Implante Coclear y Síndrome del Acueducto Vestibular Dilatado: descripción de un caso clínico y revisión de la literatura

A U T O R E S

Almeida Dores L
Lopes P
Alveirinho Simão M
Dias O

Departamento de ORL,
Voz e Perturbações da Comunicação,
Hospital de Santa Maria,
Faculdade de Medicina de Lisboa.
Lisboa. Portugal

Cochlear Implantation and Large Vestibular Aqueduct Syndrome: case report and overview of the literature

RESUMEN

El síndrome del acueducto vestibular dilatado se caracteriza por una dilatación del acueducto vestibular asociado a sordera neurosensorial. Frecuentemente su evolución presenta un carácter progresivo y fluctuante pudiendo cursar con periodos de mejoría o agravamientos súbitos. La fisiopatología permanece incierta y su abordaje no está consensuado aún, habiendo artículos de buena rehabilitación auditiva tras la colocación del implante coclear. Los autores presentan el caso clínico de un joven de trece años de edad con historia de sordera neurosensorial fluctuante desde la infancia. Tras descartar otras etiologías, el diagnóstico se obtuvo a través de la realización de estudio de imagen del oído mediante Tomografía Computarizada y resonancia magnética. Estos revelaron ensanchamiento bilateral del acueducto del vestíbulo, sin otras malformaciones. Se procedió a la colocación de implante coclear en el oído derecho con buena adaptación.

Con base en este caso los autores hacen una revisión de la literatura destacando las publicaciones asociadas a la rehabilitación auditiva por implante coclear en la síndrome del acueducto vestibular dilatado.

PALABRAS CLAVE:

Síndrome del acueducto vestibular dilatado, rehabilitación auditiva, implante coclear.

SUMMARY

The large vestibular aqueduct syndrome is characterized by an enlargement of the vestibular aqueduct associated with sensorineural hearing loss. More often it presents as a progressive and fluctuating nature that is associated with periods of improvement or sudden worsening. The pathophysiology remains unclear and its approach is still not consensual although there are reports of good hearing rehabilitation after cochlear implantation.

The authors present a case of a thirteen year old boy with fluctuating sensorineural hearing loss since childhood. After exclusion of other etiologies, the diagnosis was obtained by CT and MRI imaging study of the inner ear. They revealed bilateral enlargement of the aqueduct of the vestibule, without other malformations. We performed a cochlear implantation in his right ear with good adaptation.

Based on this case, the authors overview the literature with main focus on publications associated with cochlear implantation in large vestibular aqueduct syndrome.

KEY WORDS:

Large vestibular aqueduct syndrome, auditory rehabilitation, cochlear implantation.

Caso Clínico

Chico de 13 años, primer hijo de padres sanos, no consanguíneos. Embarazo y parto sin problemas. A los dos años de edad se verificó un retraso en el desarrollo del habla y en la adquisición del lenguaje lo que motivó una evaluación otorrinolaringológica, que detectó una pérdida auditiva bilateral moderada, con otoscopia e impedanciometría normales. Las evaluaciones para la investigación de enfermedades infecciosas, metabólicas, auto-inmunes, así como el estudio genético, fueron negativas. Tras la colocación de las prótesis auditivas electroacústicas bilaterales, inició tratamiento logopédico con buena progresión fonoaudiológica. La audiometría tonal realizada a los 6 años reveló sordera neurosensorial bilateral moderada. El desempeño escolar era normal, no obstante los episodios de fluctuación de la audición en ambos oídos. Tuvo lugar un agravamiento progresivo de la audición, especialmente en el oído derecho, con pérdida completa de la misma. A los 13 años de edad, tras un episodio de traumatismo craneoencefálico, tuvo lugar la pérdida auditiva completa del oído izquierdo, con la audiometría tonal revelando una pérdida auditiva profunda bilateral.

En el estudio de imagen por tomografía computarizada (Fig. 1) y resonancia magnética se verificó una marcada dilatación del acueducto vestibular, sobre todo el derecho, con un diámetro máximo de 2,1 mm, en su porción media.

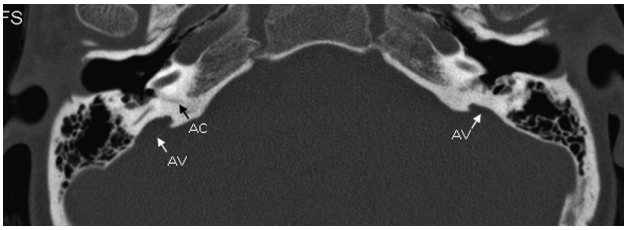

Figura 1: Tomografía computarizada. Recorte axial: marcada dilatación del acueducto vestibular (AV) y aumento del calibre de la porción media del acueducto coclear (AC), más expresivos a la derecha.

Coexistía un aumento del calibre de la porción media del acueducto coclear, también más expresivo a la derecha. Las cócleas se encontraban bien formadas, distinguiéndose los modiolos en su interior. Los vestíbulos, canales semicirculares y trayecto del nervio facial no presentaban alteraciones de su normal morfología.

Se propuso la realización de implante coclear (IC) en el oído derecho. La implantación se hizo a través de la creación de un canal transmastoideo por abordaje del receso del nervio facial ("wall up") con alrededor de 2 mm de cocleostomía inmediatamente anterior al nicho de la ventana redonda. La inserción del electrodo fue completa. Se notó liquido claro

(presumiblemente endolinfa) no pulsátil tras la cocleostomía. La colocación de fascia del músculo temporal permitió el cerramiento sin problemas. Se colocó el implante Nucleus 22 (Cochlear Co., Englewood, CO). Se excluyeron nistagmo, meningitis o fistula de líquido cefalorraquídeo en el post-operatorio inmediato, con alta a las 48 horas tras la cirugía.

Transcurridos 8 meses se realizó la evaluación funcional y de la discriminación verbal a través de tests tonales y vocales en campo libre, recurriendo a listas de fonomas y bisilabos en "close" y "open set". Los resultados audiológicos fueron satisfactorios y son exhibidos en la Fig. 2.

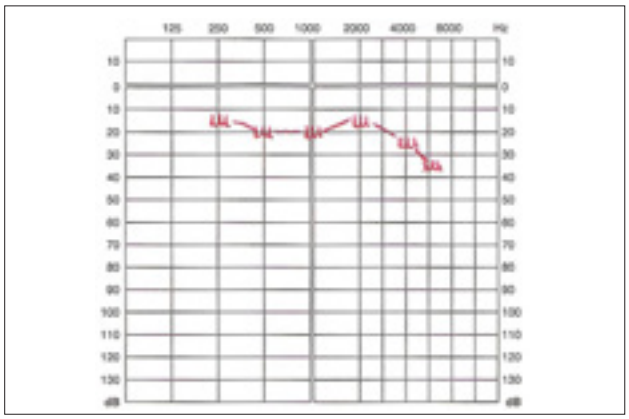

Figura 2: Evaluación funcional a través de tests tonales en campo libre transcurridos 8 meses de la colocación del implante coclear.

Discusión

El Síndrome del Acueducto Vestibular Dilatado (SAVD) fue descrito por primera vez como entidad morfológica y clínica en 1978 por Valvassori y Clemis que consideraban existir un acueducto vestibular dilatado (AVD) cuando, en la porción media del acueducto vestibular, el diámetro fuese mayor que 1,5 mm[1]. Típicamente esta malformación cocleovestibular tiene lugar con la presencia de sordera neurosensorial progresiva en la fase post-lingual[2,3], presentándose con una relación de lateralidad (bilaterales vs. unilaterales) de 2:1 y una relación F: M de 3:2[1].

El síndrome del acueducto vestibular dilatado es una de las malformaciones más comunes asociadas a deficiencia auditiva en la infancia[4]; presenta una asociación frecuente con otras malformaciones congénitas del oído interno, especialmente la displasia de Mondini, aunque ocurra más frecuentemente como una malformación aislada[1,2]. Representa la causa congénita de sordez neurosensorial más frecuentemente identificada en estudios de imagen[4].

Desde el punto de vista clínico la audición típicamente los enfermos se presentan con sordera neurosensorial progresiva, bilateral, de inicio postlocutivo. Alrededor de 50% de los niños con SAVD tendrá progresión de la sordera neurosensorial a lo largo de un periodo de 5 años[3].

El abordaje terapéutico permanece controvertido. Hasta la fecha no existe ningún protocolo de abordaje que evite la progresión de la pérdida auditiva en estos enfermos. Medidas conservadoras, como evitar traumatismos o el barotrauma, y tratamiento de las fluctuaciones con corticoterapia fueron propuestos con algún exito. Las cirugías de obliteración del saco endolinfático no se han mostrado eficaces[5,6].

Antes de la década de los noventa la displasia del oído interno era, mayoritariamente, considerada una contraindicación para el implante coclear por sospecha del mal desarrollo fonoaudiológico y preocupaciones con: estabilidad y colocación de los electrodos, neuronas disfuncionales o ausentes, riesgo de fistulas de liquor y lesiones del nervio facial[7].

En 1983 la primera implantación fue realizada con exito en un paciente adulto con malformación cócleovestibular[8]. El implante coclear es hoy día aceptado como una opción en la sordera grave a profunda en pacientes pediátricos con malformaciones cócleovestibulares leves a moderadas. Diversos estudios han descrito la implantación coclear con suceso en esos niños, tanto en lo que se refiere a resultados quirúrgicos como audiológicos[9,10]. Se describe mayores riesgos quirúrgicos en estos enfermos, debido a alteraciones de la anatomía del nervio facial y fistulas de liquor durante la cocleostomia ("gusher" leve o fistula de liquor pulsátil). Estas variaciones no se han encontrado presentes en nuestro caso[9,10].

Conclusiones

Niños con malformaciones del oído interno pueden ser implantados con seguridad, sin embargo, se debe dar importancia a la presencia de variaciones en el trayecto del nervio facial y al desarrollo de fístulas de liquor tras la cocleostomia.

En lo que se refiere a la ganancia fonoaudiológica, los niños con malformaciones del oído interno pueden presentar excelentes resultados. Los predictores buen pronóstico incluyen las malformaciones cócleovestibulares leves a moderadas: el síndrome del acueducto del vestíbulo dilatado, la malformación de Mondini y la aplasia parcial de los canales semicirculares.

Bibliografía

1. Valvassori GE, Clemis JD. The large vestibular aqueduct syndrome. Laryngoscope. 1978; 88: 723–728.
2. Nakashima T, Ueda H, Furuhashi A, Sato E, Asahi K, Naganawa S, et al. Air-Bone gap and resonant frequency in large vestibular aqueduct syndrome. Am J Otol. 2000; 21: 671–674.
3. Govaerts PJ, Casselman J, Daemers K, De Ceulaer G, Somers T, Offeciers FE. Audiological findings in large vestibular aqueduct syndrome. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 1999; 51: 157–164.
4. Mafee MF, Charletta D, Kumar A, Belmont H. Large vestibular aqueduct and congenital sensorineural hearing loss. Am J Neuroradiol. 1992; 13: 805-819.
5. Balkany TJ, Hodges AV, Buchman CA, Luxford WM, Pillsbury CH, Roland PS, et al. Cochlear implant soft failures consensus development conference statement. Otol Neurotol. 2005: 26: 815-818.
6. Papsin BC. Cochlear implantations in children with anomalous cochleovestibular anatomy. Laryngoscope. 2005; 115: 1-26.
7. Kveton J, Balkany TJ. Status of cochlear implantations in children. American academy of otolaryngology head and neck surgery subcommittee on cochlear implants. J Pediatr. 1991; 118: 1-7.
8. Munro KJ, George CR, Haacke NP. Audiological findings after multichannel cochlear implantation in patients with Mondini dysplasia. Br J Audiol. 1996; 30: 369-379
9. Buchman CA, Copeland BJ, Yu KK, Brown CJ, Carrasco VN, Pillsbury HC 3rd. Cochlear Implantation in Children with Congenital Inner Ear Malformations. Laryngoscope. 200; 114: 309-316.
10. Luntz M, Balkany T, Hodges AV, Telischi FF. Cochlear implants in children with congenital inner ear malformations. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1997; 123: 974-977.

Correspondencia

Dr. Luís Almeida Dores
Dpto. de ORL, Voz e Perturbações da Comunicação
Hospital de Santa Maria, Faculdade de Medicina de Lisboa
Avda. Professor Egas Moniz, 1649-035, Lisboa
E-mail: luisalmeidadores@gmail.com