

Malformaciones congénitas del oído: cómo reconocerlas en un estudio de imagen

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Manuel Salomón De La Vega, Esther Gorostiza Bermejo, Verónica García De Pereda

Autores: De Blas, Josu Mendiola Arza, José Rafael Villoria Alonso, Olivia María Rodríguez San Vicente

Objetivos Docentes

1. Conocer la anatomía del oído y su apariencia en las pruebas de imagen.
2. Resumir las malformaciones congénitas del oído más frecuentes.
3. Reconocer las características en imagen de las principales malformaciones congénitas del oído

Revisión del tema

1. Introducción

Anatomía

Oído externo

El oído externo se puede dividir en pabellón auricular y en conducto auditivo externo (CAE).

El pabellón auricular está compuesto por cartílago y piel. El CAE es un conducto sinuoso en forma de “S” itálica, de unos 3,5 cm de longitud y de dirección hacia medial, posterior y ligeramente caudal. Su pared está conformada por una porción cartilaginosa en su tercio distal y una ósea en sus dos tercios mediales. Termina en la membrana timpánica, que lo separa del oído medio (Fig. 1)

La membrana timpánica se inserta en la porción timpánica del hueso temporal por medio de un anillo fibrocartilaginoso a lo largo de su borde periférico. En su porción central presenta una concavidad causada por el mango del martillo, llamada el ombligo de la membrana timpánica.

Oído medio

El oído medio es la cavidad del hueso temporal, tapizada por mucosa. Se puede dividir en dos partes: la cavidad timpánica, adyacente al tímpano, y el receso epitimpánico, superiormente (Fig. 2). En su conjunto simula un cubo con sus seis caras:

- En la pared lateral del oído medio encontramos el tímpano, y su parte superior está el receso epitimpánico. El tímpano no se extiende superiormente hasta el receso.
- La pared medial o laberíntica es a su vez la pared medial del oído interno, y presenta una elevación, el promontorio, causada por la cóclea, y otra provocada por el conducto semicircular lateral. Tiene además dos orificios: la ventana oval, en la que se apoya la base del estribo; y la ventana redonda posteroinferior al promontorio. Craneal y posterior a la ventana oval, el nervio facial provoca un pequeño relieve óseo, el receso facial.
- La pared superior o tegmen tympani es una fina capa que lo separa de la fosa craneal media, y que se sitúa en la superficie anterior de la porción petrosa del temporal.
- El suelo del oído es una lámina ósea que lo separa de la vena yugular. Su grosor es variable.
- Anteriormente una lámina ósea separa al oído medio de la arteria carótida interna. Justo cranealmente se conecta con la nasofaringe a través de la trompa faringotimpánica o trompa de Eustaquio, adyacente a la entrada para el conducto del tensor del tímpano.
- Posteriormente, la cavidad del oído medio presenta un tabique óseo que la separa de las celdillas mastoideas. Inmediatamente craneal a dicho tabique se encuentra la entrada al antro mastoideo. En esta pared se encuentra el orificio de entrada del nervio cuerda del tímpano, una rama del nervio facial.

Los huesecillos del oído son tres, y se encargan de transmitir la energía mecánica transformada por el tímpano hacia el oído interno:

- Martillo: el mango del martillo (su porción inferior) conecta con la membrana timpánica. Se continúa con el cuello del martillo, dando dos prolongaciones desde éste, la apófisis lateral y la apófisis anterior. El cuello se continúa con la cabeza, que se encuentra en el receso epitimpánico y conecta con el yunque posteriormente.
- Yunque: la cara articular del yunque, en el cuerpo, conecta con la cabeza del martillo. Del cuerpo salen dos prolongaciones, la rama corta (posterior) y la rama larga (inferior), esta última se articula con el estribo.
- Estribo: la cabeza del estribo se articula con la rama larga del yunque. Se divide en su recorrido en una rama anterior y una posterior, para finalmente unirse en la base del estribo, la cual se apoya sobre la ventana oval.

Oído interno

El oído interno está formado por una porción ósea (el laberinto óseo), y por el laberinto membranoso que comprende los conductos membranosos y los sacos (Fig. 3).

El laberinto óseo está formado por el vestíbulo, los tres conductos semicirculares y la cóclea o caracol. Estas tres cavidades contienen la perilinfa.

El vestíbulo es la porción central de laberinto óseo y su pared lateral es la ventana oval. Anteriormente se comunica con la cóclea y posteriocranealmente con los conductos semicirculares.

Los conductos semicirculares son tres: anterior, posterior y lateral, formando un ángulo recto cada uno de ellos con respecto a los otros. En su recorrido forman un arco conectado por ambos lados al vestíbulo, uno de ellos con una dilatación llamada ampolla.

La cóclea es una espiral ósea que da cerca de dos vueltas y media con una base cónica posteromedial y un ápex anterolateral.

El laberinto membranoso está suspendido en la perilinfa y se compone de conductos semicirculares, conducto coclear, utrículo y sáculo. Está ocupado por la endolinfa.

El utrículo y el sáculo son dos sacos de morfología ovoidea (el utrículo de mayor tamaño). El conducto coclear desemboca en el sáculo. Ambos sacos están comunicados por el conducto utriculosacular, del que sale el conducto endolinfático, que entra en el acueducto vestibular, un pequeño conducto óseo que termina en la fosa craneal media. Se considera dilatado cuando mide más de un milímetro.

El conducto coclear se extiende desde el vértice de la cóclea y contiene el epitelio auditivo sensorial.

2. Clínica

A la inspección, se puede apreciar dismorfia del pabellón auricular en forma de anotia (ausencia de pabellón) o microtia (pabellón auricular pequeño y malformado). También puede visualizarse con el otoscopio un conducto auditivo externo ausente o pequeño.

En la exploración, en determinadas patologías como en el colesteatoma congénito, es posible observar una masa en el espacio parotídeo, acompañada de otalgia y otorrea.

Normalmente las anomalías del oído externo y del oído medio suelen manifestarse mediante una hipoacusia de transmisión, mientras que aquellas del oído interno tienden a presentarse como una hipoacusia neurosensorial.

Por último, es más frecuente la aparición de colesteatoma adquirido en pacientes con patología congénita del oído.

3. Patología

Oído externo

Anotia, microtia, atresia, hipoplasia, estenosis y duplicación del CAE

La anotia y microtia pueden visualizarse sin necesidad de pruebas de imagen, sin embargo es frecuente que se asocien a ausencia o hipoplasia del CAE, a malformaciones faciales y mandibulares y a anomalías del oído medio y mastoides. Pueden presentarse de forma unilateral o bilateral.

Es interesante conocer la diferencia entre la atresia del CAE y la estenosis del CAE. En la atresia del CAE está ausente, y también se encuentra ausente la membrana timpánica. La atresia puede ser de tres tipos:

- Tipo óseo o sólida, en el que hay una placa ósea cercana a la membrana timpánica, a la mitad del CAE óseo, o en la unión del conducto auditivo externo y membranoso
- Tipo fibroso o membranosa, con un tapón de tejido de partes blandas ocupando el lugar de la membrana timpánica, con un riesgo latente de colesteatoma (Figs. 4-6).
- Tipo mixto, combinando hallazgos de ambos tipos.

La atresia del CAE suele ser unilateral, aunque si es bilateral suele estar asociado a procesos sindrómicos.

En la estenosis del CAE, en cambio, el conducto se encuentra estrecho o con fondo ciego. La placa timpánica está presente, aunque de menor tamaño, y podemos observar la membrana timpánica engrosada con posibilidad de encontrar calcio en su interior (Figs. 7-9).

Dentro del diagnóstico diferencial de estas entidades podemos encontrar la estenosis del CAE adquirida, comúnmente llamada oído del surfista, en la cual el pabellón auricular es de morfología normal,

encontrando una exostosis del conducto auditivo externo y antecedentes de baño en aguas frías. Otros posibles diagnósticos a valorar son el osteoma, el colesteatoma adquiridos del CAE, la timpanoesclerosis y la queratosis obturans.

La duplicación del CAE es una entidad rara y puede consistir en la duplicación tanto del CAE en su totalidad, como de su porción membranosa únicamente. Se asocia a anomalías de la primera hendidura branquial (fístulas y quistes branquiales) por atrapamiento de tejido embrionario.

En todas estas patologías, resulta de utilidad valorar el grado de estenosis del conducto auditivo externo, la cavidad del oído medio, la cadena osicular, el trayecto del nervio facial, la ventana oval y la ventana redonda, la presencia de colesteatoma congénito, el grado de erosión el hueso si la hubiere, y el resto de estructuras del oído medio e interno.

Colesteatoma congénito del CAE

El colesteatoma congénito consiste en un quiste epidermoide con inclusiones intraóseas de ectodermo con material queratináceo y colesterol en su interior. En la TC se visualiza como una masa hipodensa erosiva redondeada que no capta contraste en el tercio medio del CAE. El canal auditivo externo puede tener morfología variable con erosión o remodelamiento óseo. La membrana timpánica puede estar engrosada, y en el oído medio puede haber opacificación en el caso de que el colesteatoma sea transtimpánico o se extienda a través de la placa timpánica (Figs 10-11).

El colesteatoma congénito es la única patología dentro de las malformaciones congénitas del oído externo y del oído medio en el cual la resonancia magnética tiene utilidad, dado que nos permite diferenciarlo de su principal diagnóstico diferencial, el cual es el quiste del primer arco branquial, al cual también se asocia. Tiene características en las pruebas de imagen similares al resto de quistes epidermoides, con márgenes bien delimitados con erosiones óseas. La secuencia clave para su diagnóstico es la HASTE coronal difusión, en la que el colesteatoma se observará marcadamente hiperintenso. En otras secuencias, presenta una hiperseñal en T1, hiposeñal en T2 y un posible realce en anillo, pero no de la masa en sí (Fig. 12).

El quiste del primer arco braquial, por otro lado, es un quiste hipodenso cercano al espacio parotídeo o al conducto auditivo externo con un tracto sinuoso o fistulizante al oído, que se origina por una fusión incompleta en la hendidura entre los primeros y segundos arcos braquiales.

Síndrome de Goldenhar y otras causas

El síndrome de Goldenhar o síndrome oro-auriculo-ventricular complejo / microsomía hemifacial es un conjunto de patologías que asocian anomalías del hemicuerpo ipsilateral en el pabellón auricular, oculares y faciales, entre las que se incluyen un desarrollo incompleto de la mandíbula, labios, paladar blando y nariz, así como estrabismo, dermoides limbales, escoliosis severa, e hipoplasia de la mastoides. Los hallazgos más frecuentes son la microsomía hemifacial y el labio leporino. Tiene cierto componente hereditario y tiende a presentarse más en hombres (Figs. 13-15).

Otros síndromes asociados a atresia del conducto auditivo externo son el síndrome craneofacial de Crouzon o de Pierre Robin.

Ante un caso de hipoplasia, atresia o estenosis del conducto auditivo externo, resulta de utilidad valorar el resto de hallazgos en el espectro clínico y radiológico de cara a descartar uno de estos síndromes.

Oído medio

Malformación de cavidad de oído medio: aplasia de cavidad con anomalía en cadena osicular (aplasia /

displasia)

Se suele asociar con casos de atresia o estenosis de conducto auditivo externo. Los casos leves suelen asociarse con estenosis del conducto auditivo externo, pudiendo observar una hipoplasia leve con un receso facial poco profundo en la pared posterior del oído medio. La ventana oval puede ser normal o estenótica, y la cadena osicular estar malformada, rotada, o fusionada a la pared lateral del oído medio. Asimismo, suele encontrarse un curso anómalo del segmento timpánico del nervio facial, con su porción mastoidea normal (Figs 16-17).

Los casos de malformación moderada se asocian con un porcentaje variable de atresia de la ventana oval y redonda, malformaciones en la cadena osicular, una porción mastoidea del nervio facial anterolateral y en raros casos asociación con colesteatoma congénito en el caso de encontrar erosión ósea (Fig. 18).

En los casos graves con atresia, la cavidad del oído medio es pequeña o incluso ausente, sin observar ventana oval y con cadena osicular rudimentaria o ausente. El recorrido del nervio facial es anómalo dada la hipoplasia y se encuentra ausencia de neumatización mastoidea.

En ocasiones se puede encontrar malformación aislada de elementos de la cadena osicular. (Figs. 19-21).

Colesteatoma congénito de oído medio

El colesteatoma congénito de oído medio se suele presentar como una lesión bien circunscrita en el oído medio, que en caso de ser de mayor tamaño puede erosionar el territorio óseo (con menor frecuencia que el colesteatoma adquirido), la pared medial del oído medio, el canal semicircular lateral, o el tegmen tympani. Suele localizarse en la porción anterosuperior del oído medio, adyacente a la trompa de Eustaquio, anterior al anillo timpánico y medial a la cadena osicular. En la RM presenta las mismas características que el colesteatoma del CAE.

Oído interno

Saco endolinfático grande

También conocido como el síndrome del acueducto vestibular grande. Consiste en un saco y conducto endolinfáticos aumentados de tamaño en el acueducto vestibular. En la TC, veremos el acueducto vestibular agrandado, y en la RM el saco agrandado dentro del acueducto con un diámetro mayor a 1,5 mm (Fig. 22).

Displasia / hipoplasia coclear

La displasia coclear suele presentarse con una gravedad variable, y normalmente con menos de 2 giros y una estructura coclear interna de presentación variable. Se suele asociar con alteraciones en la ventana redonda, canal del nervio coclear, vestíbulo y canales semicirculares... Las anomalías cocleares pueden clasificarse según el periodo del desarrollo en el cual se presenten, desde la tercera hasta la séptima semana de gestación. En estos casos, resulta necesario valorar mediante RM la presencia o hipoplasia del nervio coclear (Fig. 23).

Displasia / hipoplasia de canales semicirculares y/o vestibular

Puede presentarse tanto aislada como en forma de hipoplasia de todos los canales semicirculares. La hipoplasia de todos los canales semicirculares suele asociarse a un vestíbulo también hipoplásico. En estos casos resulta necesario descartar la presencia de Síndrome de CHARGE con estenosis o atresia de la ventana oval, un nervio facial anómalo, y alteraciones cocleares y en el acueducto vestibular, así como el resto de alteraciones del espectro clínico de este síndrome (Figs. 24-26).

En el caso de observar solamente hipoplasia de un conducto semicircular con un vestíbulo normal, resulta importante valorar la cóclea de cara a descartar otros síndromes (Waardenburg, Alagille, branquiotorenal). **Imágenes en esta sección:**

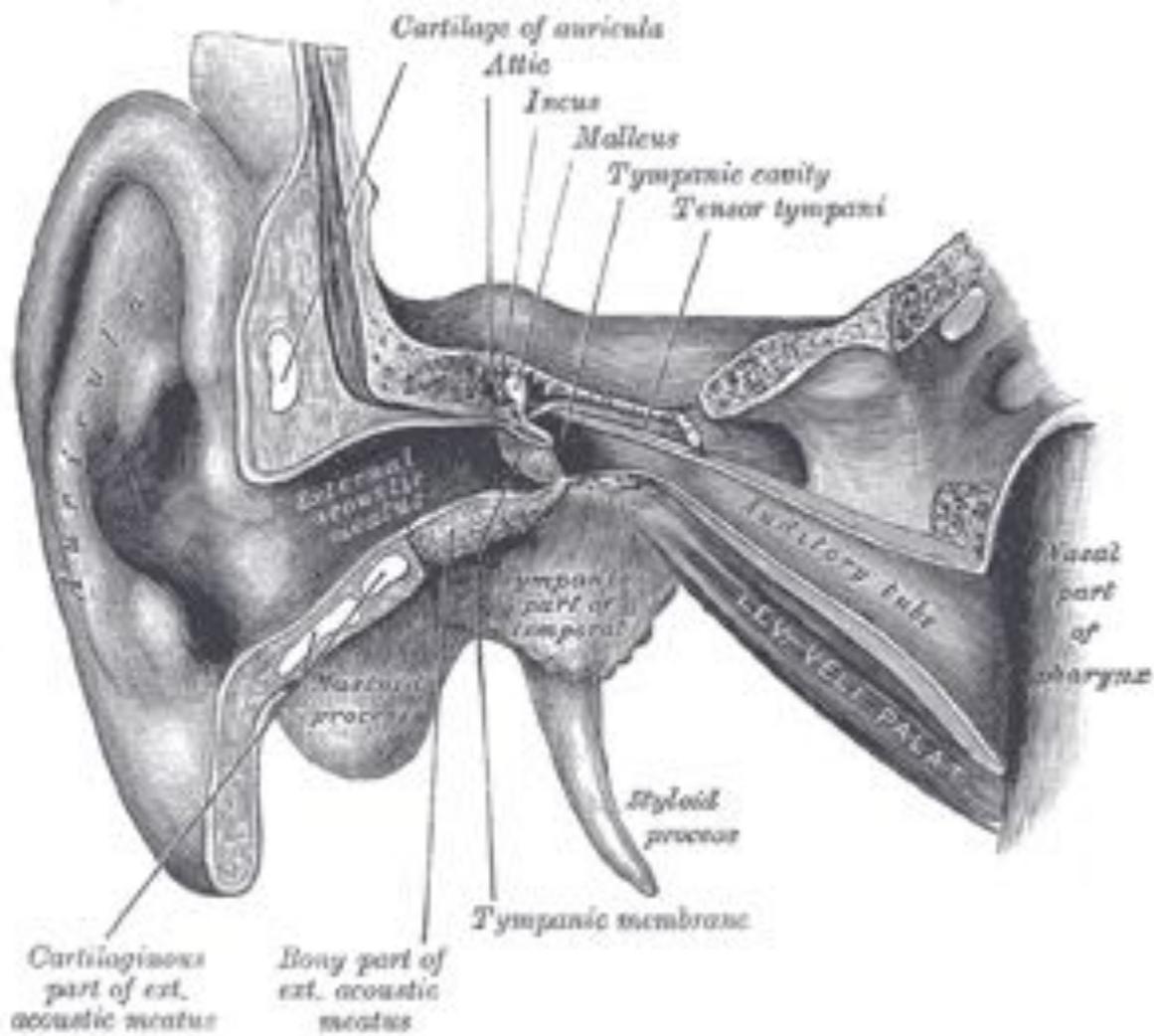


Fig. 1: Anatomía del oído externo,

Oído medio



Fig. 2: Anatomía del oído medio

Oído interno



Fig. 3: Anatomía del oído interno.

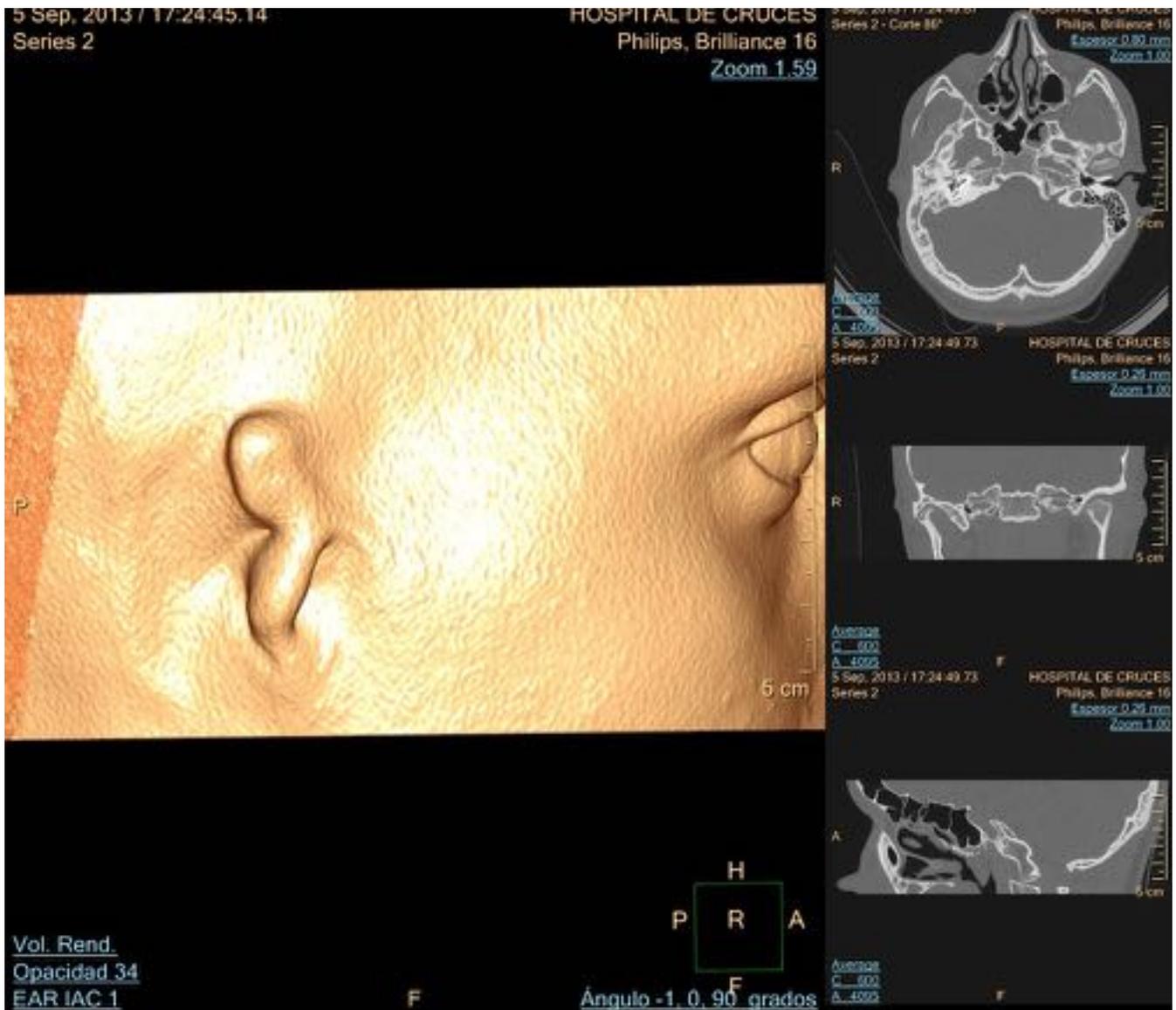


Fig. 4: Reconstrucción VR de pabellón auricular derecho. Microtia.



Fig. 5: Mismo paciente que Fig. 4. TC sin contraste, corte axial. Atresia membranosa de CAE derecho.

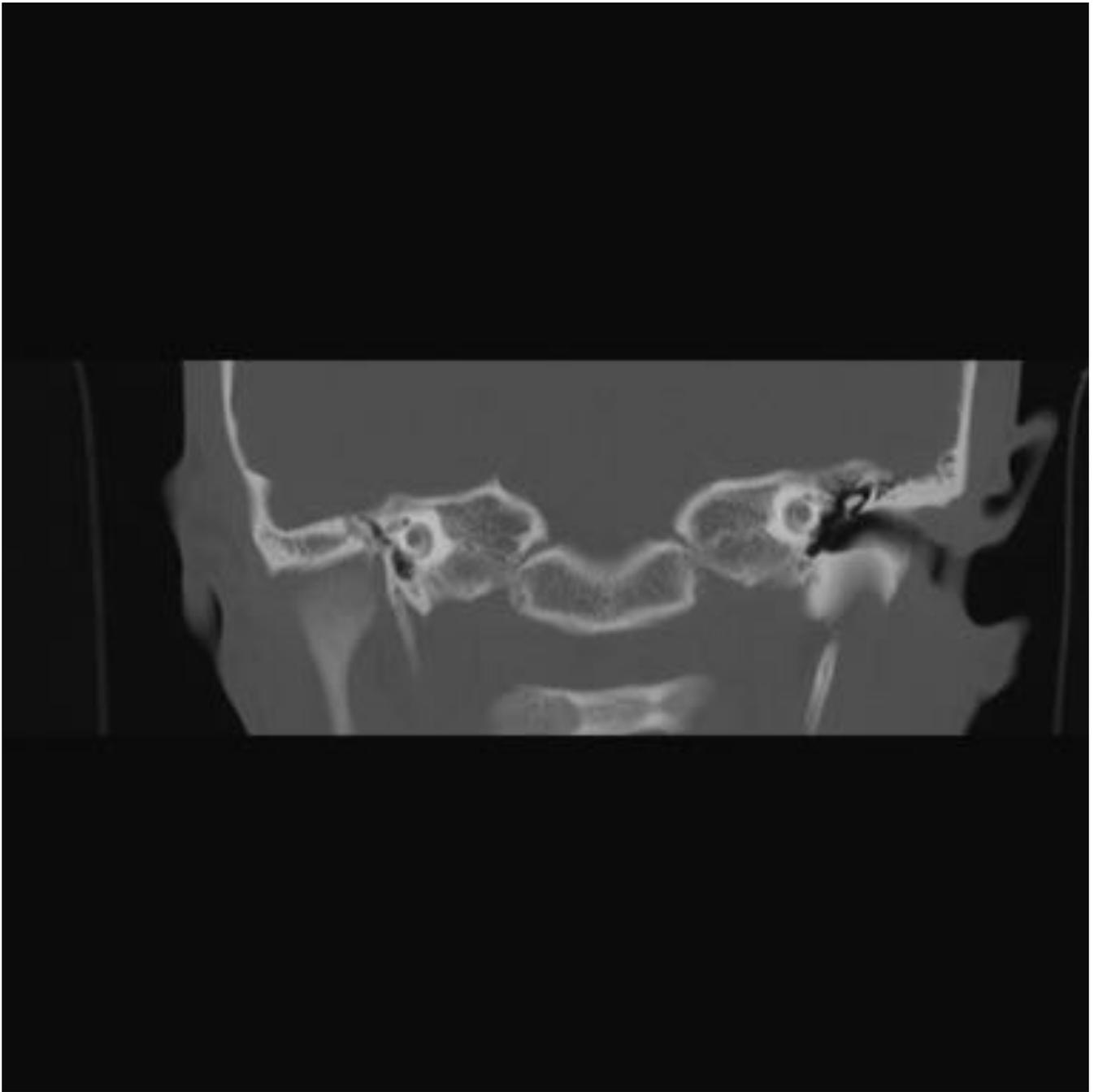


Fig. 6: Mismo paciente que Fig. 4. TC sin contraste, corte coronal. Atresia membranosa del oído derecho.

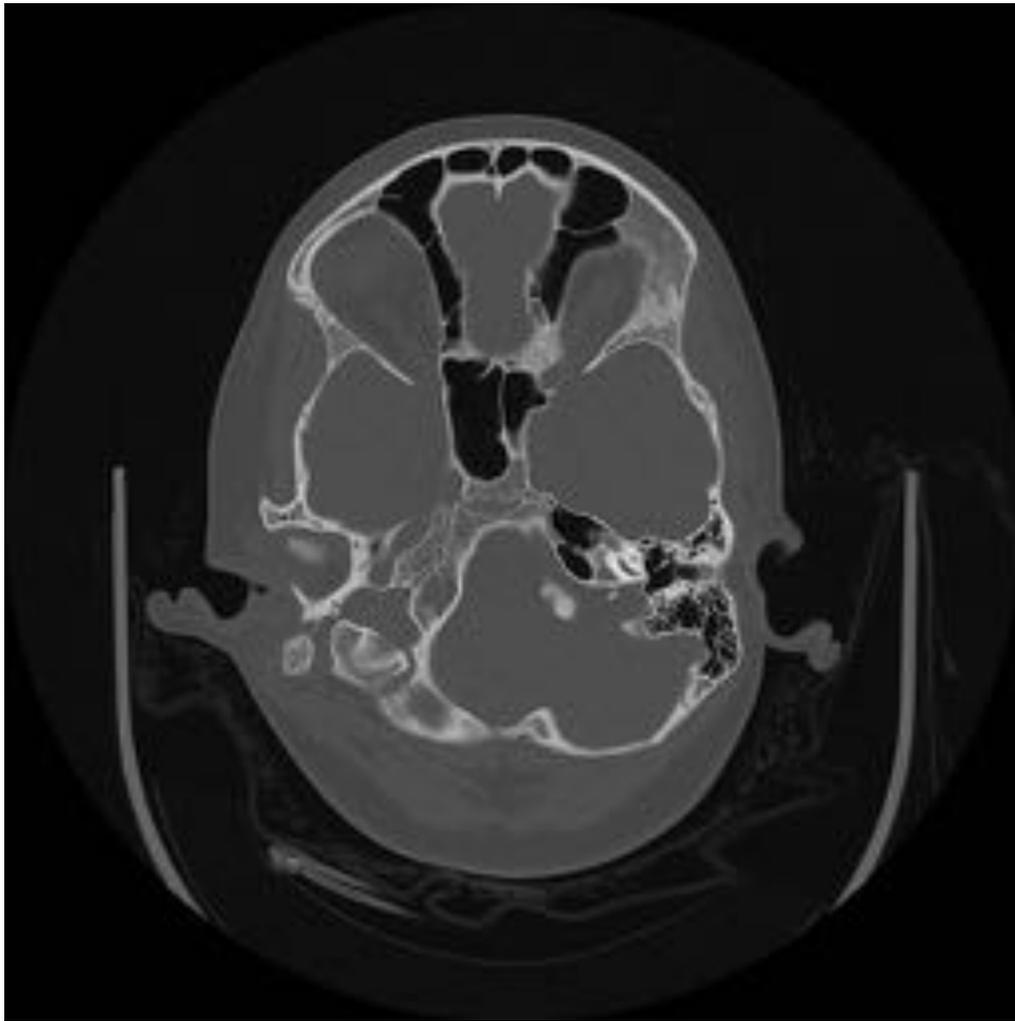


Fig. 7: Paciente con pabellón auricular derecho malformado. Historia de otitis y supuración reciente. TC sin contraste, corte axial. Conducto auditivo externo derecho de menor tamaño con respecto al contralateral, ocupado e hipoplásico.

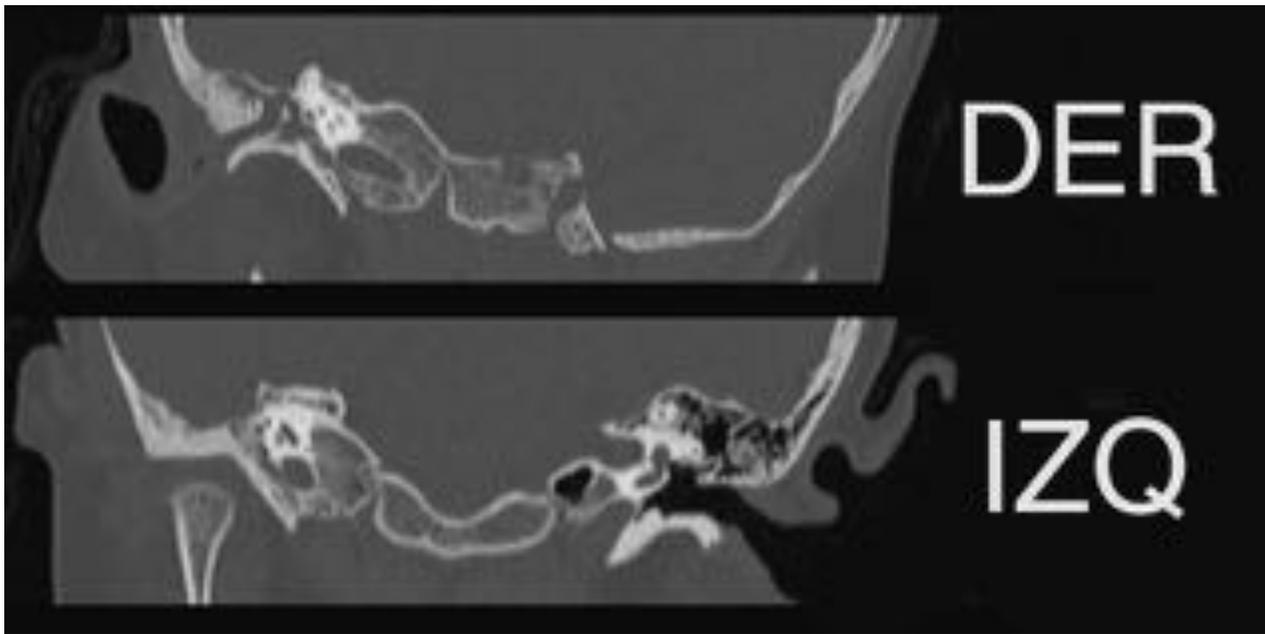


Fig. 8: Mismo paciente que Fig. 7. TC sin contraste, cortes oblicuos. Conducto auditivo externo derecho de menor tamaño con respecto al contralateral, ocupado e hipoplásico.



Fig. 9: Mismo paciente que Fig. 7. TC sin contraste, corte axial. Ausencia de neumatización del oído derecho con ocupación de celdillas mastoideas, antro mastoideo y CAE por densidad de partes blandas, evidenciándose a su vez esclerosis ósea del peñasco. Displasia de la articulación de la cadena osicular.

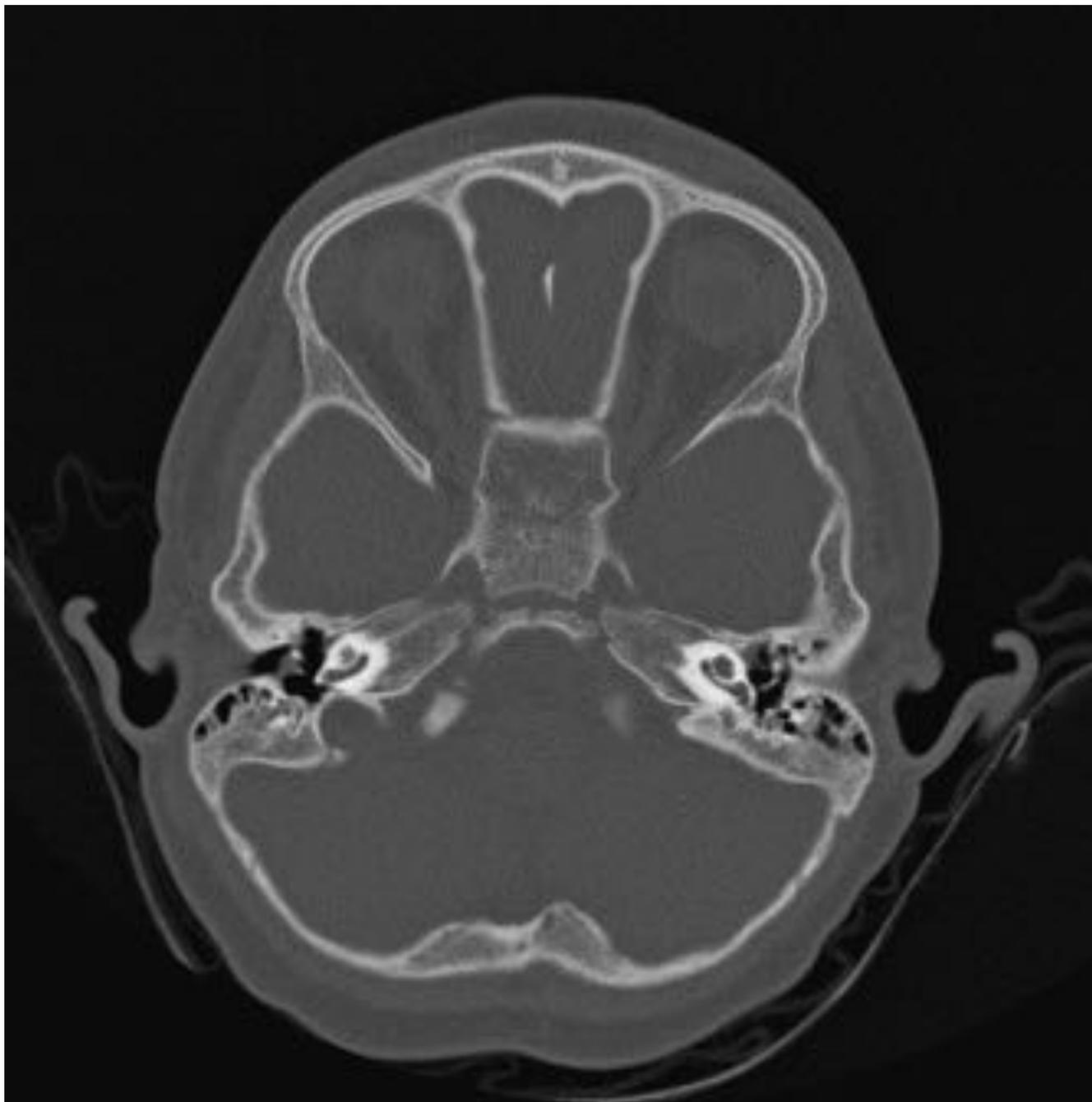


Fig. 10: Paciente con hipoacusia de transmisión. TC sin contraste, corte axial. Aumento de densidad de partes blandas en el CAE adyacente a la membrana timpanica derecha, en contacto con el mango del martillo. Colesteatoma congénito.



Fig. 11: Mismo paciente que en la Fig. 10. TC sin contraste, corte coronal. Aumento de densidad de partes blandas en el CAE adyacente a la membrana timpanica derecha. Colesteatoma congénito.



Fig. 12: Mismo paciente que en la Fig. 10. RM. Secuencia HASTE difusión coronal. Señal hiperintensa de colesteatoma congénito de oído derecho.

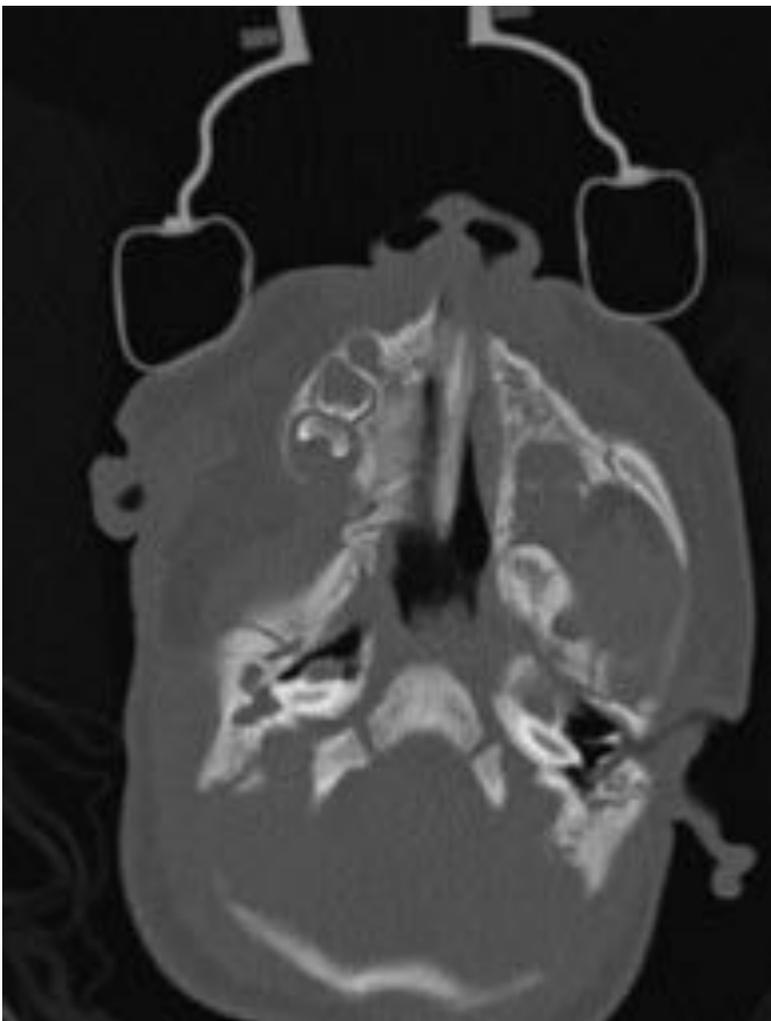


Fig. 13: Recién nacido de 7 días de vida con sospecha de microsomía craneofacial. TC sin contraste, corte axial. Agenesia de CAE . Ausencia neumatización de cavidad timpánica. Hipoplasia de cadena osicular derecha. Compatible con síndrome de Goldenhar.

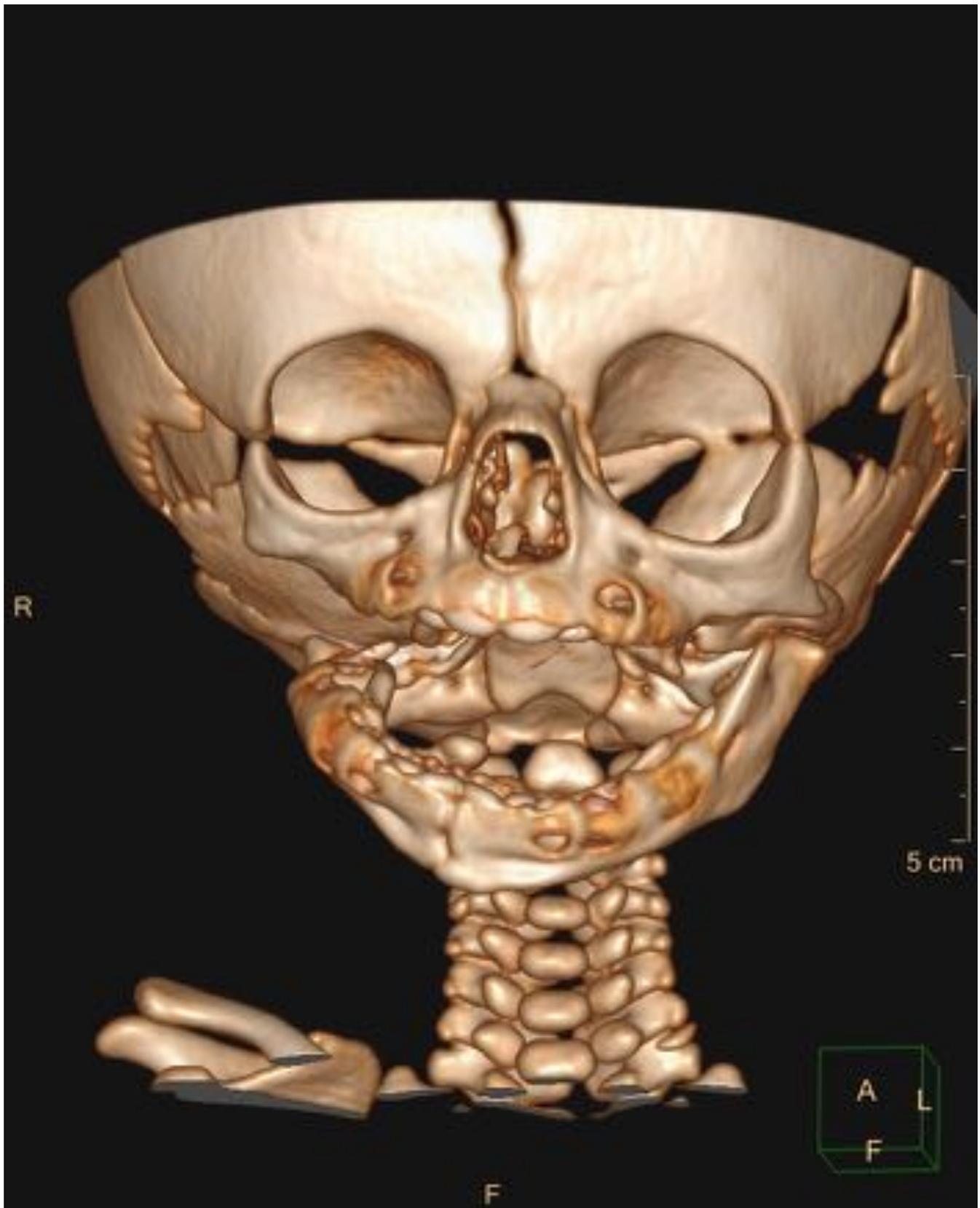


Fig. 14: Mismo paciente que Fig. 13. Reconstrucción VR. Agenesia de rama mandibular derecha. Síndrome de Goldenhar.

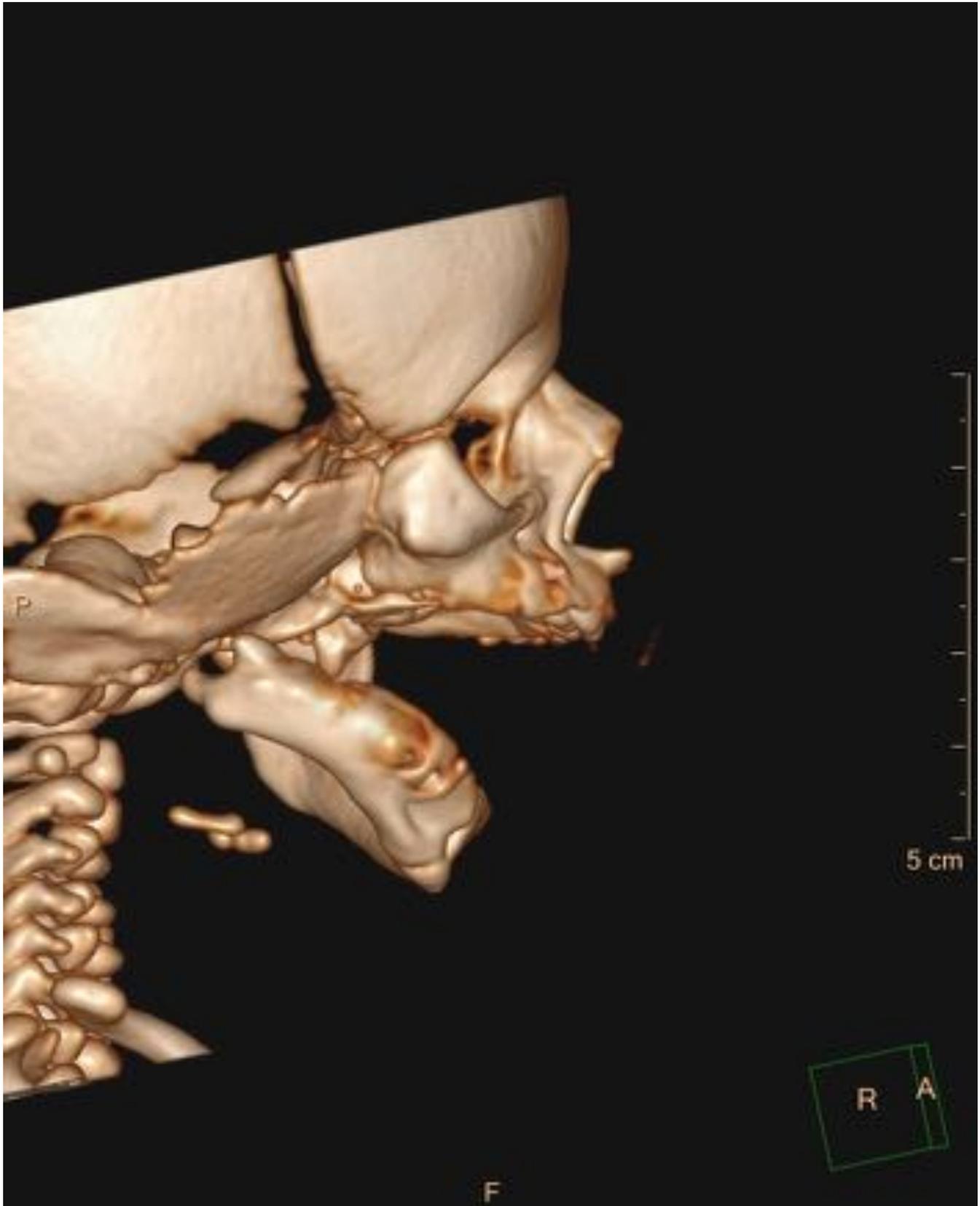


Fig. 15: Mismo paciente que Fig. 13. Reconstrucción VR. Agenesia de rama y cóndilo mandibular derechos. Agenesia de arco cigomático y cavidad articular temporomandibular derechos. Síndrome de

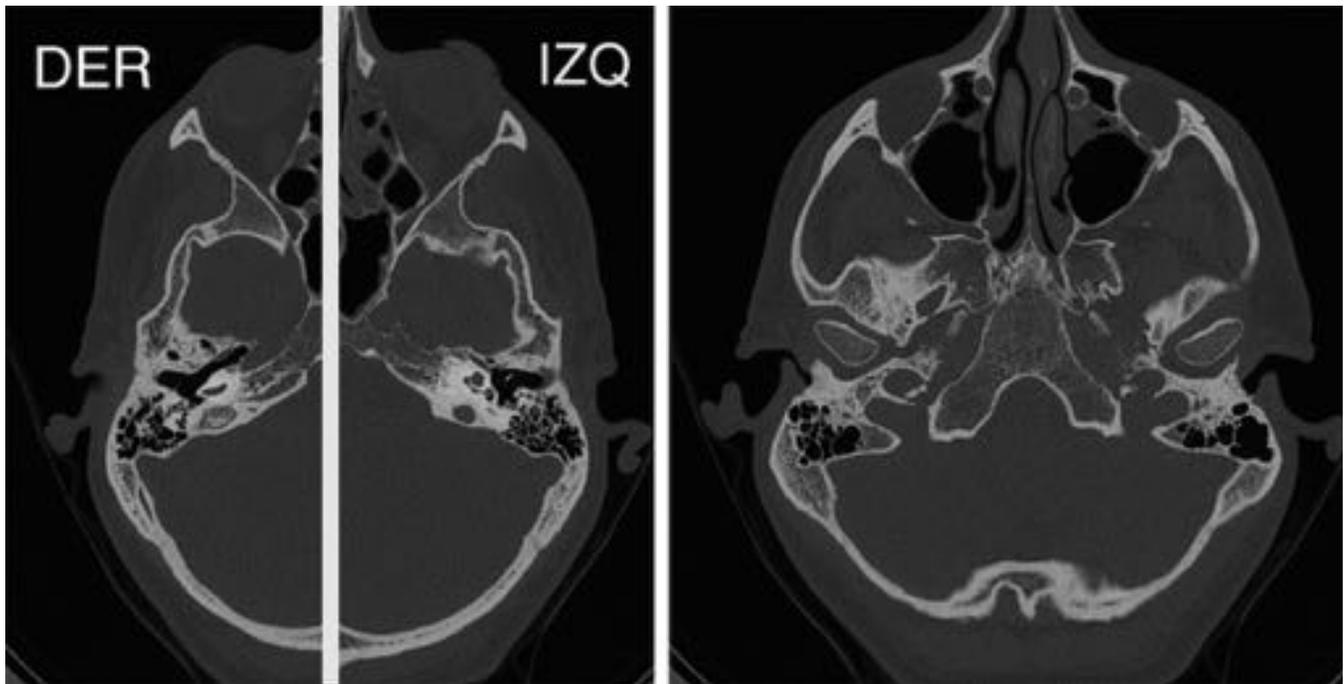


Fig. 16: Varón, 35 años. Hipoacusia de transmisión. Hipoplasia de CAE membranoso y óseo derechos. Membrana timpánica íntegra. Ausencia de mango del martillo. Compatible con displasia de cavidad del oído medio con anomalía en cadena osicular.

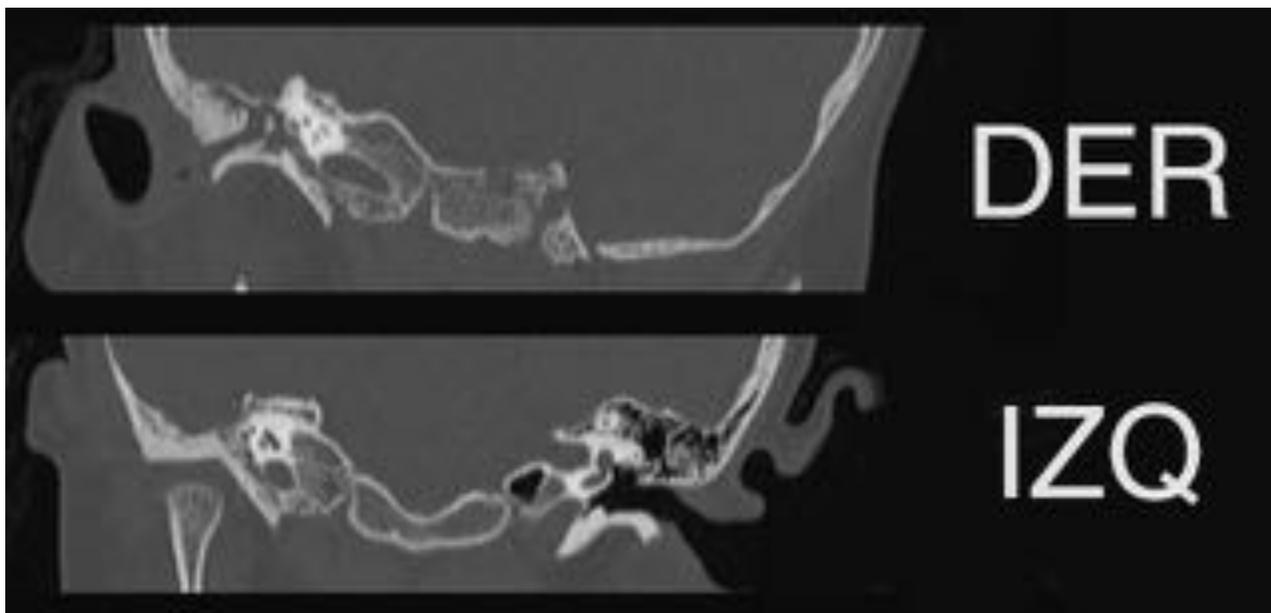


Fig. 17: Mismo paciente que en Fig. 16. TC sin contraste, cortes oblicuos. Hipoplasia de CAE membranoso y óseo derechos.

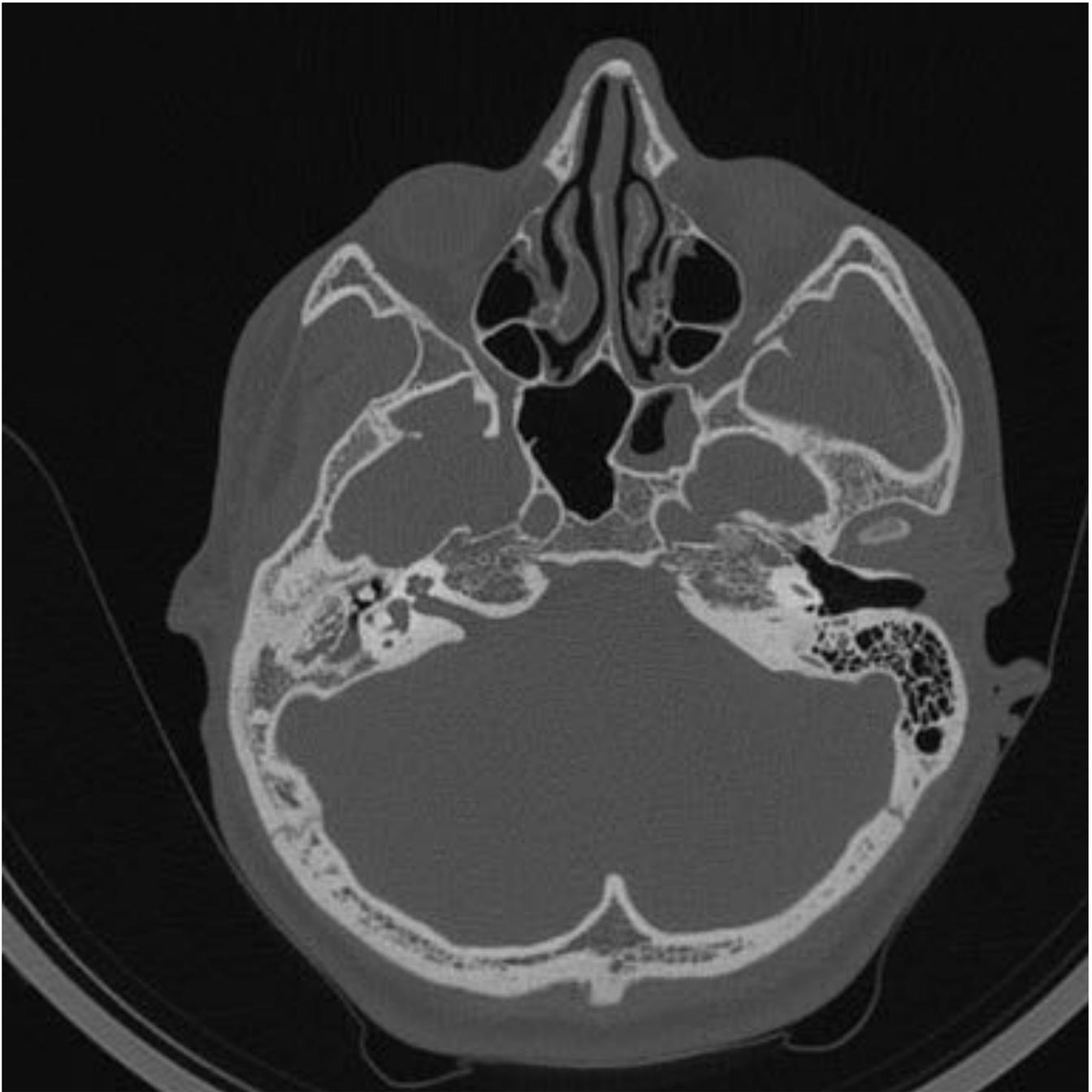


Fig. 18: Exploración realizada por agenesia del oído derecho. Microtia derecha. Atresia ósea del oído derecho. Escasa neumatización de mastoides homolaterales. Displasia de la cadena de huesecillos derecha. Compatible con displasia de cavidad del oído medio con anomalía en cadena osicular leve-moderada.



Fig. 19: Paciente con hipoacusia de transmisión derecha. TC sin contraste, cortes axiales. Cadena osicular aparentemente incompleta con ausencia del estribo, que no se consigue identificar.

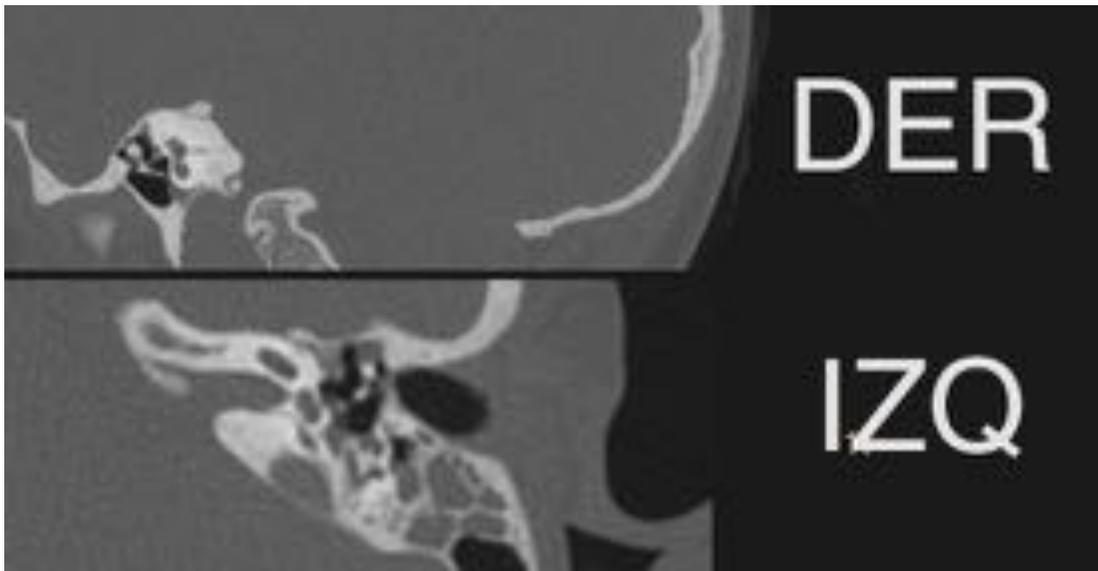


Fig. 20: Mismo paciente que en la Fig. 19. TC sin contraste, cortes oblicuos. Cadena osicular aparentemente incompleta con ausencia del estribo.

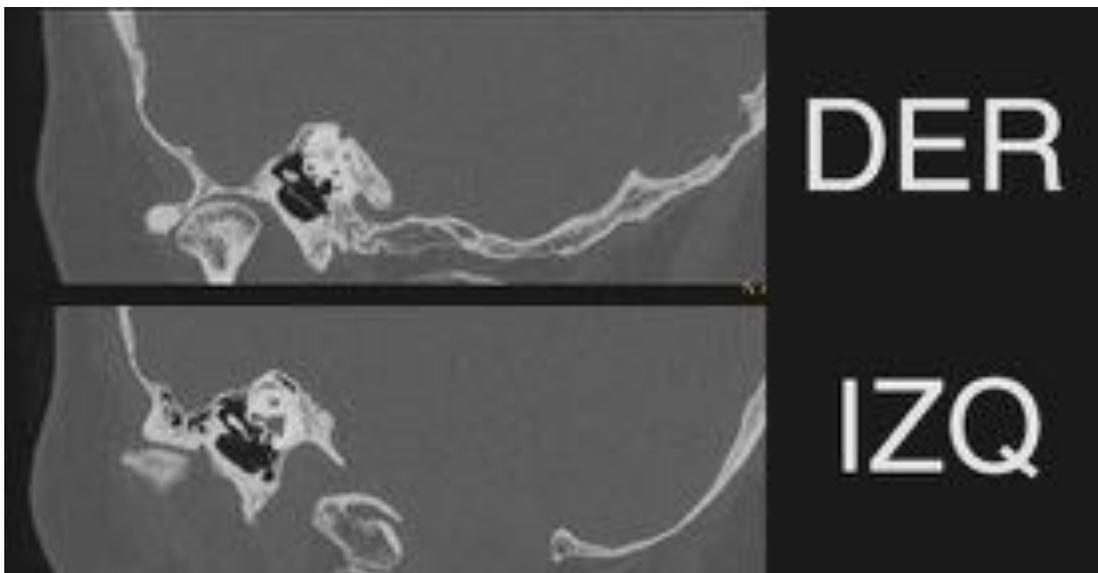


Fig. 21: Paciente que acude por otosclerosis de oído derecho. Ausencia de rama larga del yunque derecha.

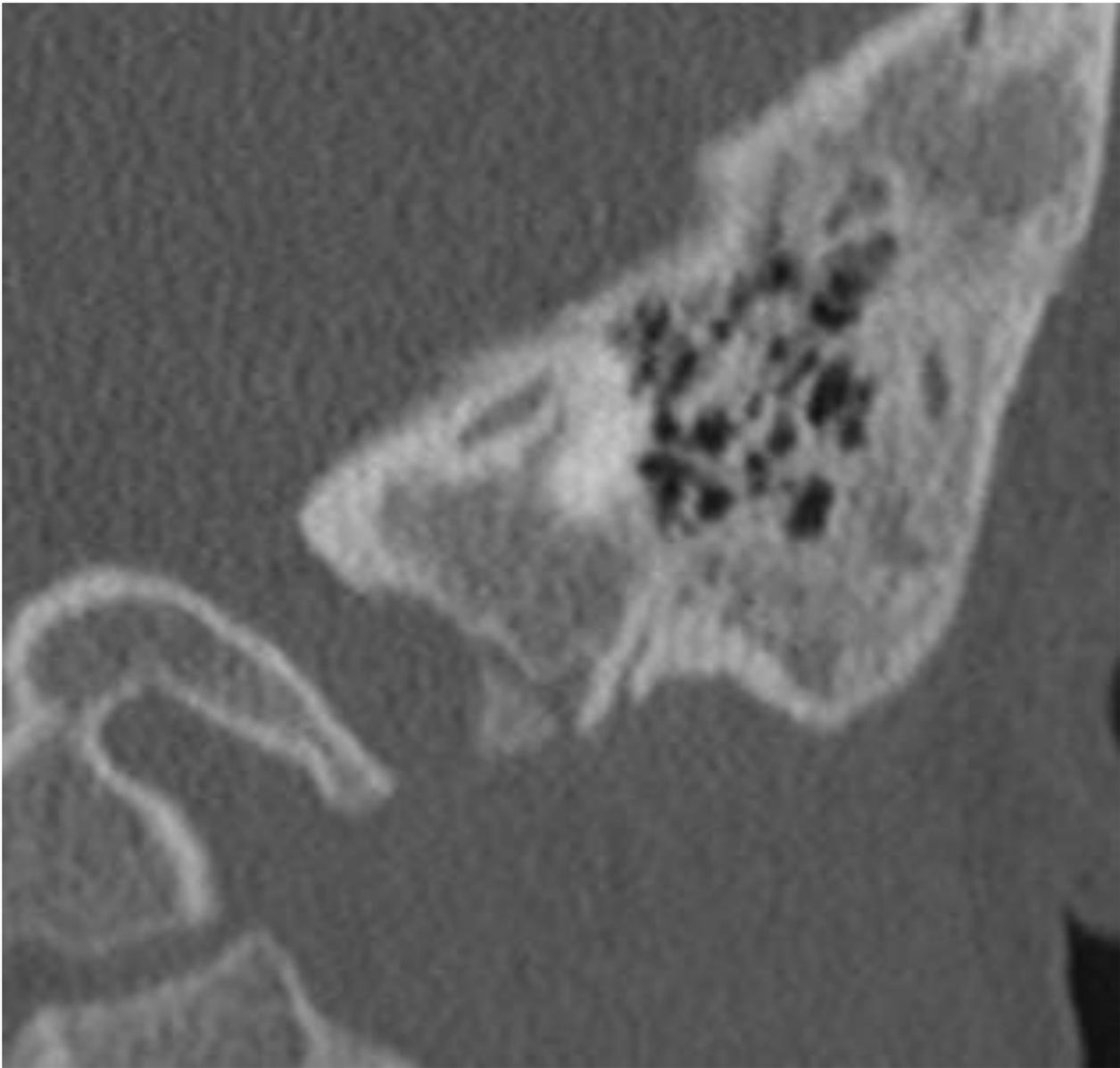


Fig. 22: TC sin contraste. Aumento del conducto vestibular.

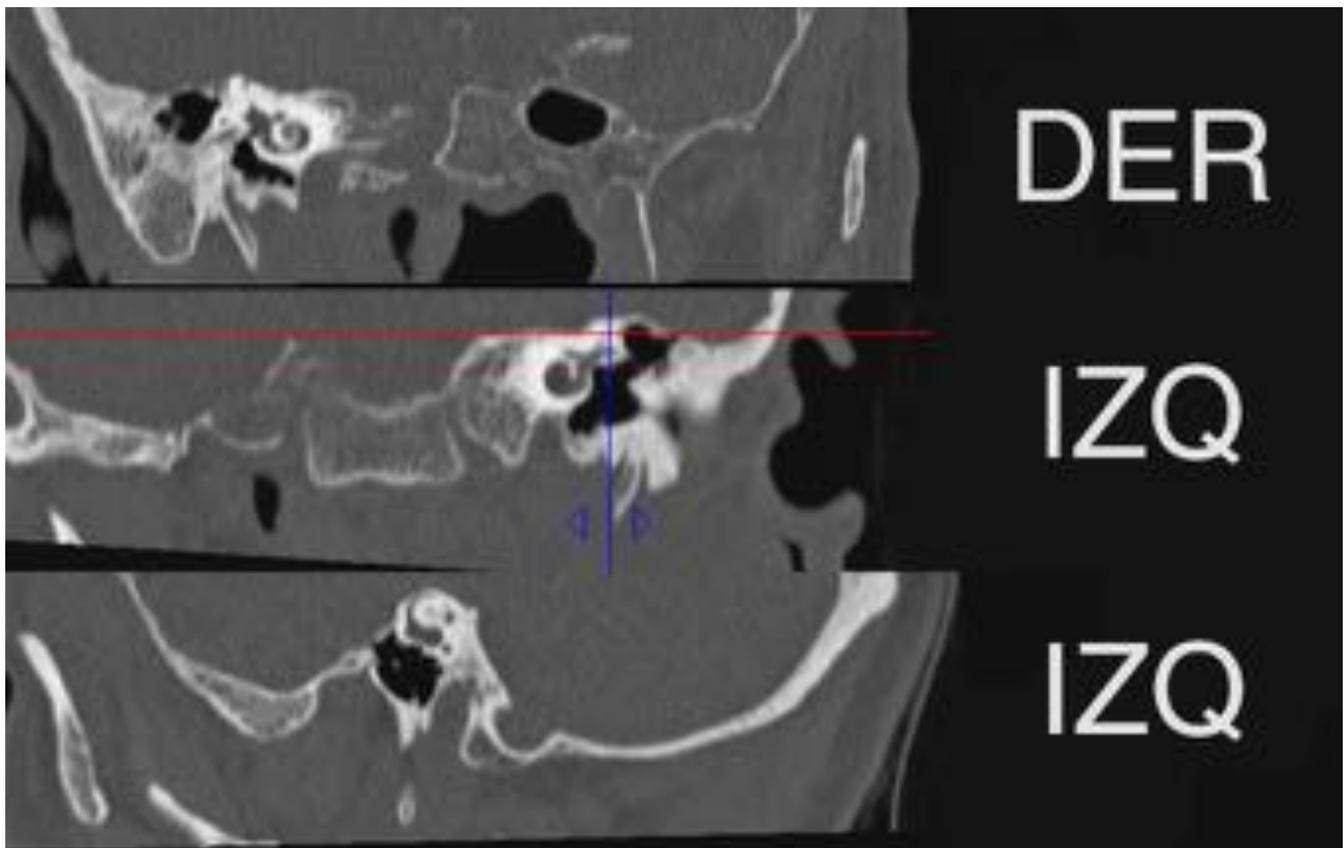


Fig. 23: Paciente que acude por acúfenos en oído derecho. Aumento de tamaño vestibular izquierdo. Alteración morfológica de la cóclea izquierda, quística con partición incompleta. Conducto semicircular lateral izquierdo de morfología displásica.

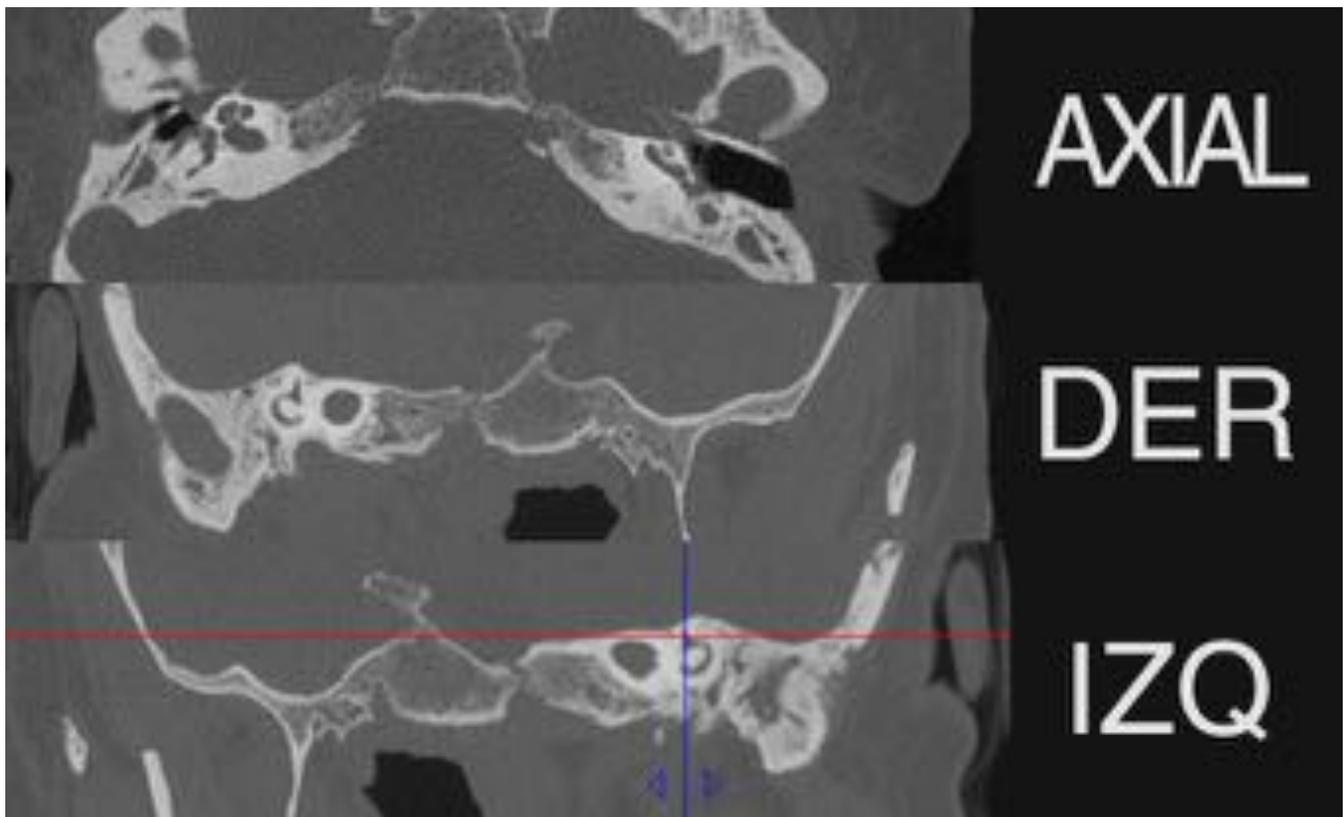


Fig. 24: Paciente que acude por cofosis derecha y otitis ocasionales. TC craneal, cortes axial y oblicuos. Falta de formación de conducto semicircular lateral derecho. Conducto semicirculares posteriores de morfología levemente alterada con aumento del calibre del conducto.

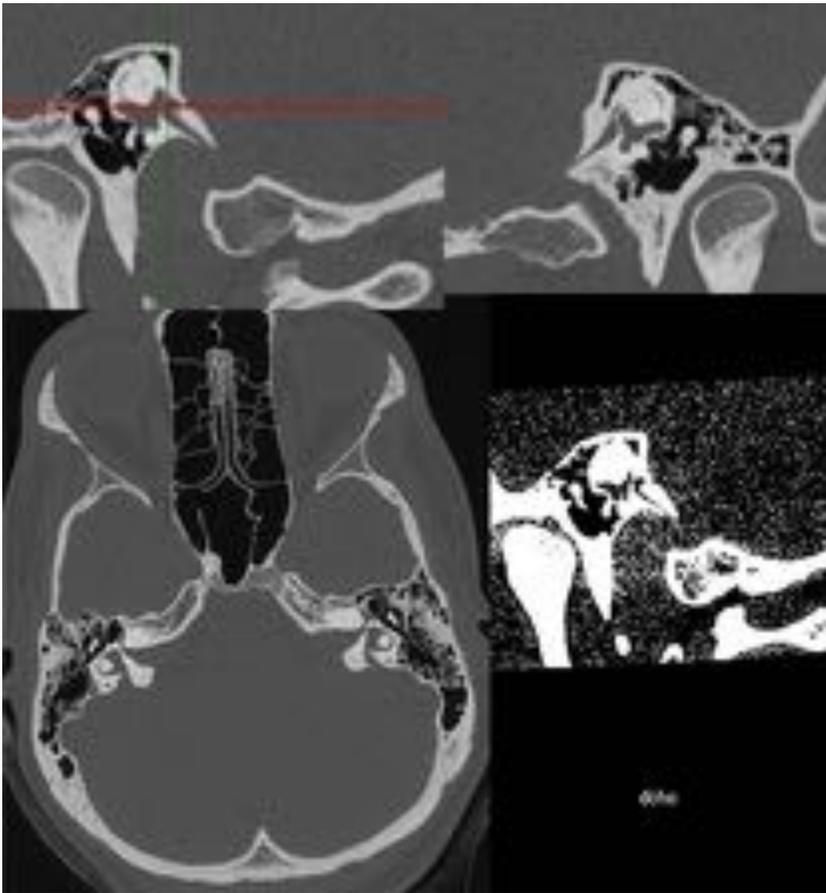


Fig. 25: Cofosis bilateral. TC sin contraste, cortes axial y oblicuos. Dilatación de ambos acueductos vestibulares. Ausencia de visualización de todas las vueltas de ambas cócleas.



Fig. 26: Paciente con hipoacusia neurosensorial bilateral. TC craneal, cortes oblicuos y axial. Leve disminución global del tamaño de ambos conductos semicirculares posteriores que conservan su morfología circular. La última imagen corresponde al canal semicircular lateral izquierdo, que es normal.

Conclusiones

Realizar un diagnóstico precoz permite un mejor manejo terapéutico mediante el uso de implantes o técnicas de reparación de la anomalía. Conocer la anatomía normal y los hallazgos normales en las técnicas de imagen de alta resolución (TC y/o RM) son aspectos clave en la valoración radiológica de este espectro patológico y en el manejo posterior.

Bibliografía / Referencias

1. Drake R, Vogl A, Mitchell A. Gray. Anatomía para estudiantes + StudentConsult. Madrid. Elsevier Health Sciences Spain 2015.
2. Ramírez Camacho R. Manual de otorrinolaringología. Madrid. McGraw-Hill 2000.
3. Montull Ferrer C, Castrillo Salas L, Sandoval Puig M, Lozano Arranz P, Viros Porcuna D, Delia Ramirez R. Patología del conducto auditivo externo: Valoración radiológica. Presentación presentada en SERAM 2014.
4. Hernández VG, Gutiérrez PJF. Atresia o estenosis adquirida del conducto auditivo externo. Comunicación de cuatro casos. Otorrinolaringol 2009; 54 (4).

5. Herrasti Gallego A, de la Pedraja I, Polidura Arruga M, Gómez Ruiz N, Santamaría Guinea N. Evaluación prequirúrgica mediante TCMD de la atrésia del conducto auditivo externo. Presentación presentada en SERAM 2012.
6. Gassner E, Mallouhi A, Jaschke W. Preoperative Evaluation of External Auditory Canal Atresia on High-Resolution CT. *Am J Roentgenol* 2004;182(5):1305-1312.
7. Tasar M, Yetiser S, Yildirim D, Bozlar U, Tasar A, Saglam M et al. Preoperative evaluation of the congenital aural atresia on computed tomography; an analysis of the severity of the deformity of the middle ear and mastoid. *Clin Imaging* 2007;31(6):441.
8. Yeakley J, Jahrsdoerfer R. CT Evaluation of Congenital Aural Atresia: What the Radiologist and Surgeon Need to Know. *J Comput Assist Tomogr* 1996;20(5):724-731.
9. Alvo VA, Jara ON, Rubio MF, Stott CC, Naser GA. Keratosis obturans y colesteatoma del conducto auditivo externo: Caso clínico y revisión de la literatura. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2013;73(3):257-262.
10. Orrison W, Alexander A. *Neurorradiología*. Madrid. Harcourt 2001.
11. Alzérreca AE, Garrido IC, Zamorano SR, Salas ZA, Délano RP. Resonancia magnética cerebral con secuencia difusión - HASTE en la evaluación clínica del colesteatoma. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2011;71(3):249-256.
12. Aronsohn RS, Batsakis JG, Rice DH et-al. Anomalies of the first branchial cleft. *Arch Otolaryngol* 1990;102 (12):737-40.
13. Tuna EB, Orino D, Ogawa K et-al. Craniofacial and dental characteristics of Goldenhar syndrome: a report of two cases. *J Oral Sci* 2011;53 (1):121-4.
14. Volpe P, Gentile M. Three-dimensional diagnosis of Goldenhar syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004;24 (7):798-800.
15. Kösling S, Omenzetter M, Bartel-Friedrich S. Congenital malformations of the external and middle ear. *Eur J Radiol* 2009;69(2):269-279.
16. El-Begermy MA. Congenital auditory meatal atresia: a numerical review. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2009. 266(4):501-6.
17. Yu Z. Facial nerve course in congenital aural atresia--identified by preoperative CT scanning and surgical findings. *Acta Otolaryngol* 2008. 128(12):1375-80.
18. Klingebiel R. Multislice computed tomographic imaging in temporal bone dysplasia. *Otol Neurotol* 2002. 23(5):715-22.