

Casos Clínicos

Resonancia Magnética en Displasia de Mondini: A propósito de un caso

Silvia Sotelo Ramírez ¹, David Alfaro Lossio ¹, Genaro Herrera García ²

Resumen

Se presenta un caso de Displasia de Mondini bilateral en una niña de nueve años, estudiado por Resonancia Magnética en CEREMA. Se hace una revisión de la literatura existente sobre esta patología.

Introducción

La Displasia de Mondini es una malformación congénita del oído interno. Puede ser unilateral o bilateral, siendo su principal característica el desarrollo incompleto de la cóclea, lo que causa grados de hipoacusia neurosensorial. Esta alteración ocurre por la detención del desarrollo del oído antes de la octava semana de gestación, lo que ocasiona ausencia de los segmentos apicales de la cóclea, así como otras malformaciones en el vestíbulo y los conductos semicirculares. Generalmente se diagnostica en la infancia y se manifiesta como una sordera neurosensorial, la que puede ser moderada o severa, casi siempre asimétrica.

Caso clínico

Presentamos el caso de una niña de 9 años de edad con severa hipoacusia neurosensorial bilateral de 7 años de evolución, con retraso en el desarrollo psicomotor. No se reportan antecedentes patológicos prenatales ni neonatales. No existen antecedentes otológicos familiares.

Se realizó el estudio de oídos mediante Resonancia Magnética en un resonador GE modelo HDx de 1,5T; empleándose las secuencias T2 y Fiesta 3D, con reconstrucción tridimensional de ambos laberintos membranosos.

Las imágenes de Resonancia Magnética mostraron trayecto normal del paquete estatoacústico en ambos lados, así como amplitud normal de los conductos auditivos internos, sin presencia de proceso expansivo en los mismos, siendo de caracteres normales los ángulos pontocerebelosos y la protuberancia (Figuras 1 y 2).

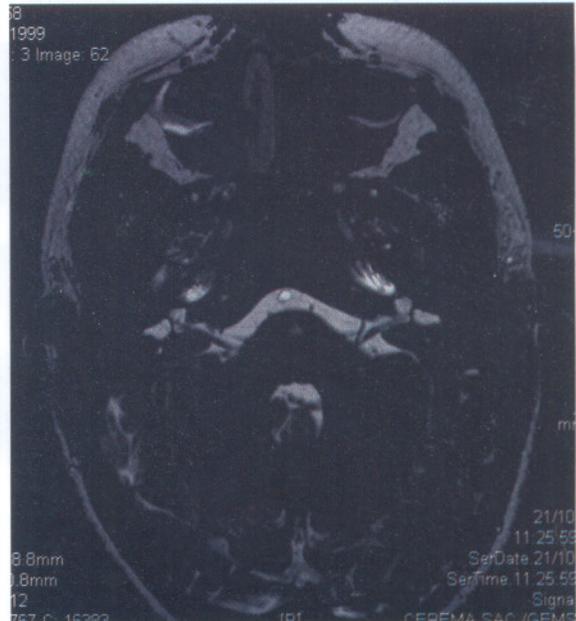
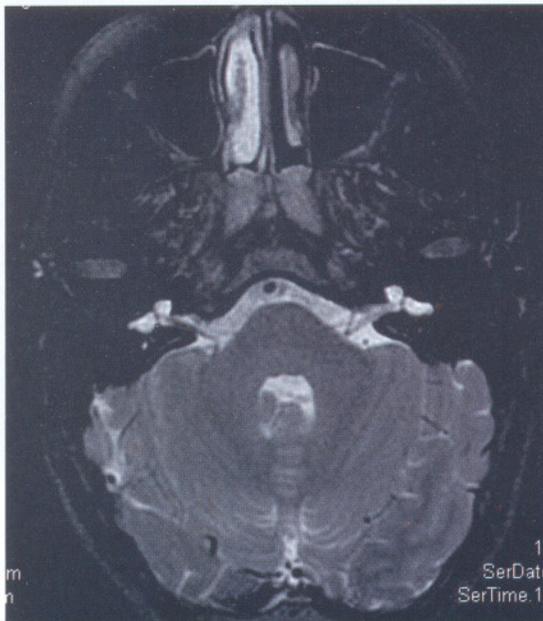


Figura 1 y 2. En los cortes axiales en las secuencias T2 y Fiesta 3D se observan trayectos normales de los paquetes estatoacústicos y adecuada amplitud de los conductos auditivos internos. Los ángulos pontocerebelosos son normales.

¹ Médico Radiólogo. Centro de Resonancia Magnética. CEREMA. ² Médico Neurorradiólogo. Centro de Resonancia Magnética. CEREMA.

En los cortes axiales y coronales a nivel de los conductos auditivos internos observamos aspecto hipoplásico de ambas cócleas y de los conductos semicirculares. (Figura 3 a, b, c y d).

conductos semicirculares laterales. El grosor máximo de los mismos es aproximadamente de 0.8 mm. (Figura 4 a,b,c,d,e y f).

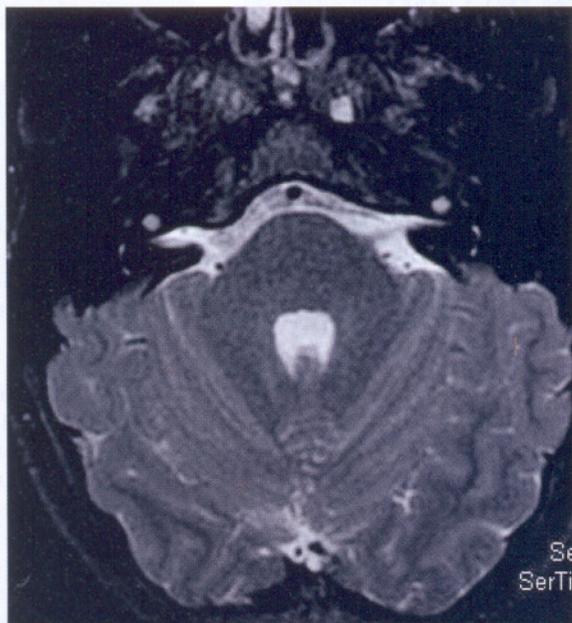


Figura 3a



Figura 3b

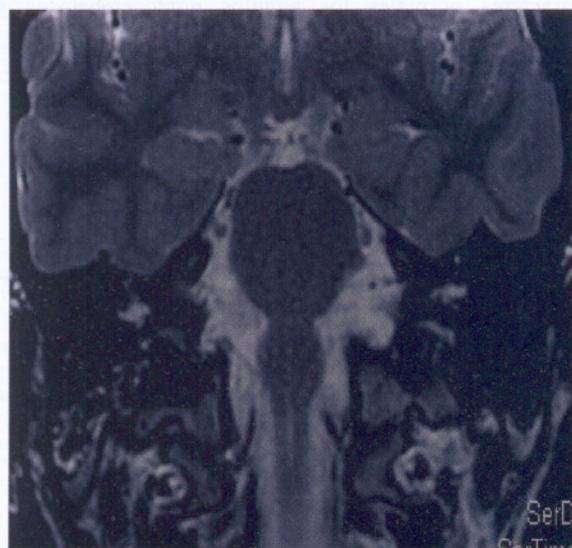


Figura 3c

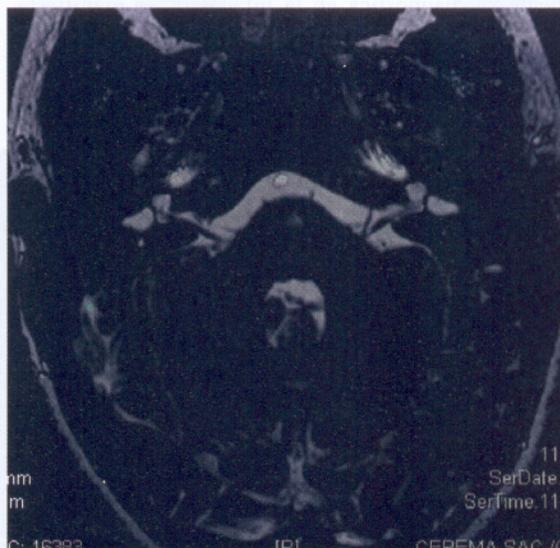


Figura 3d

En la reconstrucción tridimensional del laberinto membranoso de ambos oídos se evidencia marcada hipoplasia de ambas cócleas, las que presentan en su configuración sólo una vuelta y media. Se observa también aspecto dismórfico de ambos vestíbulos con tendencia a la formación de una luz común con el conducto semicircular lateral. Los canales semicirculares son cortos y describen menos de dos tercios de circunferencia. Esta alteración es más acentuada en los

Revisión de la literatura

Carlos Mondini, en 1971, describió esta patología, en base a los hallazgos postmortem del hueso temporal de un niño de ocho años. El término Displasia de Mondini ha sido ampliamente utilizado para incluir diversas anomalías, como cóclea plana, conducto coclear pequeño, modiollo hipoplásico, inmadurez en las terminaciones vestibulares y

Comentarios Médicos

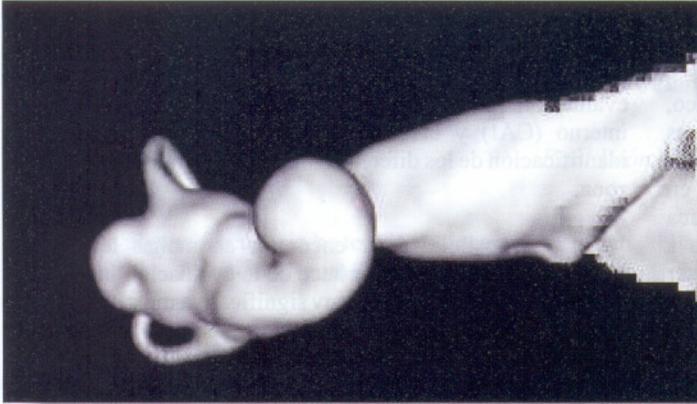


Figura 4a (Derecho)

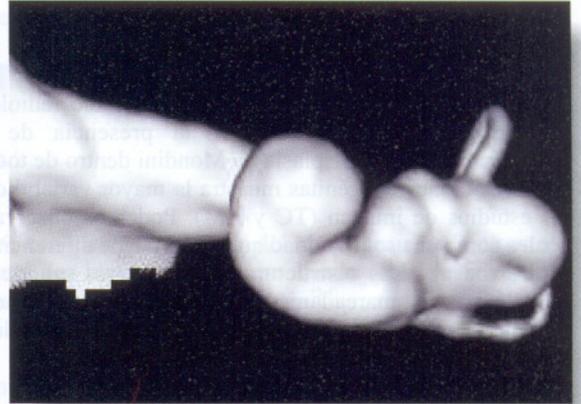


Figura 4b (Izquierdo)

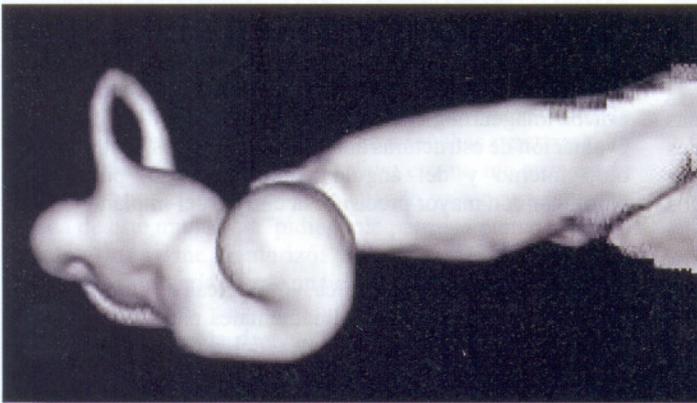


Figura 4c (Derecho)

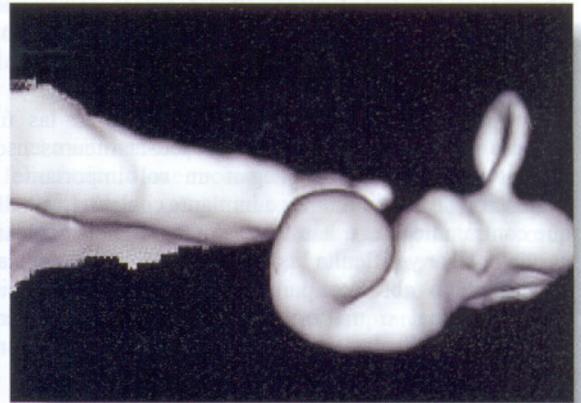


Figura 4d (Izquierdo)

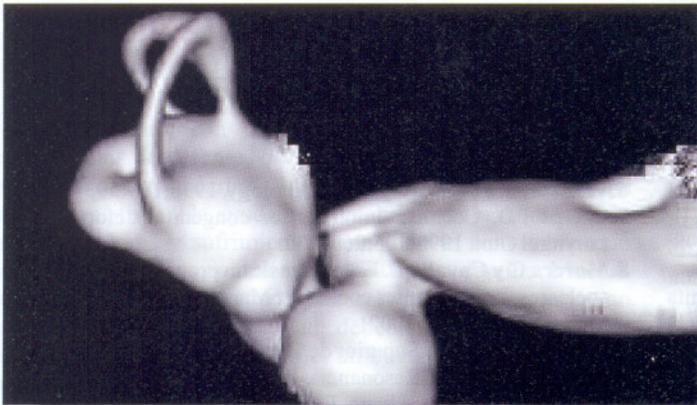


Figura 4e (Derecho)

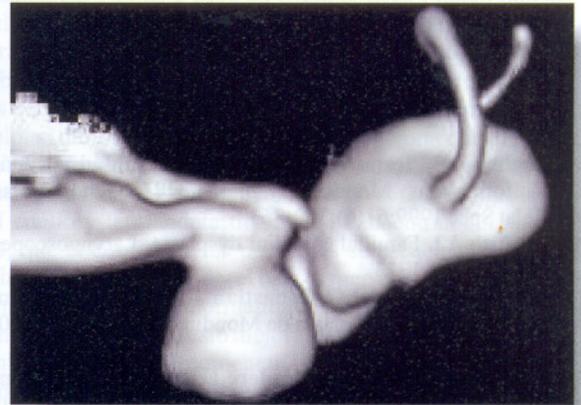


Figura 4f (Izquierdo)

auditivas en órganos y nervios, vestíbulo largo, así como, canales semicirculares largos o cortos.

La malformación de Mondini representa el 30% de las malformaciones congénitas del oído interno. En su forma clásica, la cóclea no tiene más de una vuelta y media, en lugar de las dos vueltas y media que tiene el oído normal. Ocurre una detención en el desarrollo del oído entre el día 58 y 70 de la gestación, como consecuencia de una embriopatía infecciosa

(rubeola, citomegalovirus) o tóxica (talidomida), o bien por causa genética, aislada o asociada a un síndrome polimalformativo, como la enfermedad de Klippel Feil o el síndrome de Pendred⁽¹⁾, existiendo también fuerte asociación con trisomías 13, 18 y 21.

Existen dos formas hereditarias de enfermedad aislada de Mondini: una severa, de transmisión autosómica recesiva y otra con menor severidad, en la que existe un simple

aplastamiento de la cápsula ósea de la cóclea, de herencia autosómica dominante⁽²⁾.

El diagnóstico se hace mediante estudio radiológico, aunque puede sospecharse por la presencia de otras malformaciones. La Displasia de Mondini dentro de todas las malformaciones congénitas muestra la mayor variabilidad en los estudios de imagen (TC y RM). Podemos observar una cóclea como una sola cavidad quística o puede diferenciarse la espira basal. Las estructuras vestibulares pueden ser hipoplásicas o marcadamente dilatadas y los conductos semicirculares pueden faltar, ser hipoplásicos o estar dilatados⁽³⁾.

La malformación de Mondini puede acompañarse además de una dilatación del conducto coclear que podría dar origen a una fistula de líquido céfalo-raquídeo, relacionada con una perforación de la platina del estribo, con otolicoorrea o meningitis⁽⁴⁾.

El implante coclear ha aumentado en las últimas décadas para el tratamiento de hipoacusias neurosensoriales severas y las imágenes juegan un rol importante en la evaluación de los candidatos a implante coclear. Los hallazgos que contraindican el tratamiento son la ausencia coclear o del nervio coclear y dificulta la cirugía la osificación coclear. Los requerimientos absolutos para el implante son la presencia de la cóclea (normal o malformada) y del nervio coclear. La presencia de displasia coclear (Displasia de Mondini) no contraindica la implantación

La resonancia magnética se indica en la evaluación de las hipoacusias neurosensoriales para estudiar específicamente

el oído interno, el ángulo pontocerebeloso (APC), la protuberancia y el resto del cerebro^(5,6) pero en la valoración para la cirugía del implante coclear tiene mayor importancia la evaluación de la cóclea, del laberinto, del conducto auditivo interno (CAI) y el ángulo pontocerebeloso, así como, la identificación de los diferentes nervios que transcurren por esa zona.

La posibilidad de encontrar anomalías laberínticas previas al implante coclear hace de la evaluación imagenológica un test de importancia muy significativa mostrando el tipo y grado de lesión a este nivel, y si es posible o no realizar el implante coclear^(7,8).

En el Instituto Superior de Ciencias Médicas de La Habana, el doctor Paul Dueñas realizó un estudio en 42 pacientes diagnosticados de hipoacusia neurosensorial profunda bilateral, seleccionados para el programa de implantes cocleares, los que tuvieron estudios de Resonancia Magnética, concluyendo que este método de estudio es una prueba imagenológica de valor altamente significativo para la evaluación de estructuras anatómicas normales y alteradas del oído interno y del ángulo pontocerebeloso, permitiendo planificar con mayor precisión la cirugía del implante coclear⁽⁹⁾.

La evaluación clínica, otológica e imagenológica constituyen herramientas fundamentales para el diagnóstico precoz, la caracterización clínica del déficit auditivo y su adecuado tratamiento.

Referencias bibliográficas

1. **Arellano B, Ramírez-Camacho R, Trinidad A.** Inner ear malformations: Mondini Dysplasia. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1999;61(6):360-363.
2. **Griffith AJ.** Familial Mondini dysplasia. *Laryngoscope* 1998; 108(9):1368-1373.
3. **Sancho E, Escorial O, Sebastián J.** Malformación congénita del oído interno. Displasia de Mondini. *ORL Aragon* 2000;3(1) 38-39.
4. **Louaib D, Francois M, Coderc E.** Pneumococcal meningitis revealing dysplasia of the bony labyrinth in an infant. *Arch Pediatr* 1996;3 (3):254-257.
5. **Vignaud J, Jardin C, Rosen L, eds.** The ear, diagnostic imaging: CT scanner tomography and magnetic resonance. Masson, 1986.
6. **Weissman, JL.** Hearing loss. *Radiology*, 1996;199:593-611.
7. **Phelps PD.** Cochlear implants for congenital deformities. *J Laryngol Otol.* 1992;106:967-970.
8. **Morera C y Cavallé L.** Estructura de un programa de implantes cocleares. En: *Implantes cocleares.* Marique M y Huarte A. Edit, Masson, Barcelona, 2002.
9. **Dueñas P.** Instituto Superior de Ciencias Médicas de la Habana. Tesis: Valor de la Resonancia Magnética en el programa de implantes cocleares cubano. Estudio de 15 meses. Ciudad de la Habana 2006. Disponible en: http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/otorrino/rmn_e_implante.pdf