

Artículo original**Malformación coclear tipo Mondini. Informe de un caso**

Dr. Luis Oscar González González,* Dra. Lesvia Solis Rábago,* Dra. Adoración Cano de Gómez*

Resumen

Una de las malformaciones del oído interno es la tipo Mondini ¹, descrita por Gussen como debida a un rasgo hereditario dominante con afección a la estructura ósea coclear y a la cóclea membranosa. Se cree que el defecto más frecuente es la ausencia del tabique interescalar con formación de una escala común ² la cual esta constituida por menos vueltas cocleares o por su ausencia; esto deja un espacio más o menos globular. Las estructuras vestibulares también pueden estar malformadas, por estar dilatadas o por formar una sola cavidad, en la que no se pueden reconocer los conductos semicirculares. Suele acompañarse de dilatación del ducto o del saco endolinfático; puede ser uni o bilateral. ³Esta malformación puede cursar con audición estable y normal o con hipoacusia parcial o total; también con sordera progresiva y vértigo episódico. En estos casos existen sorderas sensoriales y daño vestibular laberíntico.⁴ Se presenta el caso de una niña con este problema y defecto de la audición en quien fue necesario el uso de auxiliares auditivos eléctricos.

Palabras clave: Malformación coclear de Mondini, hipoacusia, estructura coclear, estructura vestibular.

Introducción

La hipoacusia en el recién nacido y el lactante ocurre en 1.5 a 6.0 casos por cada 1000 nacidos vivos. Este problema aumenta a 4% para hipoacusia severa y 9% para hipoacusias leves. ² Las sorderas infantiles se deben a factores genéticos en 51% de los pacientes. De los cuatro modos de transmisión genética: dominante, recesiva, ligada al sexo o mitocondrial, la recesiva parece ser las más frecuente. ³

Los trastornos del oído interno de origen genético, pueden aparecer desde el nacimiento, o en el curso de la vida, ocasionando enfermedades adquiridas, de aparición tardía pero cuyo origen está en genes anormales. ^{4,10}

* Servicio de Audiología y Foniatría. INP

Correspondencia: Dr. Luis Oscar González González. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C. Col. Insurgentes Cuicuilco. México 04530 D.F. Correo electrónico: logg15@hotmail.com

Recibido: mayo, 2003. Aceptado: agosto, 2003.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

Abstract

One of the malformations of the internal ear is known as the Mondini type ¹, described by Gussen. It is a dominant hereditary condition in which the bony cochlea and the membranous cochlea are involved. It is believed that the most common disorder is the failure of interscalar partition with formation of a common scale ² which consists of less cochlear turns or a total absence of them. The rest is represented by one space more or less globular. The malformed vestibular structures may be extensive or they may form a single cavity, wherein it is not possible to recognize the semicircular ducts. This is usually associated to dilation of the duct or of the endolymphatic sack; it may be unilateral or bilateral. ³ In the Mondini type malformation audition may be normal or else partial or total hipoacusia, and also progressive deafness and episodic vertigo. In these cases the typical findings are sensorial deafness and labyrinthine vestibular damage. ⁴ We present the case of a seven year old girl with this problem and partial deafness in whom electric hearing aids were required.

Key words: Mondini malformation, hipoacusia, cochlear structures, vestibular structures.

Los trastornos congénitos hereditarios que causan enfermedades del oído interno, pueden producir sordera, daño vestibular o ambos. ^{10,11} La sordera es el problema más importante por la privación que impone al paciente que la sufre, en tanto que el déficit vestibular se compensa y no suele producir gran incapacidad. ⁵

Embriológicamente, el órgano de la audición se desarrolla después del órgano del equilibrio, aunque con mínima diferencia de tiempo. La placoda ótica aparece en los embriones de tres semanas; se invagina en unos cuantos días para formar el otocisto al final de la cuarta semana de la vida embrionaria. A las cuatro y media semanas, el otocisto se ha alargado y comienza a dividirse en dos partes, el ducto endolinfático y la porción utrículo-sacular, que dará origen al laberinto. Al final de la sexta semana se inicia la formación de la cóclea que aparece como una evaginación corta en el área sacular; al cabo de las ocho semanas empieza a alargarse y a enredarse en sí misma; al final de la undécima semana se completan dos y media vueltas que constituirán la cóclea adulta. ^{2,4,8}

Los trastornos del desarrollo del laberinto pueden ocurrir aisladamente o asociarse con alteraciones de otras partes del cuerpo, especialmente del sistema nervioso y del tegumentario.⁶ Las alteraciones del desarrollo laberíntico se agrupan clásicamente, según la severidad y la topografía en cuatro tipos principales: Michel, Mondini, Scheibe y Alexander.^{3,4,7} La de tipo Mondini presenta únicamente ausencia de la vuelta basal de la cóclea.

Todas causan alteraciones auditivas y vestibulares, y pueden ser uni o bilaterales. Las manifestaciones clínicas pueden detectarse en la lactancia por la falta de desarrollo del lenguaje; otras veces, hasta la edad escolar, la adolescencia o en el adulto.⁷ Esto depende del tipo y la gravedad de lesión del individuo. La hipoacusia puede ser superficial, moderada, severa, profunda o anacusia.¹⁰

Informe del caso

Niña de siete años. Fue valorada en el Instituto Nacional de Pediatría (INP) en marzo del 2000, por hipoacusia. Antecedentes: Producto de la GI a los 24 años de edad materna. Durante el tercer mes de embarazo la madre tuvo una infección de vías urinarias. Recibió tratamiento médico cuya naturaleza se desconoce. La niña nació de término y parto eutócico; pesó 2,800 g y tuvo desarrollo psicomotor normal. No hubo antecedentes heredo-familiares de importancia para la patología actual. Su padecimiento se sospechó por retraso del lenguaje a los dos años de edad. Un otorrinolaringólogo particular le prescribió auxiliares auditivos eléctricos (AAE) bilaterales tipo curveta para pérdidas auditivas moderadas a severas. No se logró buena ganancia auditiva. El diagnóstico elaborado fue cortipatía heredo-degenerativa. La madre refiere que en el curso del último año ha disminuido su mejoría a pesar de la terapia del lenguaje.

Interrogatorio. La paciente tiene dificultad para entender las preguntas; se apoya con labio-lectura; su conducta es la de hipoacusia. Tiene alteraciones foniatricas, constituidas por sustituciones /r/rr/ /l/l/ y voz normal. Su desempeño como preescolar y su inteligencia son normales. No se documenta sintomatología vestibular. Percibe un acúfeno de tonalidad aguda, no pulsátil, de presentación constante.

Examen físico. Pabellones auriculares simétricos bien implantados con características anatómicas normales; conductos auditivos externos permeables con membranas timpánicas íntegras y de características normales. La cavidad oral no muestra patología anatómica.

No se cuenta con estudios audiológicos previos a los realizados en el INP. En estos últimos se observa una audiometría de tonos puros (figura 1) con hipoacusia bilateral severa y curva descendente en agudos de tipo sensorial. En la figura 2 se ve una logoaudiometría de monosílabos con mala discriminación fonémica. La impedanciometría mostró que la función del oído medio estaba conservada; la

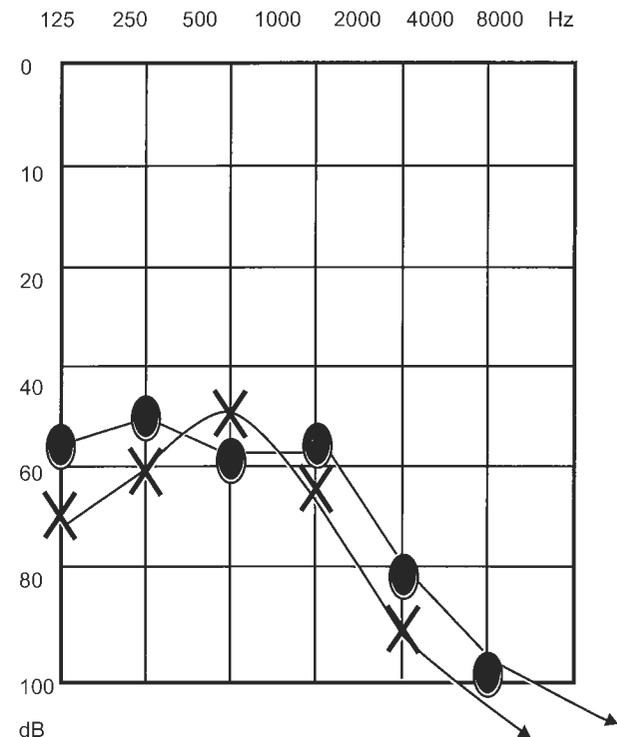


Figura 1. Audiometría de tonos puros, Oído derecho O, Oído izquierdo X. hipoacusia severa bilateral, con pérdida de respuesta en 4000 Hz OD, y 8000 Hz en OI y OD.

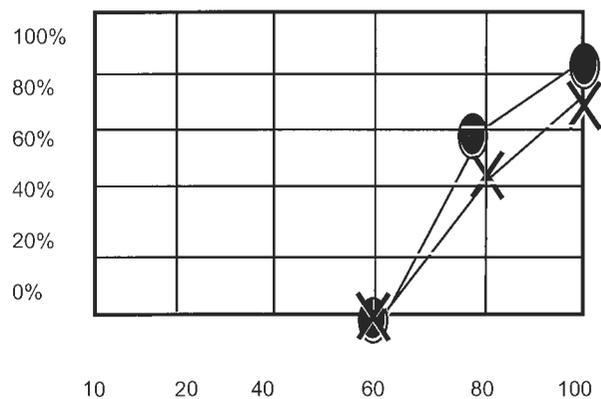


Figura 2. Logoaudiometría con monosílabos. Muestra una mala discriminación fonémica, sin alcanzar el 100% a volumen máximo.

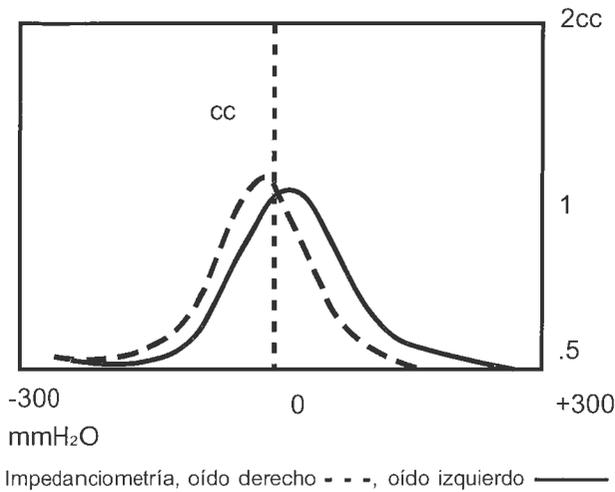


Figura 3. Obsérvese la impedanciometría de las curvas A de Jerger bilateral, que indican la integridad del oído medio, membrana timpánica y cadena oscicular.

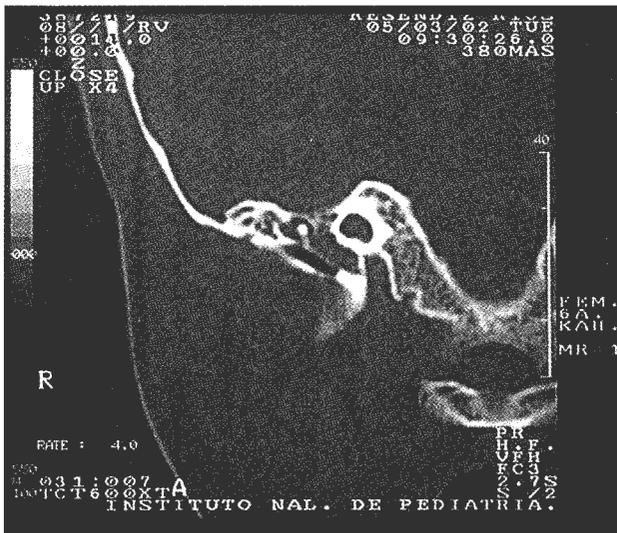


Figura 4. Corte coronal de oído derecho, que muestra la cóclea incompleta.

impedancia de la membrana timpánica y de la cadena oscicular era normal (figura 3)⁹.

Una TAC de oídos en cortes axiales y coronales mostró únicamente ausencia bilateral de la vuelta basal de la cóclea, en el laberinto posterior sin alteraciones aparentes. El resto de las estructuras de oído medio y externo no tenían alteraciones.

Las figuras 4 y 5, muestran la tomografía en cortes coronales que son los más representativos para apreciar la



Figura 5. Corte coronal de oído izquierdo, que también muestra la cóclea incompleta.

alteración de la cápsula interna. Por los antecedentes y los hallazgos se diagnosticó malformación tipo Mondini.

Discusión

Este caso indica la necesidad de preguntarnos qué tanto se investiga a un paciente pediátrico con pérdida auditiva. Esto importa para ofrecer la mejor explicación del problema a los padres del paciente y para ofrecer el método idóneo de rehabilitación, tomando en cuenta el grado de pérdida auditiva. No debe haber limitaciones para efectuar un estudio completo del paciente con cortipatía. De este estudio depende en buena medida la importancia que tienen su entorno familiar, social, educativo y laboral futuros. Se debe explicar a los padres las alternativas de rehabilitación que existen en la actualidad.

Se puede valorar el uso de AAE de tipo digital para aprovechar las frecuencias que quedan disponibles en la cóclea, a fin de integrar a los pacientes a una rehabilitación auditiva y lingüística lo más rápidamente que sea posible. Esto se ha tomado en consideración en el caso presente.

El seguimiento de esta paciente se hará como hasta ahora por un equipo multidisciplinario de atención, foniatría, audiología, psicología, genética etc. La intervención de los pacientes a edades más tempranas dará una mejor expectativa para los que tienen una malformación coclear tipo Mondini. Aunque esta se asocia en ocasiones con algunos síndromes que cursan con retraso mental, en el presente afortunadamente no ocurre y tiene mayores oportunidades de desarrollo en cualquier ámbito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Phelps PD. The minor works of Carlo Mondini: The anatomical section of a boy born deaf. *Am J Otol* 1997;18(3)
2. Gorlin A, Helga V. La audición. En: *Hereditary Hearing loss*. Oxford University Press, E.U. 1997;pp 8-9.
3. Corvera B. Alteraciones hereditarias. En: *Neurología Clínica*. Salvat Mexicana, México 1990;p133-4.
4. Goodhill V. Malformaciones de oído interno. En: *El oído*. Salvat, España 2000;p629-30.
5. Michael D, Gail N. Pruebas auditivas básicas. *Clin Otorrinolaringol Norteam* (versión español) 1996;3:417
6. Troyano RP, Levy S. Síndromes genéticos. *Clin Otorrinolaringol Norteam* 1991;2:295
7. Rivas AJ. Malformaciones de oído interno. En: *Otología*. Santafé de Bogotá, Colombia 2001;pp31,203.
8. Le Huche F. Voz e hipoacusia. En: *La Voz*. Masson, París 2000; p161
9. Kohen E. Impedanciometría. En: *Impedancia Acústica*. Panamericana, Argentina 1999;pp13,66.
10. Jackler RK. Malformaciones de oído interno y mastoides. En: *Neurothology*, St Louis Missouri, E.U. Mosby Ed. 2001;p99.
11. Katz J. Síndromes en oído interno. En: *Handbook of Clinical Audiology*. Baltimore, E.U 1999;p465.

La Asociación de Médicos del Hospital Infantil de México, A.C.

invita a las

XLIX Jornadas Médicas y XX Jornadas de Estomatología

Monterrey, Nuevo León

Del 20 al 23 de noviembre del 2003

Informes:

Hospital Infantil de México, Dr. Márquez 162, col. Doctores, CP 06720,
México, DF. Tel.: 5761-0347, 5228-9917 ext. 1549.

E-mail: amhim@prodigy.net.mx