

# Alteraciones anatómicas de oído detectadas por tomografía computarizada en niños con diagnóstico de cortipatía bilateral congénita de etiología no determinada

\*Mejía-Valdez Pilar, \*Gutiérrez-Farfán Ileana, \*Arch-Tirado Emilio

## Resumen

La audición es esencial para el desarrollo normal del lenguaje. El diagnóstico etiológico ayuda a los clínicos a anticipar el pronóstico y el curso de la sordera. La tomografía computarizada enfocada en la pirámide petrosa y el oído interno ha ayudado a establecer su etiología, variando el porcentaje desde 6.8 hasta 28.4%, según resultados de diversos autores. Los objetivos fueron establecer el tipo de malformación de oído interno más frecuente en nuestra población, y analizar si existe relación entre las malformaciones encontradas y los datos. El diseño del estudio fue transversal descriptivo. La muestra estuvo constituida por 68 niños de 2 a 12 años, a quienes se les realizó audiometría, logaudiometría y tomografía computarizada, de los cuales 14 presentaron malformación de oído interno; de éstos, nueve correspondieron a displasia de Mondini, dos a displasia de Michel, uno a hipoplasia de oído interno, uno presentó hiperdensidad de ambas cócleas y fibrosis del VIII par, y uno más conducto auditivo interno estrecho. En las audiometrías observamos que una misma malformación presentó diferentes patrones, lo cual puede relacionarse con la severidad de la malformación, la funcionalidad de las células ciliadas o el daño neural, independientemente de la malformación encontrada. Por los resultados consideramos que es necesario que a todos los niños con diagnóstico de cortipatía bilateral de etiología no determinada se les realice tomografía computarizada y una valoración confiable de la utilidad del tratamiento indicado.

**Palabras clave:** cortipatía bilateral de etiología no determinada, tomografía computarizada, malformaciones de oído interno.

## Abstract

Hearing is essential for the normal development of language. The aetiologic diagnosis helps the specialist anticipate the forecast and course of deafness. A computed tomography focused on the petrous pyramid and on the internal ear has helped establish its aetiology, with a percentage variation from 6.8 to 28.4%, according to results from several authors. The objectives were to establish the type of malformation of the internal ear that is more frequent in our population, and to analyze if there is a relationship between the malformations found and the data. The sample consisted of 68 children from 2 to 12 years of age, to which an audiometry, logaudiometry and computed tomography were performed. Of those, 14 presented malformations of the internal ear: nine corresponded to dysplasia of Mondini, two to dysplasia of Michel, one to hypoplasia of internal ear, one with hyperdensity of both cochleas and fibrosis of the VIII pair, and one with a narrow internal auditive conduit. In the audiometries, we observed that the same malformation presented different patterns, which can be related to the severity of the malformation, functionality of the ciliated cells, or to neural damage, independently from the malformation. Due to the found results, we consider it is necessary a computed tomography and a reliable evaluation of the indicated treatment usefulness be carried out on all children with a diagnosis of bilateral cortipathy of non-determined aetiology.

**Key words:** bilateral cortipathy of non-determined aetiology, computed tomography, inner ear malformations.

## Introducción

Entre los sentidos que posee el ser humano, el oído es el órgano sensorial por cuya intervención se lleva a cabo la adquisición del lenguaje oral. Por ello, la detección

temprana de problemas auditivos permitirá el buen desarrollo del lenguaje y, por consiguiente, de las habilidades cognitivas.<sup>1</sup> El diagnóstico etiológico ayuda a los clínicos a anticipar el pronóstico y el curso de la sordera, lo que es

\*Instituto de la Comunicación Humana-Centro Nacional de Rehabilitación. México, D.F.

crucial cuando se trata de alguna alteración genética. El establecimiento de un diagnóstico etiológico es esencial para identificar y tratar de controlar los factores causantes en una comunidad, y para ayudar a prevenir y manejar de mejor manera los servicios de salud.<sup>2</sup>

En cuanto a la hipoacusia congénita, ésta puede ser hereditaria o adquirida. Las hipoacusias hereditarias congénitas pueden deberse a lesiones intrauterinas, del parto, o inmediatamente postnatales. Las etiologías de las hipoacusias congénitas adquiridas pueden ser por lesiones prenatales o inmediatamente postnatales. Tanto las hipoacusias hereditarias como las adquiridas pueden deberse a ciertas anormalidades morfológicas del sistema auditivo.<sup>3</sup>

Se calcula que en una tercera parte de los casos con hipoacusia congénita la etiología es de tipo hereditario; otra tercera parte se atribuye a factores adversos durante la gestación; de la tercera parte restante no se puede dilucidar la causa, por lo que son denominadas “de etiología no determinada”.<sup>3,4</sup>

La evaluación del oído interno por tomografía computarizada en pacientes con hipoacusia congénita es una práctica común. La prevalencia reportada de alteraciones radiológicas detectables va de 7 a 20%.<sup>4-7</sup> Los medios de rehabilitación con los que se cuenta van desde un método de amplificación llamado auxiliar auditivo, o más recientemente, implante coclear, hasta terapia de lenguaje en sus modalidades de bilingüismo y oralización. Para elegir el medio adecuado son determinantes tanto la pérdida auditiva como la etiología que la causó y su localización.

El oído medio y el interno comparten origen embrionario, pero el interno se desarrolla de modo independiente. Esto explica por qué las malformaciones del oído interno suelen presentarse de manera aislada, y las del oído medio y externo con mayor frecuencia de manera combinada. Las malformaciones de las tres partes del oído pueden aparecer al mismo tiempo en pocos trastornos cromosómicos, síndromes craneofaciales y exposición a tóxicos.<sup>8,9</sup>

Las anormalidades del oído derivan de aplasia o displasia del epitelio sensorial, falla en la división del laberinto, o deficiencias en la estructura ósea. Las anormalidades del oído interno se dividen en anormalidades en el laberinto membranoso con cápsula ótica normal, o con alteraciones en ambos.

Jackler, Luxorff y House clasifican las anormalidades

del oído interno de acuerdo con el sitio y el tipo de defecto, lo que incluye tanto a los defectos de división en los que sólo el laberinto membranoso está afectado, como a las alteraciones del laberinto óseo y membranoso. Dichos autores proponen la siguiente clasificación:<sup>10</sup>

- Malformación limitada al laberinto membranoso (displasia completa del laberinto membranoso, displasia incompleta del laberinto membranoso cocleotrococlear “Sheibe” o de la vuelta basal “Alexander”).
- Malformaciones del laberinto óseo y membranoso (aplasia completa del laberinto “Michel”, anomalías cocleares: aplasia coclear, hipoplasia coclear, división incompleta, cavidad común).
- Anomalías laberínticas.
- Anomalías del acueducto.
- Anormalidades en el conducto auditivo interno (conducto auditivo interno estrecho o amplio).

La displasia completa del laberinto membranoso es rara; fue reportada por primera vez por Siebmann y Bing en 1907 y puede estar asociada con anormalidades cardíacas. La detención del desarrollo durante la tercera semana de vida fetal ocasiona aplasia de laberinto, conocida como anomalía de Michel.<sup>4,8,11</sup> La detención durante la cuarta semana se manifiesta por el desarrollo sólo del otocisto, que en la tomografía computarizada aparece como una estructura pseudoquística que reemplaza al laberinto. Durante la séptima semana, la interrupción del desarrollo coclear a una y media vueltas produce la clásica deformidad de Mondini.<sup>4,8,11</sup> La deficiente diferenciación de las vueltas o giros del caracol (deformidad de Mondini) puede darse en la forma clásica o con variantes. El clásico dato en la tomografía es una vuelta basal normal con una cavidad pseudoquística que reemplaza las vueltas media y apical; el resto del oído es normal. Las variantes pueden mostrar anomalías adicionales y algunas veces sólo se encuentra un giro basal normal o dilatado. En otras, están presentes todas las vueltas pero la apical está aplanada; puede haber hipoplasia coclear o microcaracol.<sup>8,9,12</sup>

Estas anomalías incluyen dilatación segmentaria, conductos pequeños pero completos y malformación pseudosacular. Esta última es la más común y la que más probablemente represente fracaso de la fusión de la pared central que convierte las bolsas embrionarias en anillos. Los acueductos vestibular y coclear son mucho más grandes en etapas iniciales del desarrollo que al término

de éste. Ambos se estrechan durante las semanas quinta a octava de vida fetal. El calibre del acueducto vestibular normal puede ser igual o menor que el del semicircular posterior. Cualquier medida mayor indica dilatación, la malformación encontrada con mayor frecuencia en cortes axiales. El acueducto vestibular normal por lo común no se demuestra en tomografía computarizada.<sup>8,9,12</sup>

El conducto auditivo interno puede ser grande, pequeño o normal en pacientes con malformaciones congénitas de oído interno. Se ha sugerido relación entre el conducto auditivo interno anormalmente estrecho e hipoacusia neurosensorial. Aun en oídos normales puede variar el tamaño del conducto auditivo interno; el desarrollo de esta estructura es independiente del desarrollo del laberinto.<sup>9,12</sup>

De acuerdo con los datos obtenidos en la literatura, el porcentaje de niños con hipoacusia en los que no se ha podido determinar su etiología es alta, igual que en los datos registrados en el Instituto de Comunicación Humana, en el cual no existe un estudio que determine qué porcentaje de dicha población presenta algún tipo de malformación en oído interno, ya que la tecnología necesaria para realizar los estudios no era de fácil acceso para la población.

El propósito de este estudio es establecer el tipo de malformación de oído interno más frecuente en nuestra población, y analizar si existe relación entre las malformaciones encontradas y los datos audiométricos.

## Material y métodos

El diseño del estudio fue transversal descriptivo. La muestra estuvo constituida por pacientes de 2 a 12 años de edad con diagnóstico de cortipatía bilateral de etiología no determinada, de enero de 1996 a diciembre de 2002. A los pacientes se les realizó historia clínica completa, así como exploración física exhaustiva, con la finalidad de descartar una posible etiología de la hipoacusia.

Se les realizó audiometría y logaudiometría. En los casos en que no fue posible realizar los estudios por la edad y atención del niño, se comprobó su déficit y tipo de pérdida auditiva por medios potenciales provocados auditivos de tallo cerebral y emisiones otoacústicas. A todos se les realizó timpanometría para descartar que cursaran con patología de oído medio, así como reflejos estapediales para complementar el diagnóstico.

Se les realizó tomografía computarizada de ambos oídos, previo desvelo a los niños de 2 a 5 años de edad,

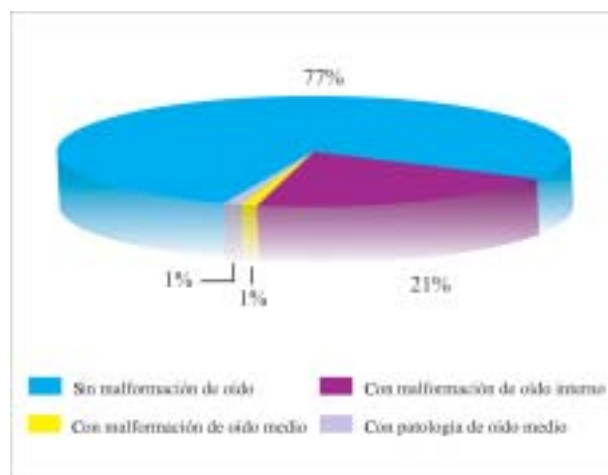
para mantenerlos sin movimiento y así facilitar la realización del estudio. Se utilizó técnica de alta resolución en cortes axiales y coronales, con un intervalo de 1.0 a 1.5 mm y con 1.0 a 1.5 mm de espesor; el plano de estudio fue paralelo a la línea orbitomeatal.

Para los estudios se utilizaron el audiómetro Ampliad 319, impedanciómetro Ampliad 728, equipo de potenciales provocados auditivos marca Cadwell, y equipo de emisiones otoacústicas ILO 96.

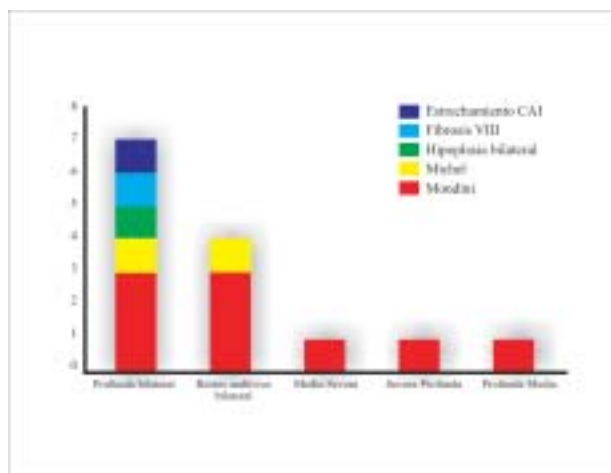
## Resultados

La muestra estuvo comprendida por 68 niños, 47% del sexo masculino y 53% del femenino. De los 68 pacientes, 52 (77%) no presentaron malformación alguna evidente en la tomografía computarizada, y 14 (21%) presentaron alguna malformación en oído interno; en el estudio, se encontró que uno (1%) presentaba malformación en oído medio, y uno más (1%) patología de oído medio (otoesclerosis) que involucraba al oído interno (**Gráfica 1**).

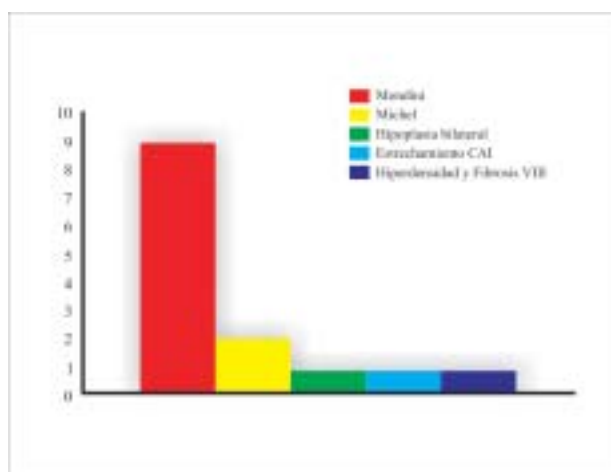
De las malformaciones de oído interno observadas, nueve (65%) correspondieron a displasia de Mondini bilateral, dos (14%) a displasia de Michel bilateral, una (7%) a hipoplasia bilateral, uno (7%) con estrechamiento de conducto auditivo en forma bilateral, y una (7%) se reportó como aumento de densidad de ambas cócleas y fibrosis del VIII par (**Gráfica 2**). En cuanto a la malformación de oído medio encontrada, ésta consistió en



**Gráfica 1.** Muestra total de pacientes participantes en el estudio.



**Gráfica 2.** Grados de pérdida auditiva de acuerdo con las malformaciones de oído interno.



**Gráfica 3.** Tipos de malformación de oído interno.

hiperdensidad ósea, es decir esclerosis bilateral de oído medio, y la patología de oído medio fue otosclerosis ya involucrando a oído interno.

De los que presentaron displasia de Mondini, tres tuvieron una curva audiométrica correspondiente a hipoacusia profunda bilateral, tres con curva de restos auditivos en forma bilateral, uno con hipoacusia media derecha y severa izquierda, uno con hipoacusia severa derecha y profunda izquierda, y uno con hipoacusia profunda derecha y media izquierda. Con respecto a la displasia de Michel, en uno se obtuvieron restos auditivos en forma bilateral y en el otro no se pudo obtener curva audiométrica por la edad del paciente; sin embargo, se valoró con PPATC sin respuesta en forma bilateral. El paciente con hipoplasia de oído interno bilateral tuvo una curva de hipoacusia profunda bilateral. El que presentó aumento de la densidad

de las cócleas y fibrosis del VIII par tuvo hipoacusia profunda bilateral. Y por último, el que presentó estrechamiento de conducto auditivo interno experimentó hipoacusia profunda bilateral (**Gráfica 3**).

## Discusión

Es difícil conocer la incidencia de las anomalías del oído interno, pero se ha encontrado que uno de cada 1 000 niños que nacen presenta algún grado de déficit auditivo sensorineural.<sup>2,5,10,11</sup>

En México se carece de información precisa en relación con la magnitud (incidencia y prevalencia) nacional y por entidad federativa respecto de la sordera congénita. La experiencia clínica del Instituto de la Comunicación Humana, como lugar de concentración de casos de sordera congénita por daño en el oído interno (cortipatías) entre 1978 y 1979, es de un total de 5 665 casos consultados por defectos funcionales auditivos (37.2% se clasificó en esta categoría). En 1984 el porcentaje ascendió a 52.0%, del que sólo 32.7% fue de casos de primera vez, lo que indica la alta proporción de casos subsecuentes que demandan atención en el seguimiento de su rehabilitación.

La edad promedio en que se diagnostican los casos tiene gran importancia para la rehabilitación. En 1984, la edad promedio en que se recibían estos casos era de 7.8 años, en tanto que en una revisión, diez años después de una muestra selectiva de cortipatías asociadas con factores de riesgo adversos al nacimiento, el promedio de edad al tiempo del diagnóstico fue de 4.9 años.<sup>13</sup>

El conocimiento de la sordera permite seguir la evolución de su magnitud, como es el caso de los niños en Goteborg, Suecia, donde la prevalencia disminuyó de 3.8 a 2.0/1 000 en el periodo 1970-1974 a 1980-1984.<sup>14</sup>

Viljöen y colaboradores escribieron sobre las causas de hipoacusia en 855 niños, y encontraron que 40% de las causas eran infecciosas y 43% de origen desconocido.<sup>3</sup>

Das y su equipo mencionan que en un estudio realizado en 164 niños encontraron 36.5% de causa desconocida, 20.1% de causas genéticas, 14.6% de factores perinatales adversos, 9.8% por infección congénita, 6.1% por meningitis, 3.7% por síndromes, y anomalías cromosómicas en 3.7%.<sup>3</sup>

En varios estudios realizados en el Instituto de la Comunicación Humana se ha encontrado que de la población consultada por problemas de oído, 60% es de

menores de 15 años, y que las cinco causas más frecuentes de hipoacusia son: cortipatía de etiología no determinada, infecciones de oído medio, cortipatía hereditaria autosómica recesiva, cortipatía postviral y cortipatía hereditaria autosómica dominante.<sup>3</sup>

Das (1996) reportó en su estudio que las principales etiologías de la sordera congénita fueron: alteraciones genéticas, cromosómicas y sindrómicas, 30%; de causa desconocida, 25%; por rubéola congénita, 8%; infección congénita de citomegalovirus, 4%; meningitis, 9%; y otras, 5%. Las clasificadas como de causa desconocida probablemente son resultado de herencia autosómica recesiva.<sup>2</sup>

Fraser (1976) concluye en su estudio que los genes autosómicos recesivos son responsables de la mayoría de los casos de sordera de etiología desconocida.<sup>2</sup>

Brown realizó un estudio en niños con hipoacusia sensorineural y encontró que en 25% se podía atribuir a un factor prenatal o postnatal identificable, 18% a factores genéticos, 15% a genes autosómicos dominantes, 40% a genes autosómicos recesivos, y 2% a genes ligados a X. Sin embargo, en este estudio sólo se incluyó a pacientes con malformaciones en oído externo evidentes a simple vista; a ninguno se le realizaron (o al menos no se comenta) estudios de imágenes para identificar malformaciones en oído interno.<sup>10</sup>

La tomografía computarizada enfocada en la pirámide petrosa y el oído interno ayudó a establecer la etiología de hipoacusia en 6.8%, según resultados de G. Zazal y colaboradores<sup>15,16</sup> en 1995; en 13% de los casos en el estudio de France y su equipo en 1995, y en 28.4% en el estudio del grupo de D. Bamiau en 1999.<sup>17,18</sup>

En nuestra muestra obtuvimos que 22% presentó alguna malformación de oído interno, lo que coincide con Jackler y colaboradores, quienes encontraron que alrededor de 20% de los pacientes con hipoacusia neurosensorial congénita muestra alguna malformación en oído interno. Cabe señalar que dicho estudio fue realizado con poli-tomografías, un método radiológico ya obsoleto en la actualidad, en el que la calidad de las imágenes no era adecuada.<sup>4,8</sup>

La malformación de oído interno más frecuente en nuestra población fue la displasia de Mondini, lo cual es comparable con los resultados obtenidos por Cross y su equipo de trabajo,<sup>6</sup> en un estudio realizado en 1999 con una muestra de 149 pacientes estudiados por tomografía computarizada. En este mismo estudio se encontró que de

las hipoacusias clasificadas en 50-90 dB, 10% presentó anomalías en oído interno, y de las sorderas de más de 90 dB, 15% mostró dichas alteraciones. Esto difiere con nuestra población, en la que encontramos que 29% de los pacientes con malformación de oído interno presentó restos auditivos y 50% hipoacusia profunda bilateral. Así, también diferimos de Bamiau y colaboradores (1999),<sup>17,18</sup> quienes concluyeron –en un estudio realizado con 116 niños con hipoacusia congénita– que la dilatación del acueducto vestibular fue la anomalía en oído interno más encontrada por medio de tomografía computarizada (60% de los casos), y en segundo lugar las anomalías de los conductos semicirculares (ausencia o displasia de los mismos).

A tres de los 14 pacientes con malformación de oído interno se les cambió el tratamiento que habían llevado, el cual era erróneo, consecuencia en primer lugar del dato radiográfico, y en segundo de la utilidad de dicho tratamiento valorado en este estudio.

## Conclusiones

Nuestros resultados coinciden con los de otros autores con respecto al porcentaje de niños con malformación de oído interno, así como con el tipo de malformación más frecuente, que fue displasia de Mondini.

En cuanto a las curvas audiométricas obtenidas, una misma malformación presentó diferente tipo de hipoacusia, lo cual puede estar relacionado con la severidad de la malformación y/o la funcionalidad de las células ciliadas, independientemente de la malformación. No encontramos un patrón audiométrico patognómico de determinada malformación de oído interno, por lo que consideramos que es necesario que a todos los niños con el diagnóstico de cortipatía bilateral de etiología no determinada se les realice tomografía computarizada y una valoración confiable de la utilidad del tratamiento indicado.

Es importante señalar que las malformaciones encontradas correspondieron a malformaciones de laberinto óseo y, dado que sólo se utilizó tomografía computarizada, no fue posible detectar las correspondientes al laberinto membranoso, lo cual es posible hacer por medio de resonancia magnética, por lo que en un futuro sería adecuado realizar dicho estudio al grupo que no presentó malformaciones detectadas por tomografía computarizada para complementar su valoración.

## Referencias

1. Cano A. El oído afectado. *Acta Pediátrica de México* 1999;2:61-2.
2. Das VK. Aetiology of bilateral sensorineural hearing impairment in children: a 10-year study. *Arch Dis Child* 1996;74:8-12.
3. Instituto Nacional de la Comunicación Humana. *Medicina de la Comunicación Humana*, 1994; pp. 415-43.
4. Shusterman D, Hadler SD, Marsh R, Bilaniuk L, Tom LWC. Usefulness of computed tomographic scan in the evaluation of sensorineural hearing loss in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;118:501-3.
5. Billings R, Kenna Margaret. Causes of pediatric sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;125:517-21.
6. Cross NC, Stephens SD, Francis M, Hourihan M. Computed tomography of inner ear as diagnostic, counselling and management strategy in patients with congenital sensorineural hearing impairment. *Clin Otolaryngol* 1999;24:235-8.
7. Greinwald J, Hartnick C. The evaluation of children with sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128:84-7.
8. Jackler K, William M, William F. Congenital malformations of inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* 1987;97(3):2-14.
9. Curtin HD. Congenital malformations of the ear. *Otolaryngol Clin North Am* 1988;21:317.
10. Anil K, Lalwani. *Pediatric otology and neurotology*. Lippincott, 1998; pp. 201-10.
11. Woolford TJ, Roberts GR, Hartley C, Ramsden RT. Etiology of hearing loss and cochlear computed tomography findings in preimplant assessment. *Ann Otol Rhinol Otolaryngol* 1995;166 (Suppl.):201-6.
12. Dennis G, Pappas L, Clark Radolph AM, Stuart Royal. High resolution computed tomography: determination of the cause of pediatric sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* 1990;100:564-9.
13. García P, Peñaloza L, Poblano A. La sordera congénita en México. *Bol Med Hosp Infant Méx* 2000;57:633-9.
14. Darin N, Hanner P, Thurubger K. Changes in prevalence, aetiology, age at detection, and associated disabilities in preschool children with hearing impairment born in Goteborg, Sweden. *Dev Med Chil Neurol* 1997;39:797-802.
15. Zazal GH, Shott SR, Towbin R. CT scan in the diagnosis of temporal bone diseases in children. *Laryngoscope* 1986;96:27-32.
16. Zazal GH, Tomaski SM, Vezina LG, Bjornsti P, Grundfast KG. Enlarged vestibular aqueduct and sensorineural hearing in childhood. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121:23-8.
17. Bamiou DE, Macrdle B, Bitner M. Aetiological investigations of hearing loss in childhood: a review. *Clin Otolaryngol* 2000;25:98-106.
18. Bamiou DE, Phelps P, Sirimanna T. Temporal bone computed tomography findings in bilateral sensorineural hearing loss. *Arch Dis Child* 2000;82:257-60.