

Malformación congénita del oído interno. Displasia de Mondini

Introducción

La Displasia de Mondini es una malformación del oído interno causada por la detención del desarrollo del oído antes de la octava semana de gestación, dando lugar a la falta de formación de las porciones más apicales de la cóclea y a otras malformaciones en el vestíbulo y los conductos semicirculares. Desde el punto de vista histológico se trata de una ausencia del tabique interesalar. En la mayor parte de los casos se diagnostica en la infancia y se manifiesta como una sordera neurosensorial, a veces moderada y otras intensa, casi siempre asimétrica.

Aislada o formando parte de otros síndromes polimalformativos, se diagnostica por la imagen radiológica mediante tomografía computarizada.

En la actualidad estos pacientes pueden beneficiarse de tratamiento mediante implantes cocleares que permiten una rehabilitación satisfactoria.

Caso clínico

Paciente de 2 años de edad remitida por el servicio de Pediatría de nuestro Hospital por sospecha de hipoacusia. Los padres de la niña creen que no oye, ya que no gira la cabeza cuando la llaman, ni emite ningún vocablo. Su llanto es monótono.

Entre sus antecedentes destacan el ser una recién nacida de bajo peso, hija de madre diabética gestacional, con un ingreso previo por una crisis convulsiva secundaria a hipertermia y que en la actualidad presenta retraso psicomotor y ponderal.

La exploración ORL es completamente normal. Se realizan PEATC a los 15, 19 y 24 meses de edad, en los que no se obtienen ondas valorables a 105 dB en ninguno de los dos oídos.

Se solicita estudio TC de peñascos en el que se aprecia malformación del oído interno bilateral que afecta a la cóclea y al laberinto posterior (fig. 1 y 2), estableciéndose el diagnóstico de displasia de Mondini bilateral.

Discusión

La malformación de Mondini representa el 30% de las malformaciones congénitas del oído interno. En su forma típica, la cóclea no tiene más que una vuelta y media en lugar de las dos y media del oído normal. Corresponde a una detención en el desarrollo del oído entre el 58 y 70 día de gestación, debida a una embriopatía, infecciosa o tóxica, o bien a causa genética, aislada o asociada a un síndrome polimalformativo como la enfermedad de Klippel Feil o el síndrome de Pendred (1, 2, 3).

Existen dos formas de enfermedad aislada de Mondini hereditarias, una severa, de transmisión autosómica recesiva, y otra menos severa, con un simple aplastamiento de la cápsula ósea de la cóclea, de herencia autosómica dominante (4).

No hay paralelismo entre las lesiones histopatológicas y el déficit auditivo; algunos pacientes con malformación de Mondini tienen una sordera neurosensorial ligera mientras que otros tienen una sordera profunda.

Aunque puede sospecharse por la presencia de otras malformaciones, el diagnóstico se hace mediante el estudio radiológico. La aplasia de Mondini es la que muestra, de todas las malformaciones congénitas, la mayor variabilidad en la TC. La cóclea puede ser una sola cavidad quística o puede llegar a diferenciarse la espira basal. Por otra parte, las estructuras vestibulares pueden ser hipoplásicas o marcadamente dilatadas y los conductos semicirculares pueden faltar, ser hipoplásicos o estar dilatados.

Esta malformación se puede acompañar también de una dilatación del acueducto coclear lo que podría originar una fístula de líquido cefalorraquídeo, relacionada con una perforación de la platina del estribo, con otoliquorra o meningitis (5, 6, 7).

En cuanto al tratamiento, diversos autores coinciden en que el implante coclear multicanal no está contraindicado en estos pacientes, si se toman las medidas necesarias para contrarrestar el riesgo aumentado de meningitis (8,9,10), consiguiendo buenos resultados con la rehabilitación.

Bibliografía

- 1- François M. Classification et traitement des surdités de l'enfant. Encycl. Méd. Chir. (Paris France), Oto-Rhino-Laryngologie, 1991; 20190C²⁰, 11p.
- 2- Arellano B, Ramirez-Camacho R, Trinidad A, Vicente J. Inner ear malformations: Mondini's Dysplasia. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 1999; 61(6): 360-363.
- 3- Phelps PD, Coffey RA, Trembath RC, Luxon LM et al. Radiological malformations of the ear in Pendred syndrome. Clin Radiol 1998; 53(4): 268-273.
- 4- Griffith AJ, Telian SA, Downs C et al. Familial Mondini dysplasia. Laryngoscope 1998; 108(9):1368-73.
- 5- Toutain A, Plee Y, Ployet MJ, Benoit S et al. Deafness and Mondini dysplasia in Kabuki syndrome. Report of a case and review of the literature. Genet Couns 1997; 8(2):99-105.
- 6- Louaib D, Francois M, Coderc E, Dieu S et al. Pneumococcal meningitis revealing dysplasia of the bony labyrinth in an infant. Arch Pediatr 1996; 3(3): 254-257.
- 7- Hoppe F, Hagen R, Hofmann E. Fistula of stapes footplate caused by pulsatile cerebrospinal fluid in inner ear malformation. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 1997; 59(2): 115-118.
- 8- Turrini M, Orzan E, Gabana M, Genovese E et al. Cochlear implantation in a bilateral Mondini dysplasia. Scand Audiol Suppl 1997; 46:78-81.
- 9- Suzuki C, Sando I, Fagan JJ, Kamerer DB, Knisely AS. Histopathological features of a cochlear implant and otogenic meningitis in Mondini dysplasia. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1998; 124(4): 462-466.
- 10- Munro KJ, George CR, Haacke NP. Audiological findings after multichannel cochlear implantation in patients with Mondini dysplasia. Br J Audiol 1996; 30(6): 369-79.

Correspondencia

- Dra. Eva Sancho Serrano
Figueras, 10 - 4.º
50002 ZARAGOZA
e-mail: esanchos@seorl.org

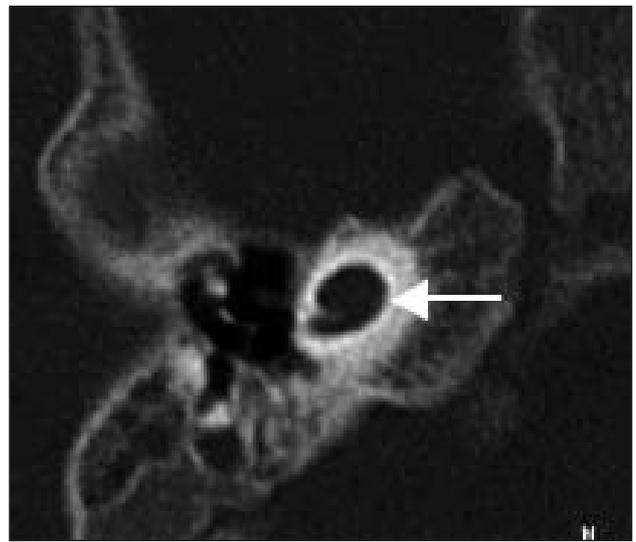


Figura 1: Oído derecho. Ausencia de la espira superior de la cóclea y malformación del laberinto posterior.



Figura 2: Oído izquierdo. Malformación de cóclea y laberinto posterior.