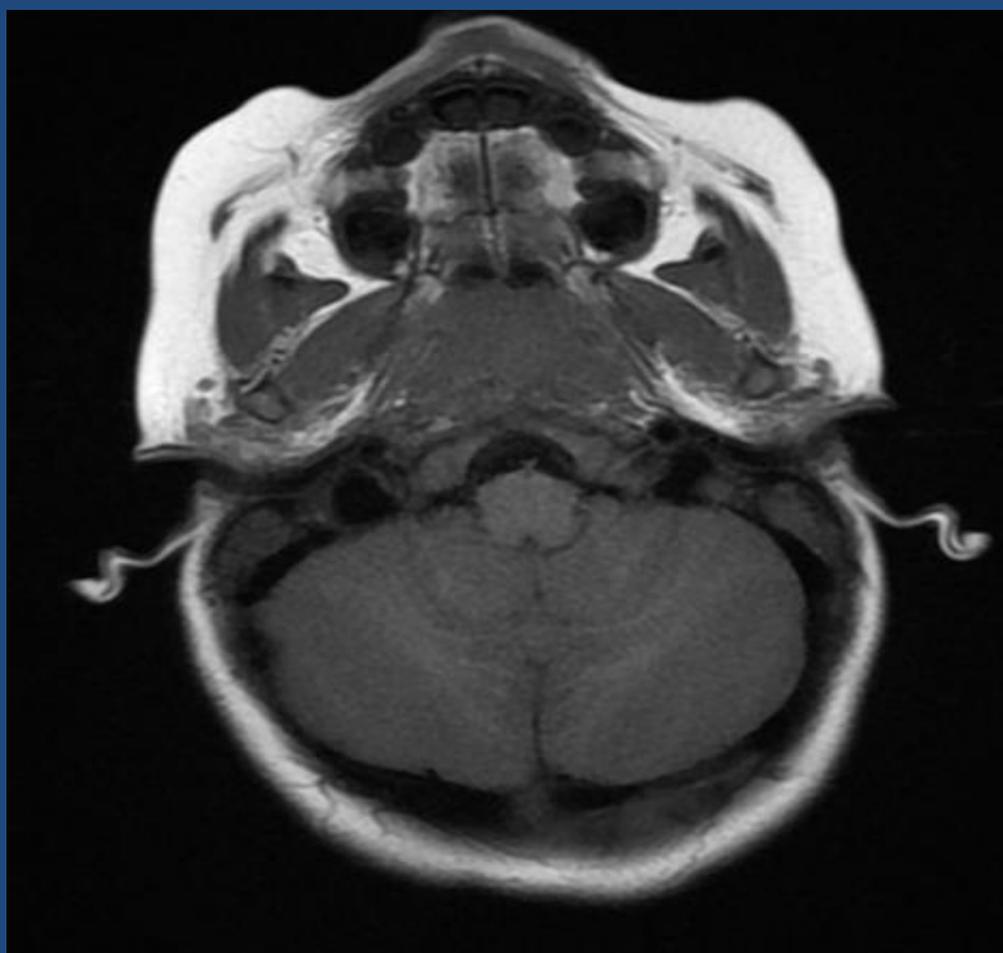
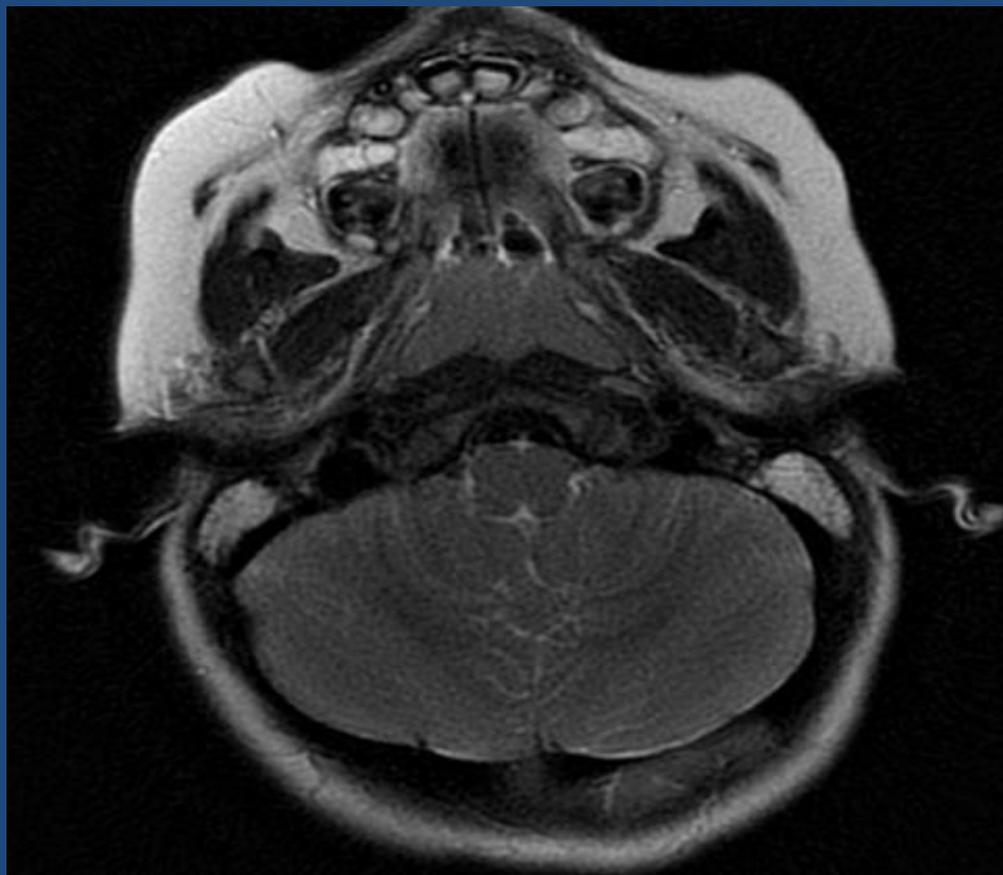
Hallazgos imagenológicos:

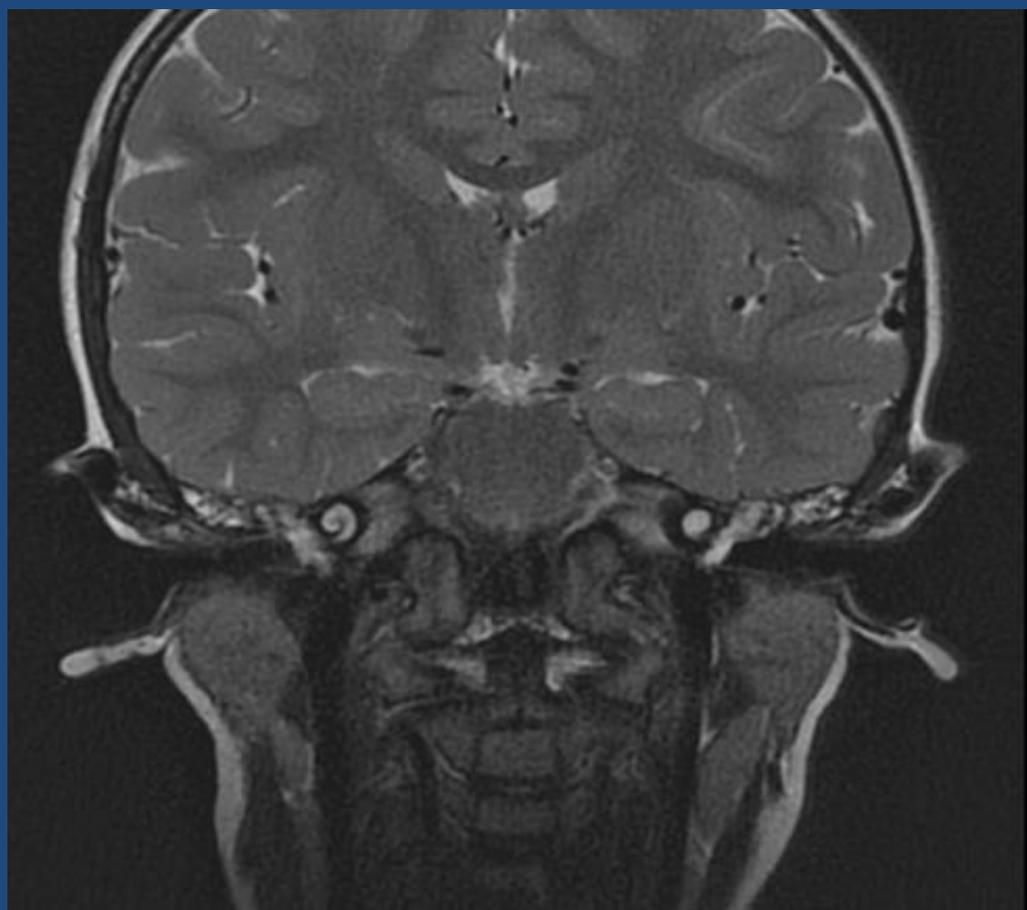
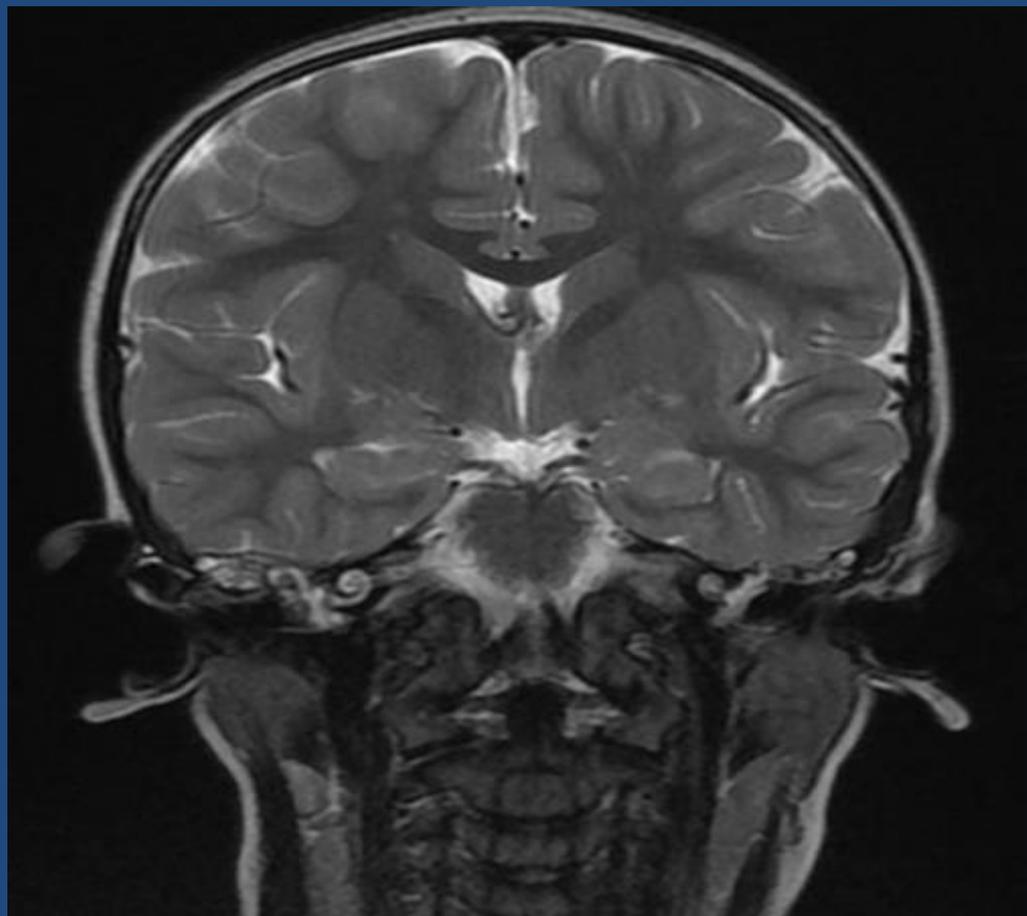
TAC oído izquierdo: cambios en la morfología habitual de la cóclea adquiriendo aspecto quístico, no lográndose una adecuada visualización del modiolo. La espira basal consera, visualizándose una dilatación del Vestíbulo con incompleta delimitación del conducto semicircular lateral. TAC oído derecho sin particularidades.

RM de oídos bajo anestesia

Oído Izquierdo: Incremento del calibre del conducto semicircular lateral, así como vestíbulo globuloso y agrandado, se asocia cóclea hipoplásica con menos de dos espiras.

Oído Derecho: Configuración globulosa del vestíbulo, conductos semicirculares y cóclea de morfología conservada. Ambos oídos medios y celdillas mastoideas con signos de otomastoiditis.





RM de cerebro normal.

Se observa además engrosamiento de la mucosa que reviste celdillas etmoidales y ambos senos maxilares sugestivo de pansinusopatía.

Diagnóstico: Hipoacusia neurosensorial congénita unilateral por malformación de oído interno, asociado a proceso inflamatorio crónico (otomastoiditis y pansinusitis)

Discusión

La hipoacusia neurosensorial congénita se debe principalmente a anomalías del desarrollo del oído interno, especialmente la cóclea. El diagnóstico precoz es muy importante, ya que el retraso afecta el desarrollo del lenguaje, social y emocional.

Los factores genéticos, aberraciones cromosómicas, infección congénita (especialmente CMV), y exposición a medicamentos en edad embrionaria temprana pueden causar el desarrollo de trastornos del oído interno.

La prevalencia de malformaciones cocleovestibulares detectables se estima en un 20-40%. El implante coclear es el procedimiento terapéutico estándar de la hipoacusia neurosensorial. Las técnicas de imagen desempeñan un papel crucial en la valoración prequirúrgica de las malformaciones del oído interno, permitiendo la evaluación del nervio coclear e identificación de variantes anatómicas y de potenciales complicaciones quirúrgicas.

El caso en estudio según los criterios diagnósticos de Sennaroglu, presenta Hipoplasia coclear combinada con malformación vestibular y malformación del canal semicircular lateral. En un estudio en el Hospital Xiang Ya Gral departamento de ORL, China se pesquisaron 1012 casos con hipoacusia neurosensorial profunda, de los cuales 96 pacientes presentaron anomalía en el oído interno, y siendo poco frecuente esta asociación, en solo 3 pacientes, en relación a la anomalía más frecuente Síndrome del acueducto vestibular grande, en 61 pacientes.

Al mostrar las anomalías del oído interno, la TC y la RM tienen sus propias ventajas y desventajas. La tecnología de RM proporciona una mejor resolución de los tejidos blandos. En los últimos años, la aplicación de la tecnología de imágenes de agua hace que la visualización tridimensional e intuitiva de la estructura fina del laberinto membranoso del oído interno sea posible, compensando las deficiencias del examen por TC.

La RM es capaz de mostrar cámaras internas que contienen líquido dentro del laberinto óseo. Además, la imagen MIP tridimensional MRI refleja más vívidamente los detalles estructurales del oído interno, especialmente con respecto a la morfología de los canales semicirculares y su relación tridimensional.

La RM tiene más ventajas al estudiar el laberinto membranoso, La endolinfa y los nervios coclear y vestibular en el conducto auditivo interno. Además, la exploración directa con HRCT se limita a los planos de sección transversal y coronal, pero menos en los planos sagitales u otros ángulos de ángulo inclinado. Por lo tanto, la visualización de algunas estructuras es menos satisfactoria en comparación con la RM, que tiene sus ventajas a este respecto.

En un estudio de pérdida auditiva inducida por CMV se concluyó que se debe a la 1 respuesta inflamatoria derivada del huesped y no la citopatología por virus son responsables de la perdida auditiva.

Conclusión:

Existe una gran variedad de malformaciones congénitas que pueden afectar al oído interno. Es necesario conocer e identificar dichas alteraciones, con el fin de actuar oportunamente y reducir el riesgo de las complicaciones.

La TC y la RM desempeñan un papel importante en la caracterización anatómica de las malformaciones del OI que permitirán seleccionar el tratamiento y el abordaje idóneos. Su elección debe ser escogido en función al escenario clínico. Ambas técnicas son complementarias.

Es necesaria la utilización de un sistema de clasificación universal común con los clínicos que permita determinar la asociación entre los diferentes tipos de malformación y su pronóstico clínico.

Es necesario un tratamiento multidisciplinario en el que participen pediatras, genetistas, audiólogos y cirujanos, para proponer a los padres un programa terapéutico adecuado.