

**MALFORMACIONES
COCLEARES E IMPLANTE
COCLEAR: IMPORTANCIA DE
SU DIAGNOSTICO PARA UNA
CORRECTA PLANIFICACION
QUIRÚRGICA Y POSTERIOR
FUNCIONALIDAD**

María José Gimeno Peribañez

**María José Lavilla Martin De
Valmaseda**

Eduardo Sáez Valero

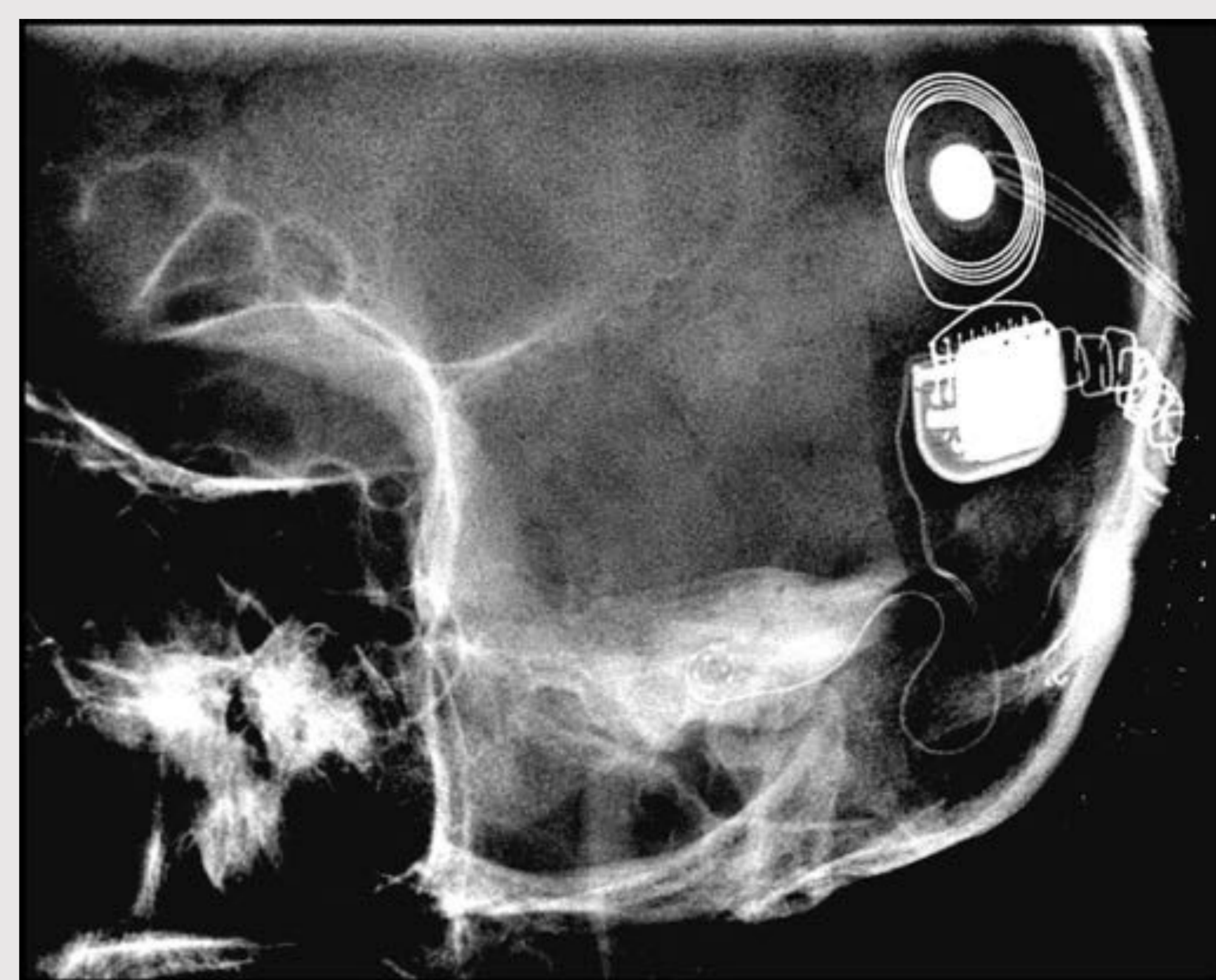
María Carmen Castillo Lario

Juan Royo López

Héctor Vallés Varela

OBJETIVOS DOCENTES

- Las malformaciones de oído interno constituyen alrededor de un 20% de las hipoacusias neurosensoriales congénitas.
- El implante coclear ha supuesto una revolución para el tratamiento eficaz de las hipoacusias neurosensoriales profundas
- Es necesario el correcto conocimiento anatómico de los diversos paciente candidatos a la realización de un implante coclear para poder establecer las indicaciones y contraindicaciones de los mismos.
- Preoperatoriamente es necesario identificar las características radiológicas de las malformaciones, en vistas a su clasificación con el objetivo de identificar las posibles dificultades y riesgos en la cirugía del implante coclear, en relación al Gúsher y alteración del nervio facial, para poder así tomar decisiones terapéuticas y medidas oportunas.



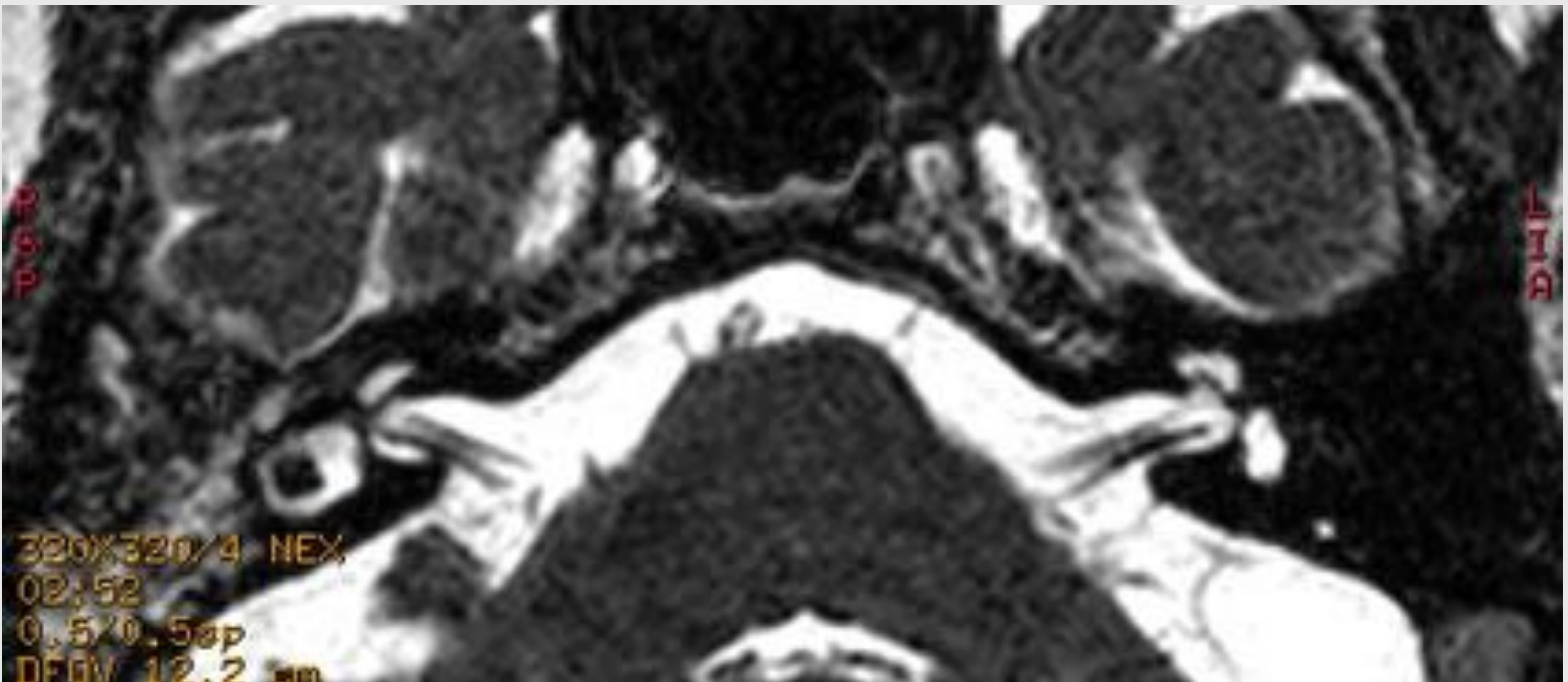
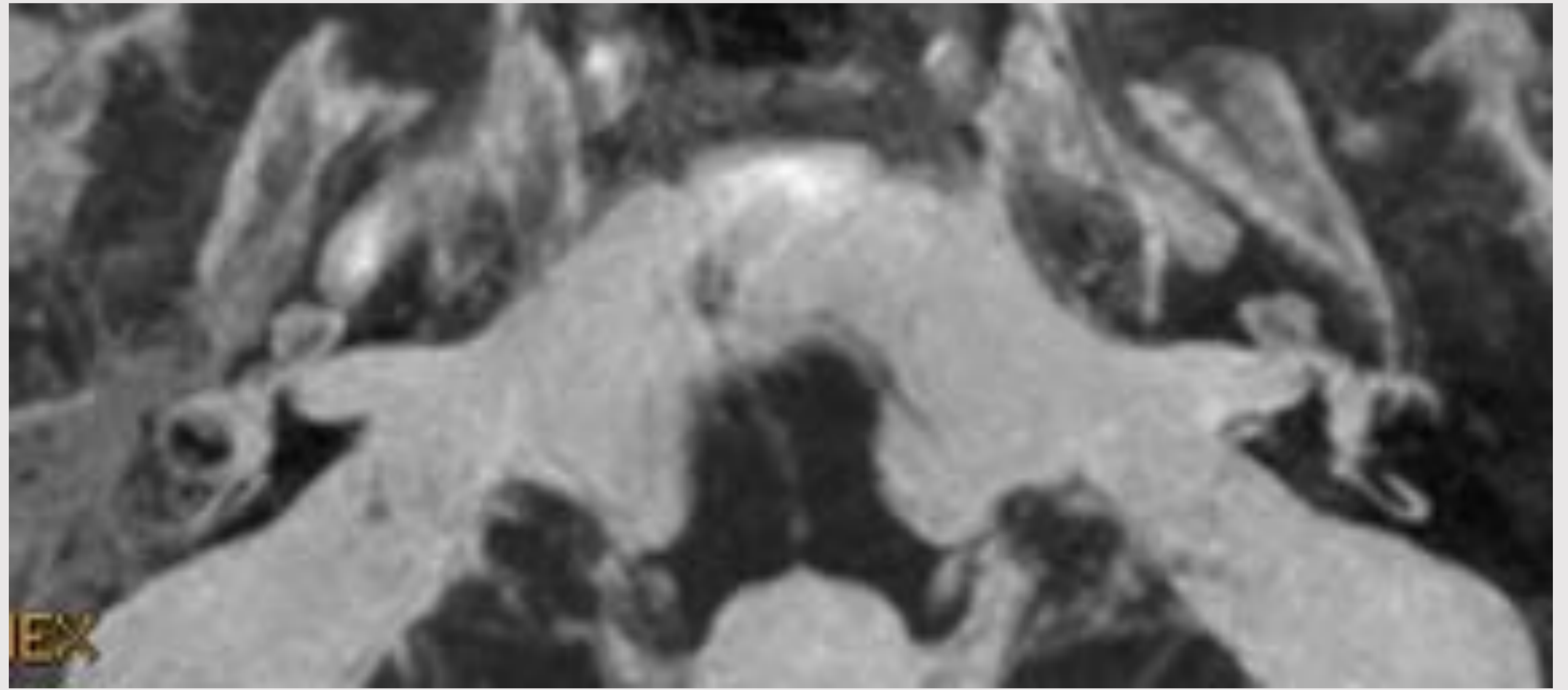
Diversas radiografías de pacientes portadores de implantes cocleares.

REVISION DEL TEMA

- **Los tres compartimentos del oído se encuentran dentro del hueso temporal.**
- **El oído interno consta de una parte ósea y otra membranosa.**
- **Por la complejidad que presenta tanto de forma como de estructura se le conoce con el nombre de laberinto.**
- **El laberinto óseo o cápsula ótica contiene en su interior el laberinto membranoso, que es el receptor periférico de la audición (cóclea) y del equilibrio (vestíbulo y conductos semicirculares).**

REVISION DEL TEMA

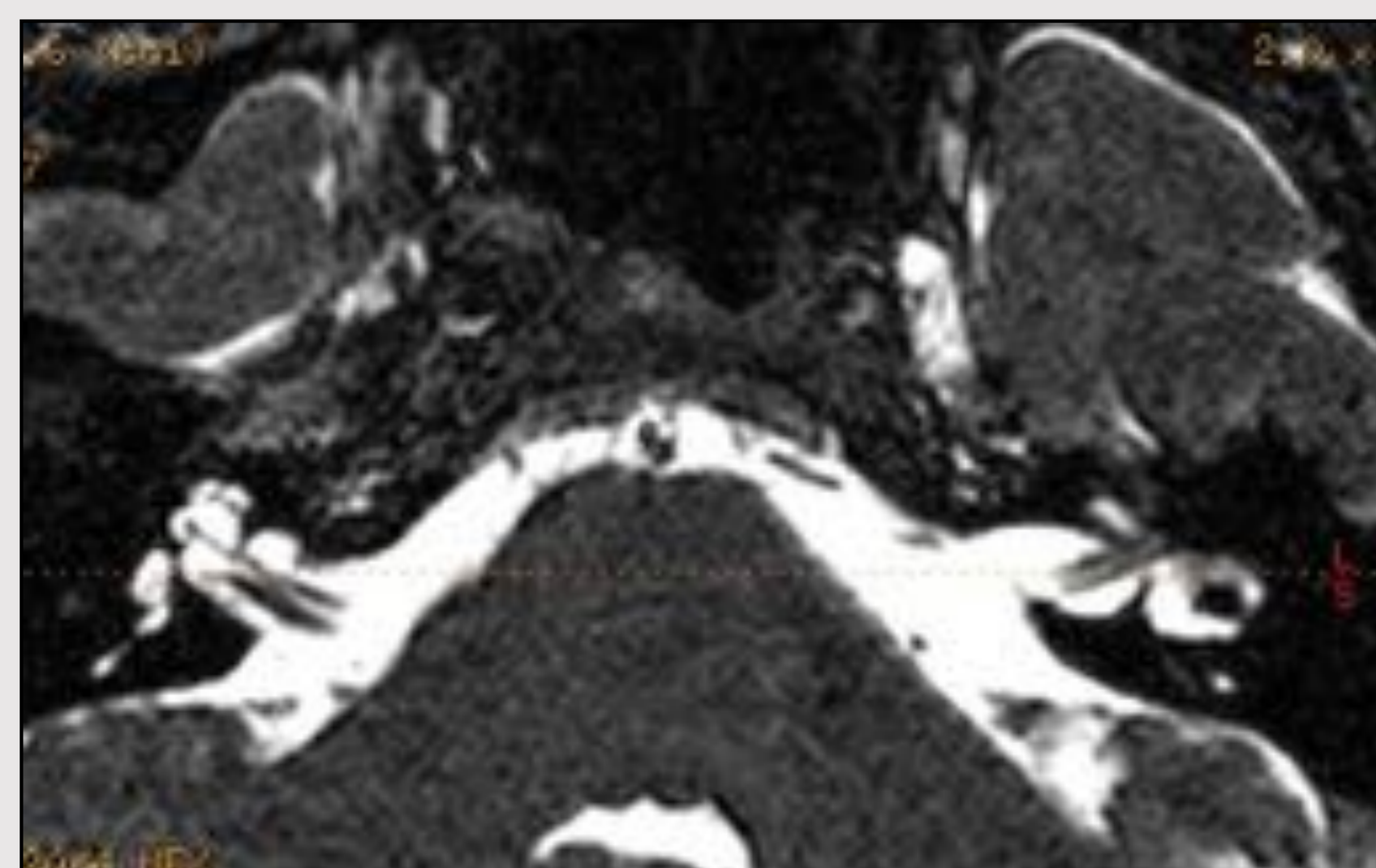
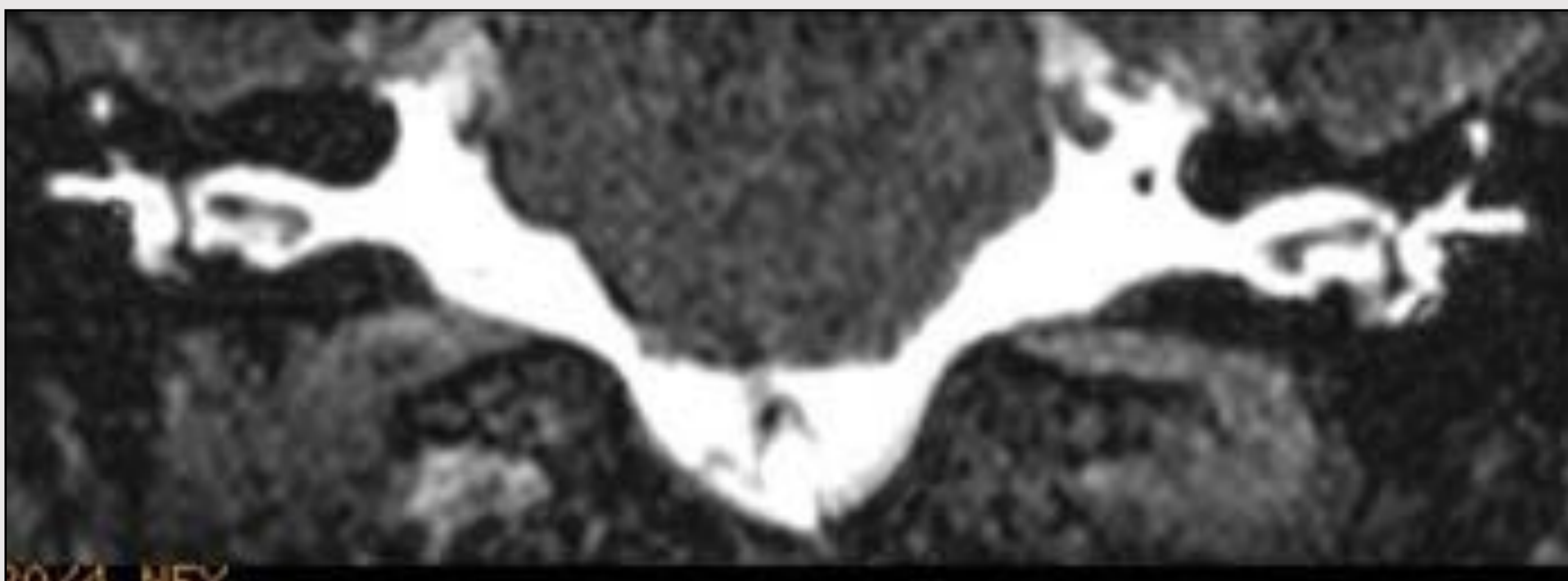
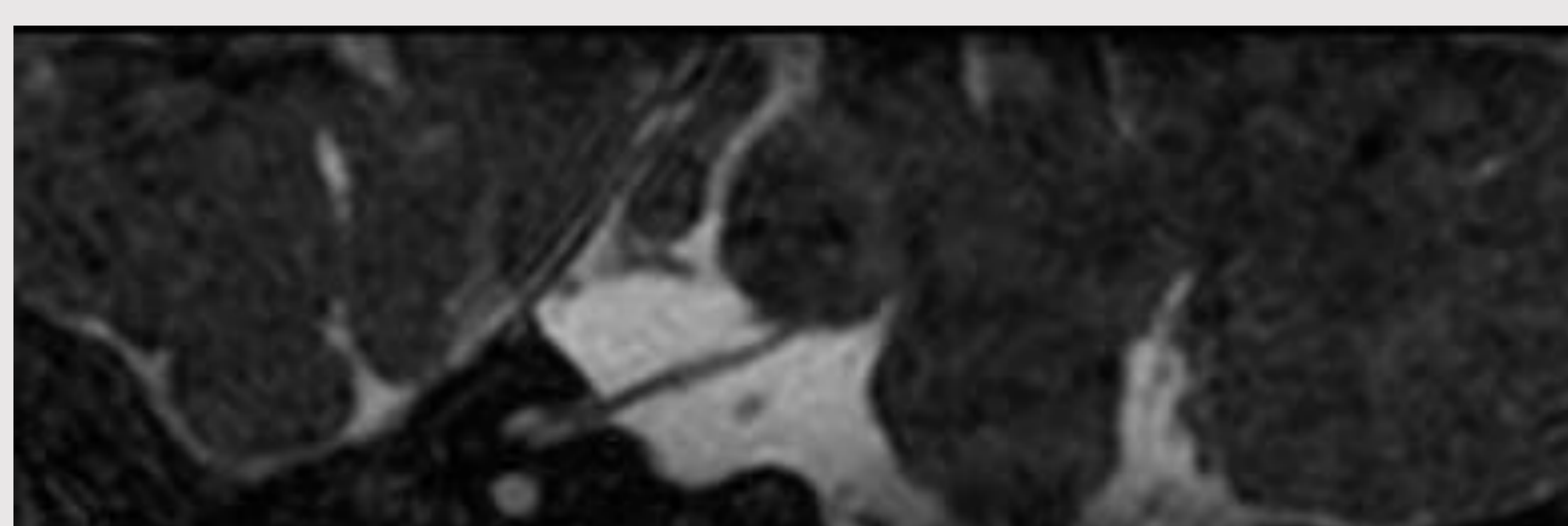
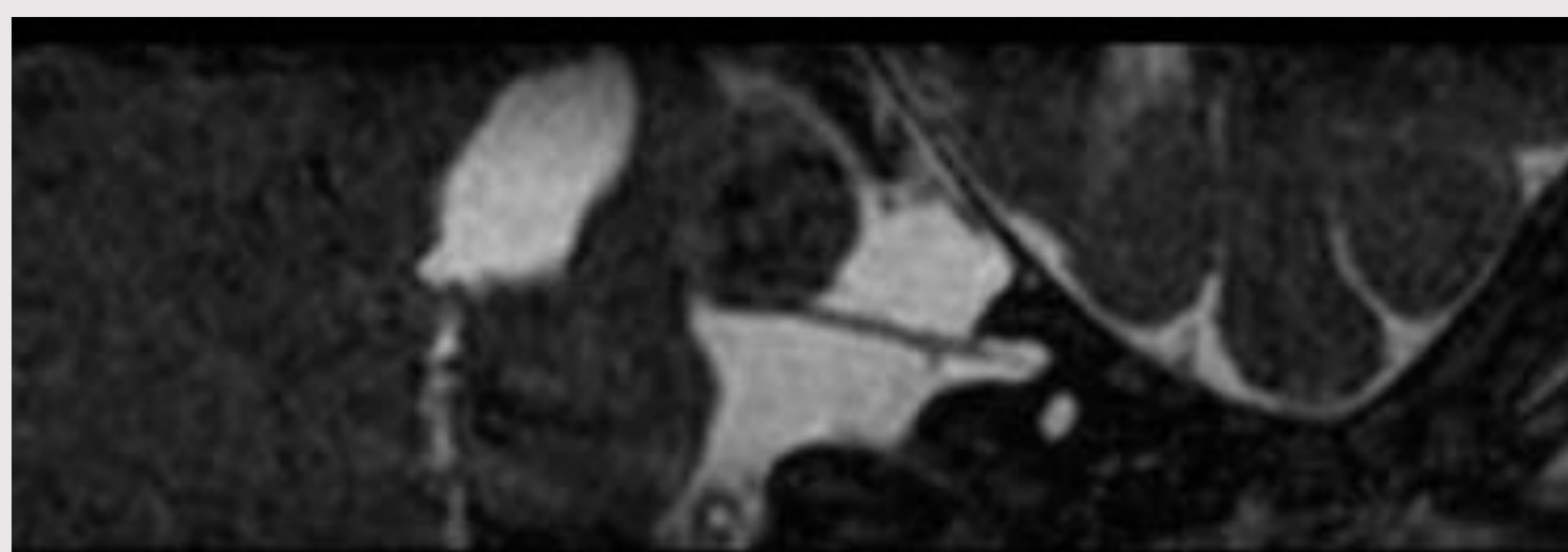
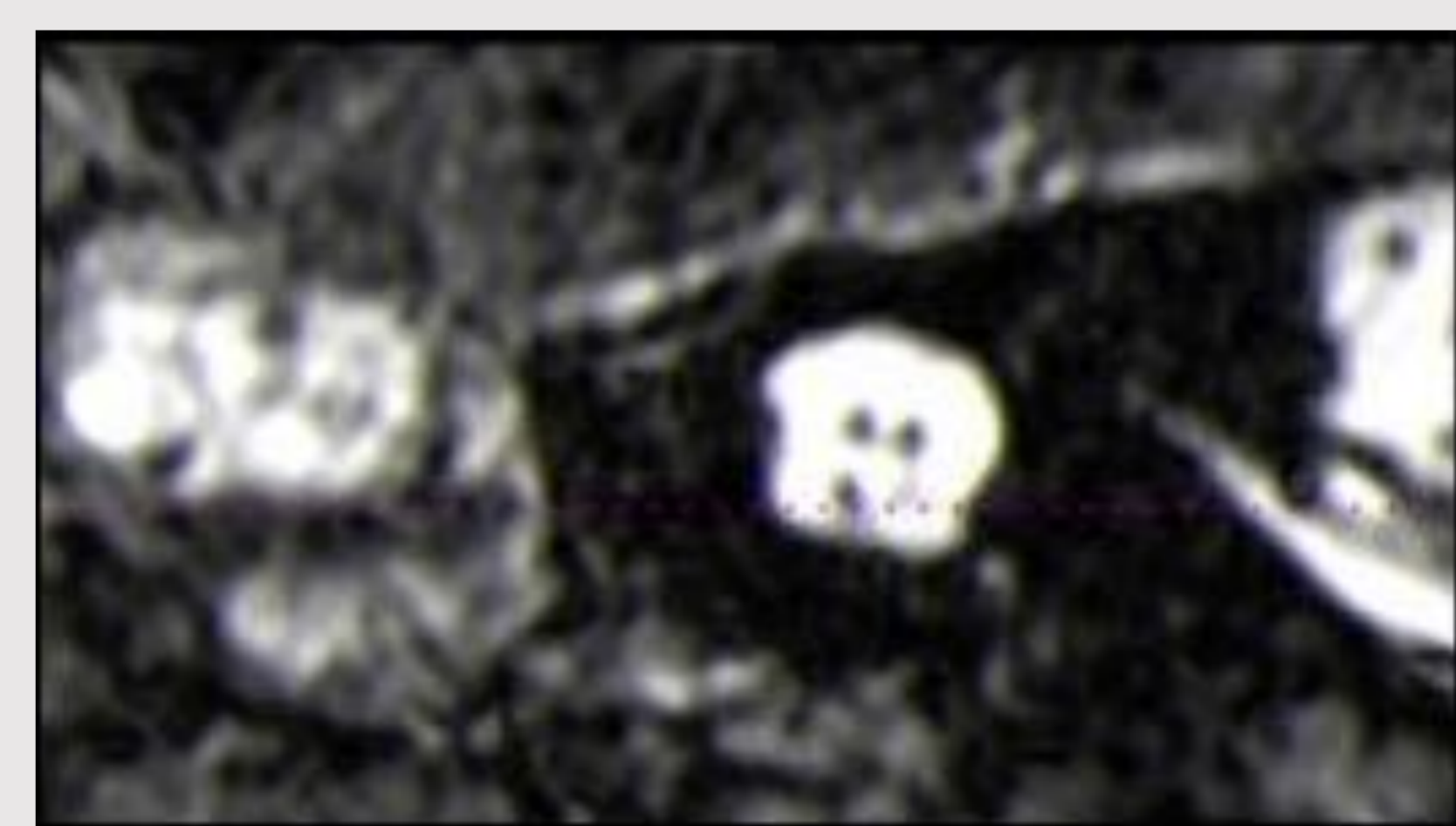
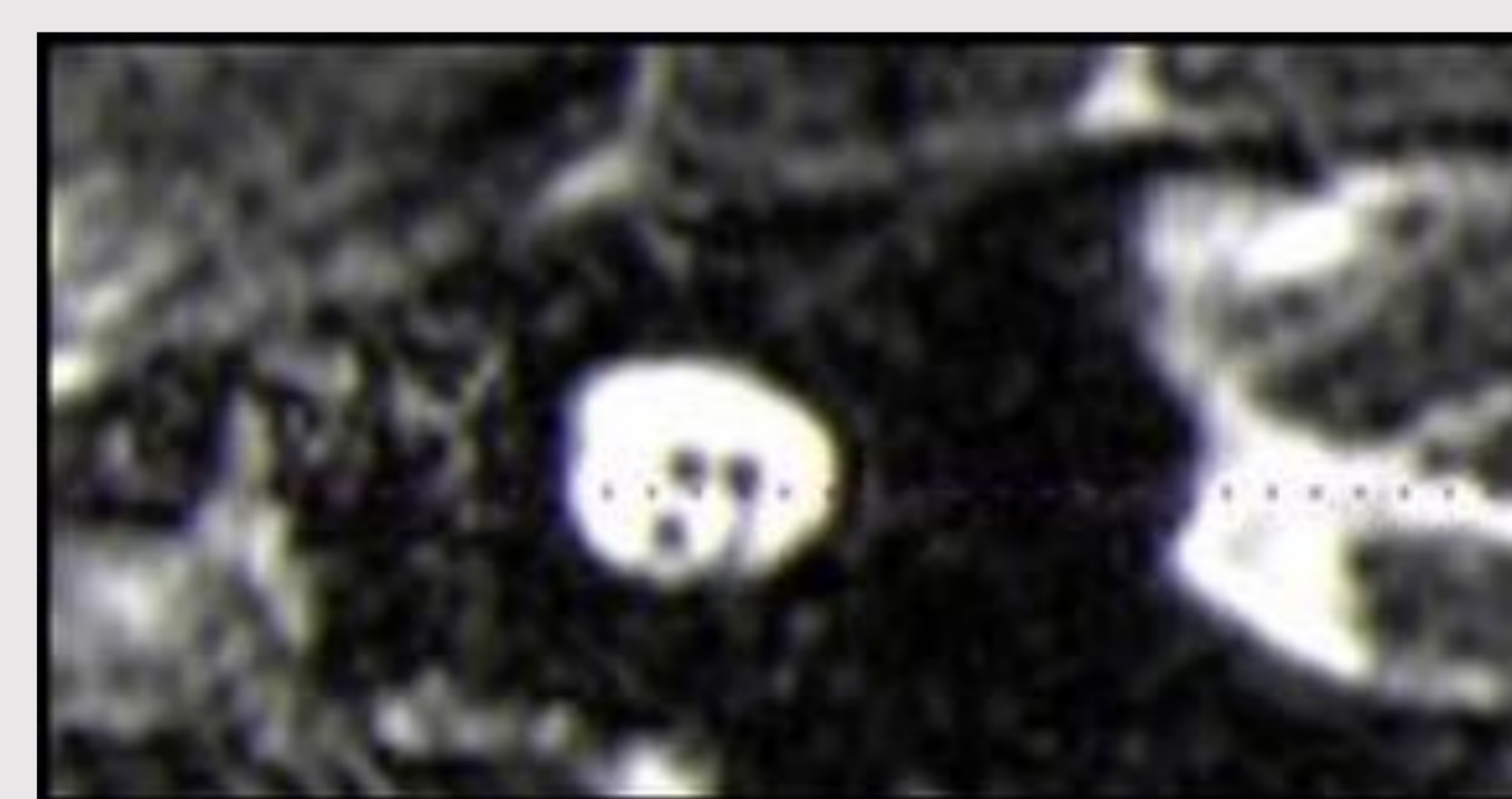
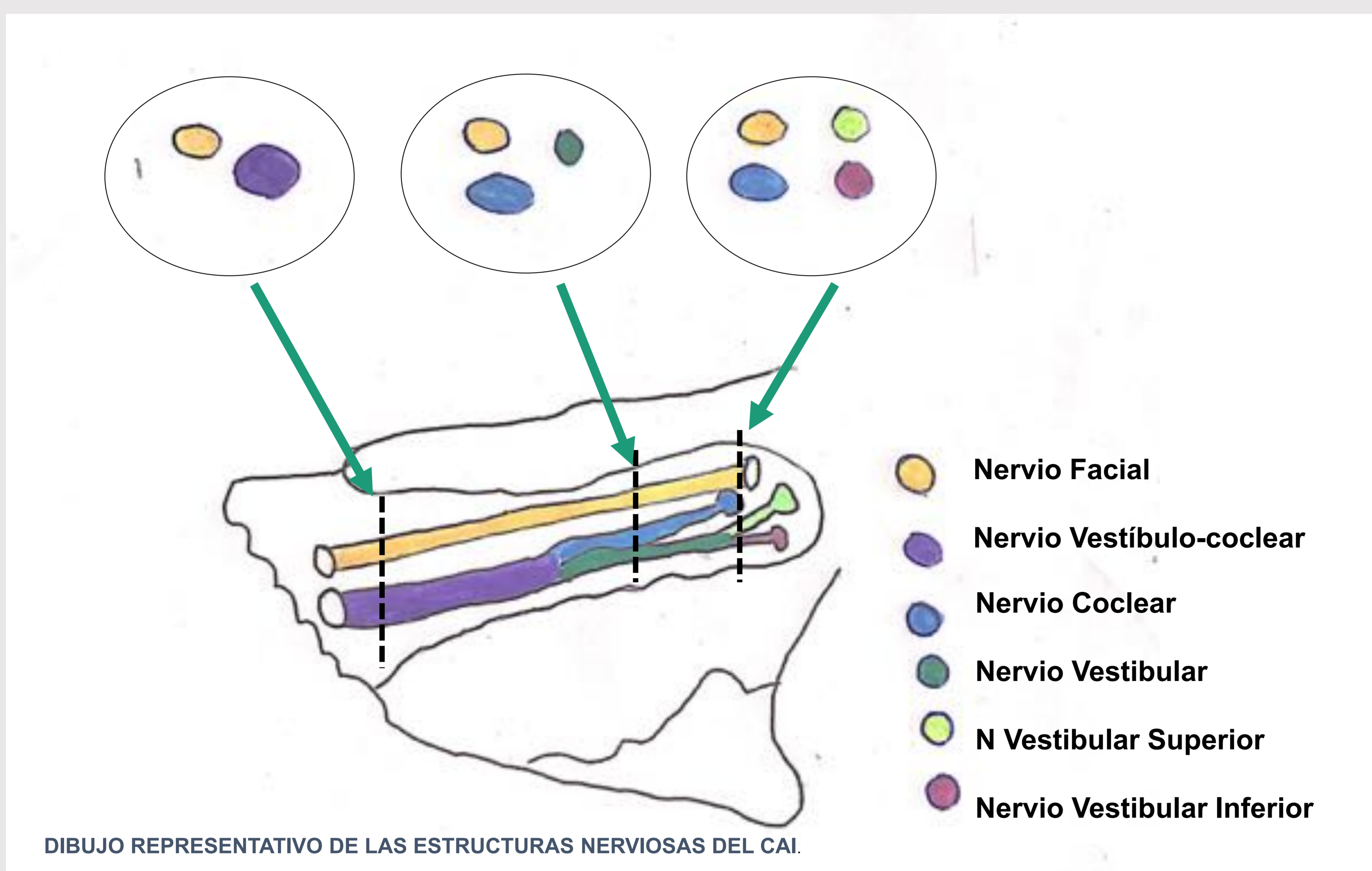
- **El laberinto membranoso está constituido por la cóclea, el utrículo, el sáculo, los conductos semicirculares y el saco y conducto endolinfático.**
- **El laberinto membranoso está separado del óseo por los espacios perilinfáticos que drenan al acueducto coclear.**
- **En el laberinto anterior (cóclea o caracol) se realiza la función neurosensorial y el análisis de los sonidos.**
- **En el laberinto posterior (vestíbulo y conductos semicirculares) se aloja en órgano periférico del sentido del equilibrio.**



RM de conductos auditivos internos normales, reconstrucciones cocleares volumétricas desde secuencia 3D FIESTA e imágenes axilares CAIS secuencia 3D FIESTA que muestra Vlls pares craneales normales.

REVISION DEL TEMA

- El CAI contiene líquido cefalorraquídeo y está dividido por la cresta falciforme en dos pisos:
 - En el superior se sitúa el nervio facial y el vestibular superior
 - En el inferior están situados el nervio acústico y el vestibular inferior.



RM de CAIS que muestra anatomía normal de los mismos.

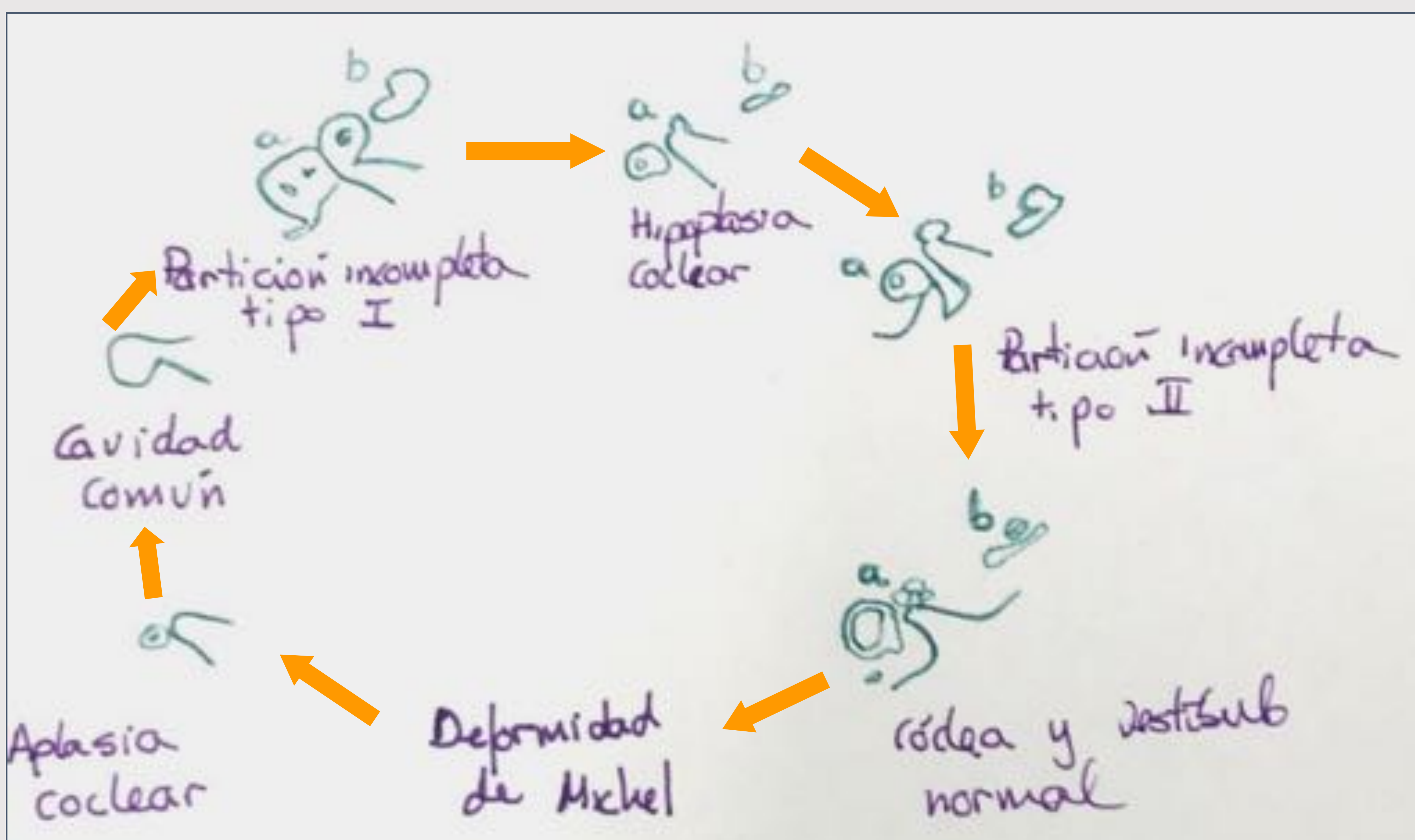
REVISION DEL TEMA

- **Previo a la colocación de implante coclear, todos los pacientes son evaluados mediante:**
 - **TC multicorte de 64 detectores (Brilliance 64 Philips), con cortes de 0,5 mms proyección axial con reconstrucciones coronales**
 - **RM craneoencefálica 1.5T (GE Healthcare) secuencia en ponderación T1 plano sagital y 3D FIESTA área CAIS.**
- **A pesar de que la mayor parte de los estudios resultaron normales, existen malformaciones tanto a nivel de nervios vestibulares como a nivel de la cóclea.**

CLASIFICACION DE LA MALFORMACIONES COCLEARES

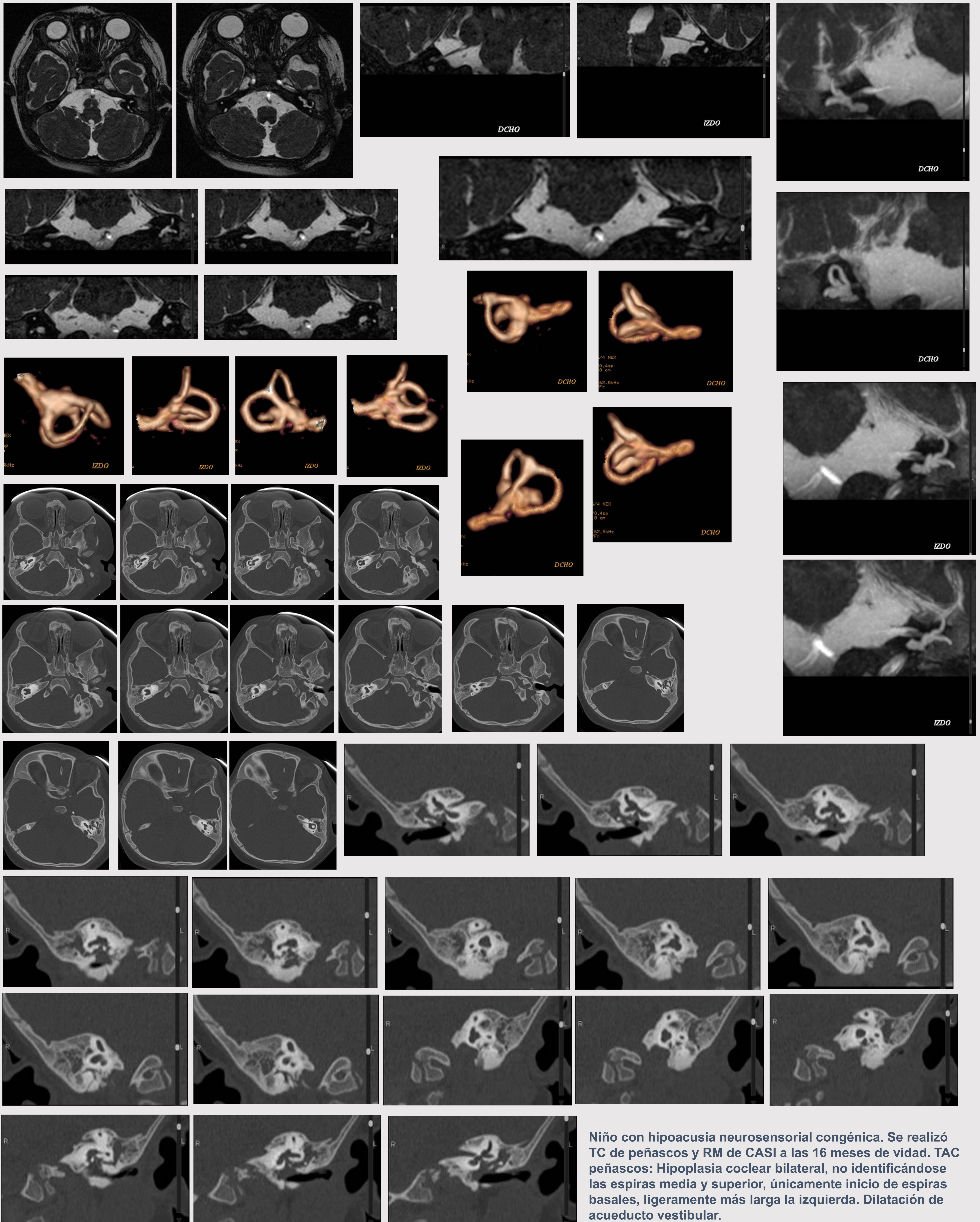
Levent Sennaroglu (Marzo 2010)

- Deformidad de Michel
- Aplasia Coclear
- Cavidad Común
- Hipoplasia Coclear
 - Tipo I (vestigio coclear)
 - Tipo II (cóclea hipoplásica quística)
 - Tipo III (cóclea con menos de 2 vueltas)
- Partición Incompleta
 - Tipo I (No hay modiolo)
 - Tipo II (Mondini clásico)
 - Tipo III (la llamada ligada al X)



- Dibujo esquemático basado en el artículo “A new classification for cochleovestibular malformations. Sennaroglu L, Saatci I. Laryngoscope. 2002 Dec;112(12):2230-41”. Muestra una representación esquemática del desarrollo del oído interno, así como las malformaciones que se ocasionan en función del momento en el se para el desarrollo.

HIPOPLASIA COCLEAR SEVERA Y RUDIMENTARIA



Niño con hipoacusia neurosensorial congénica. Se realizó TC de peñascos y RM de CASI a las 16 meses de edad. TAC peñascos: Hipoplasia coclear bilateral, no identificándose las espiras media y superior, únicamente inicio de espiras basales, ligeramente más larga la izquierda. Dilatación de acueducto vestibular.

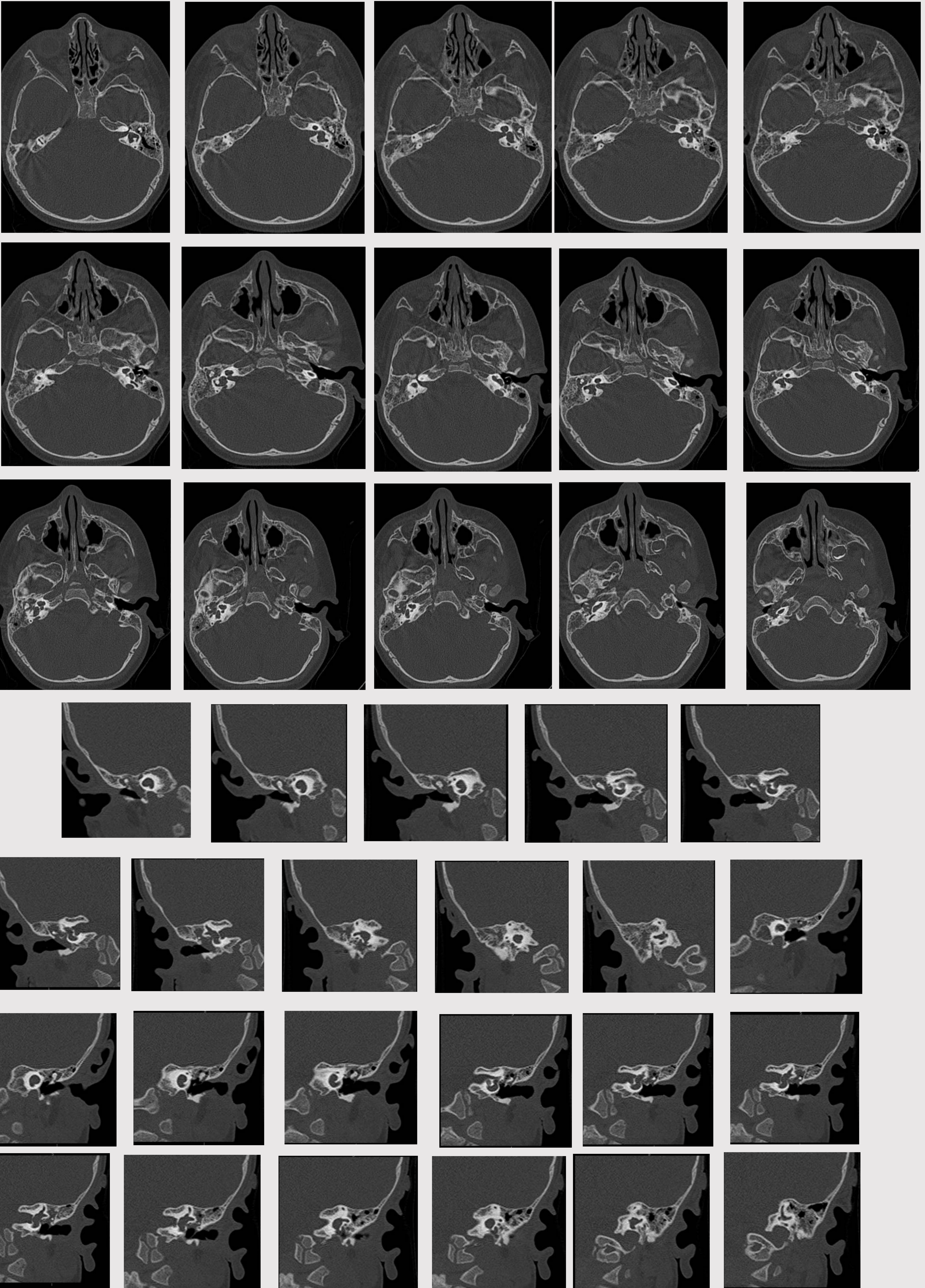
RNM: Correcta visualización de ambos VIII pares craneales tanto su trayecto cisternal como intracanalicular. Solo se aprecian espiras basales y parcialmente de ambas cócleas siendo discretamente más aumentada de tamaño la localizada en el lado izquierdo. Se trata de una hipoplasia coclear muy rudimentaria, en la que solo existe rampa basal. Se realizó Implante coclear a los 14 meses

COCLEA QUISTICA



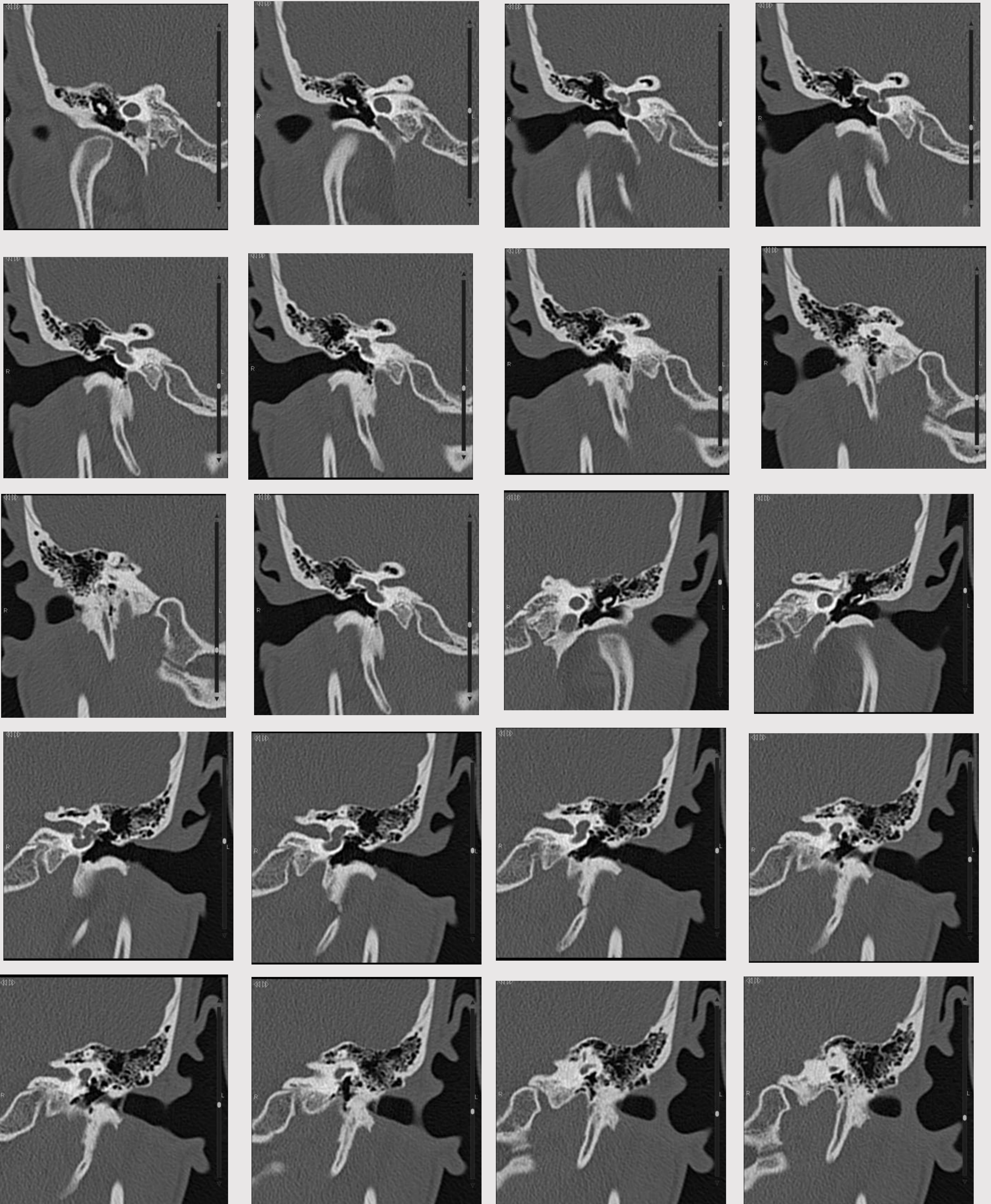
TC de Peñasco proyección coronal, que muestra la existencia de cóclea derecha quística, con su típica morfología en forma de "8". La cóclea no tiene modiolo ni tabique interesalar, vestíbulo dilatado

MALFORMACION DE MONDINI: Caso 1



TC axial con reconstrucción coronal en paciente con malformación de Mondini y otitis serosa

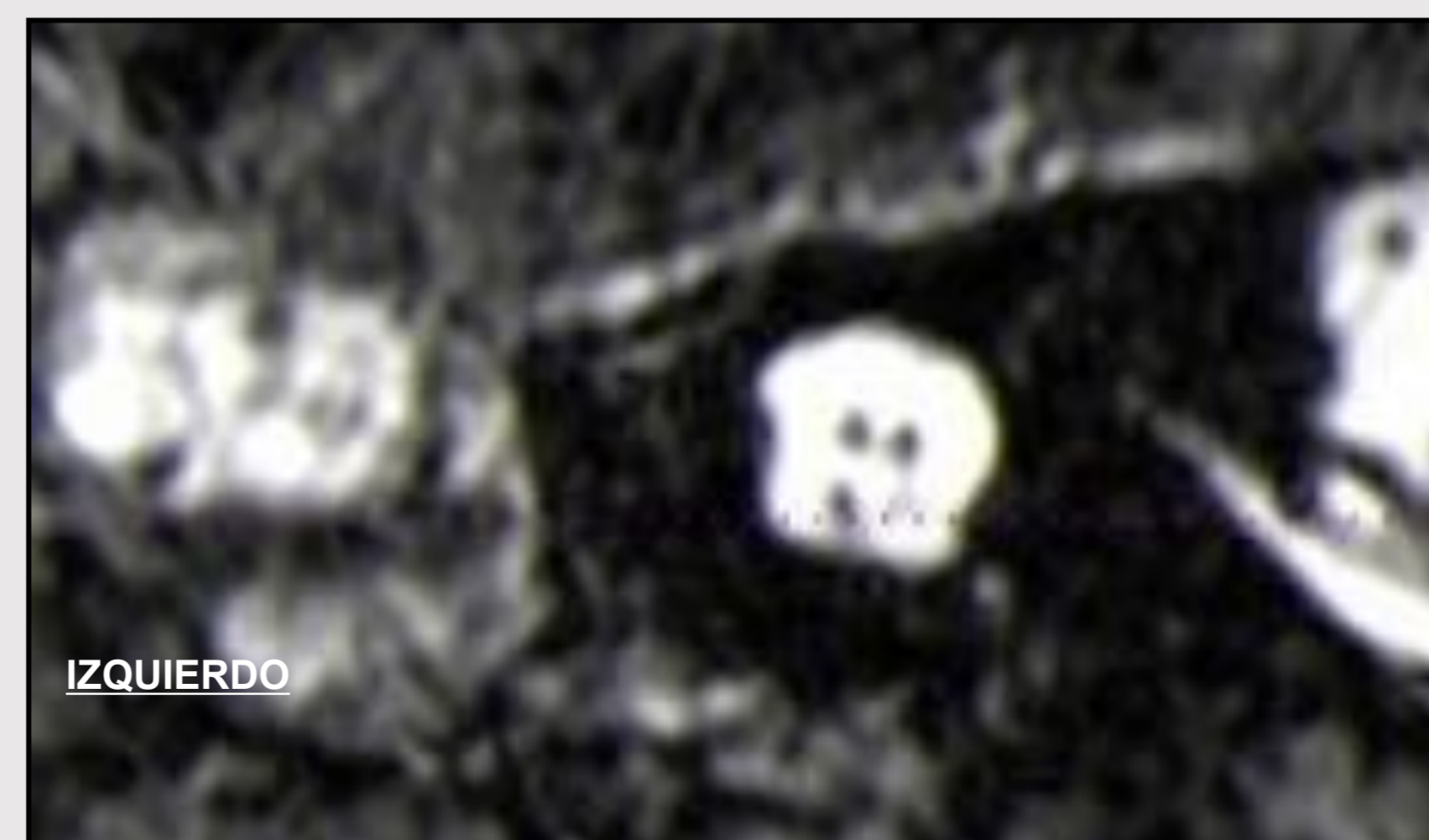
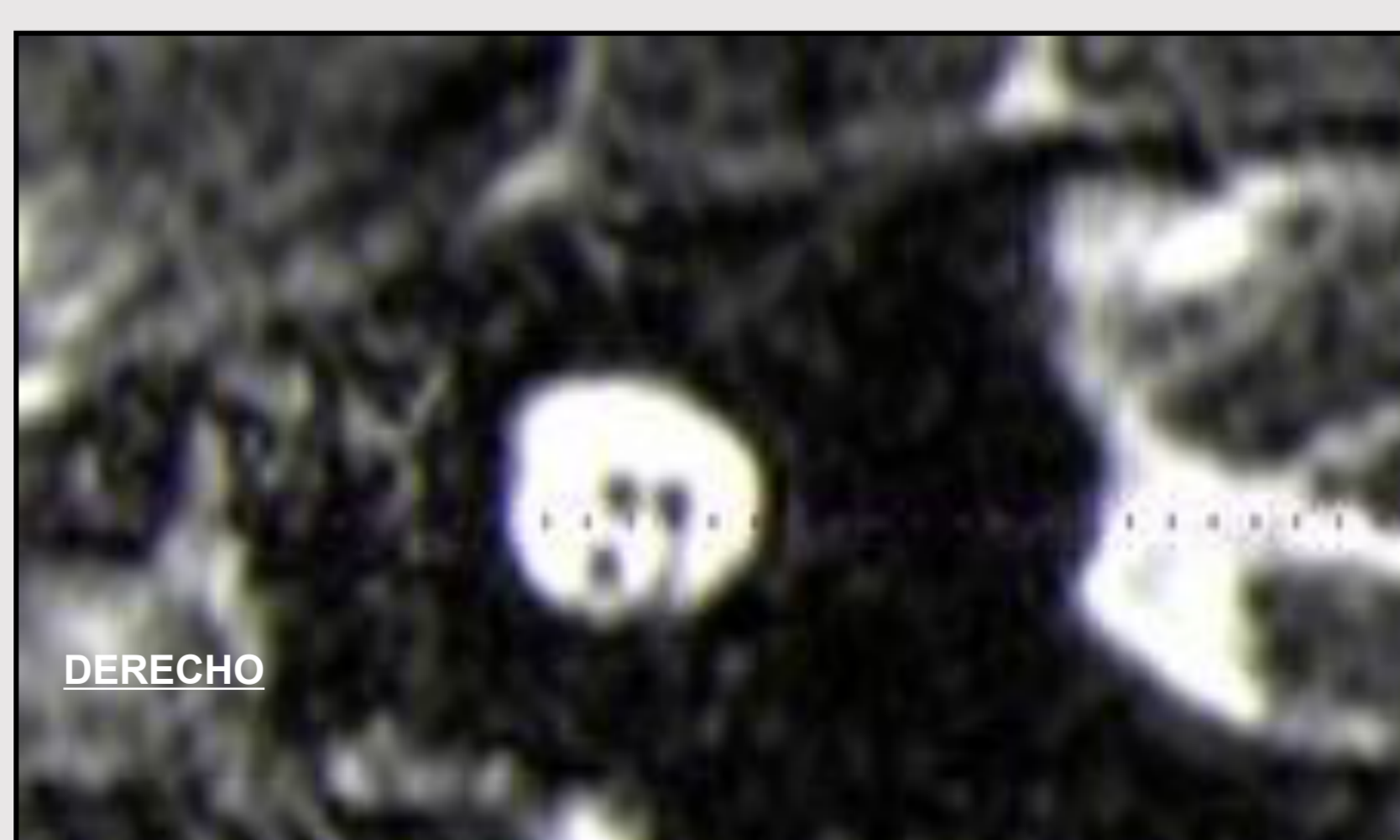
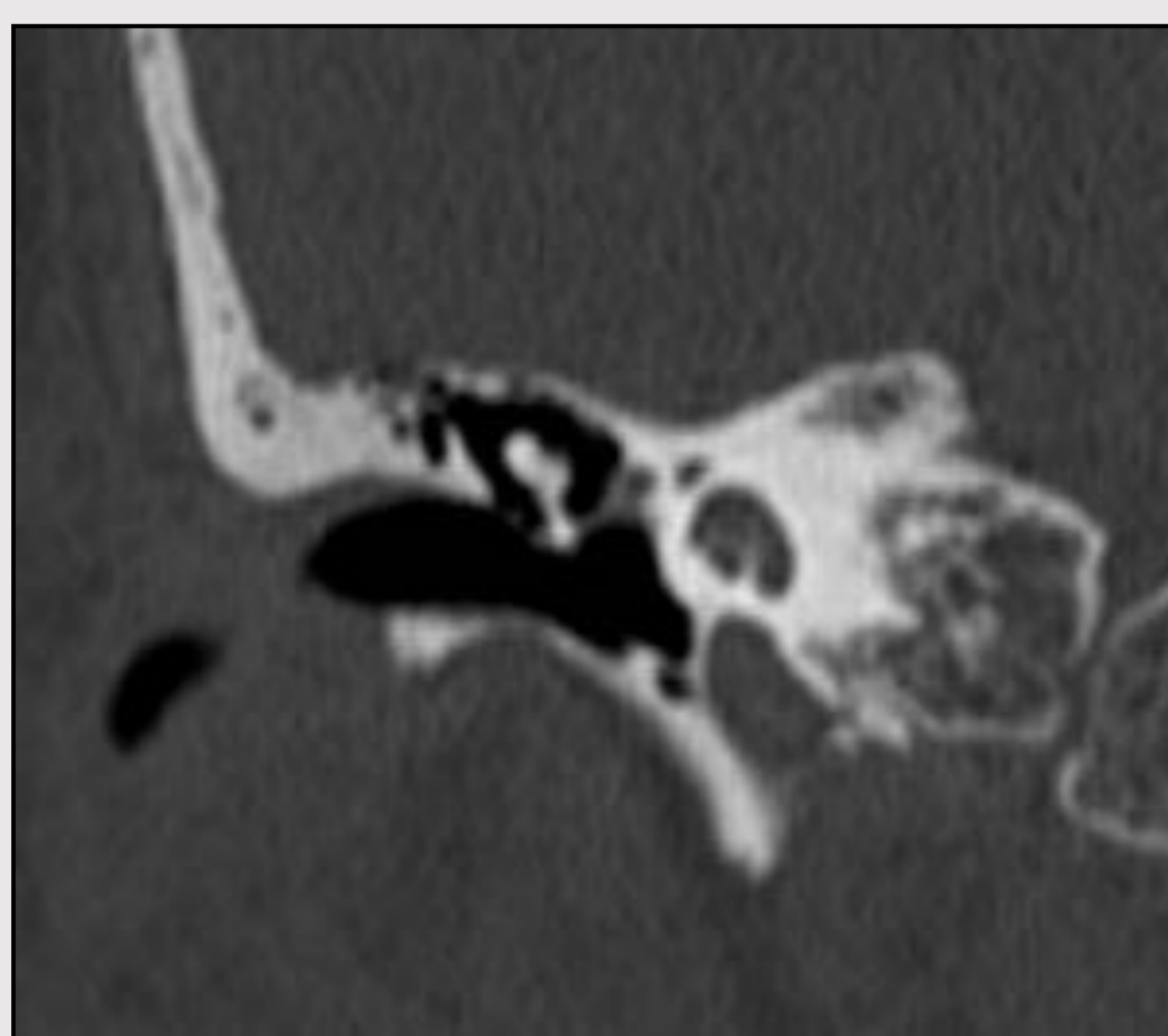
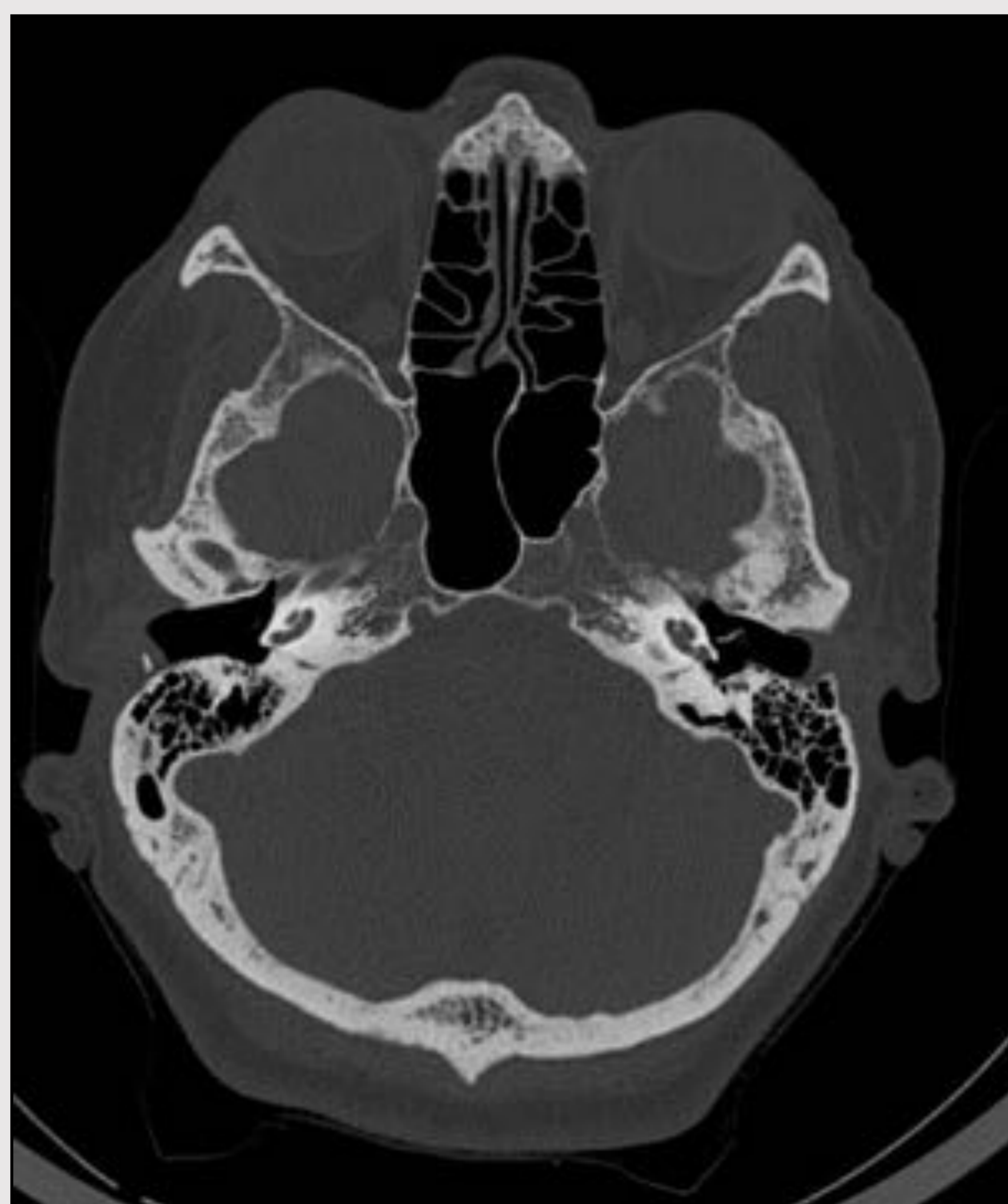
MALFORMACION DE MONDINI: Caso 2



La malformación de Mondini o partición incompleta tipo II es la displasia más frecuente (representa el 50% de los casos). Existe una fusión de la espira media y apical (sin porción apical de Modiolo, tabique interescalar y lámina espiral. El fallo se produce en la 7 semana de gestación.

PARTICION INCOMPLETA TIPO III

CASO 1: Paciente de 61 años con hipoacusia congénita neurosensorial progresiva
Candidata a implante coclear.

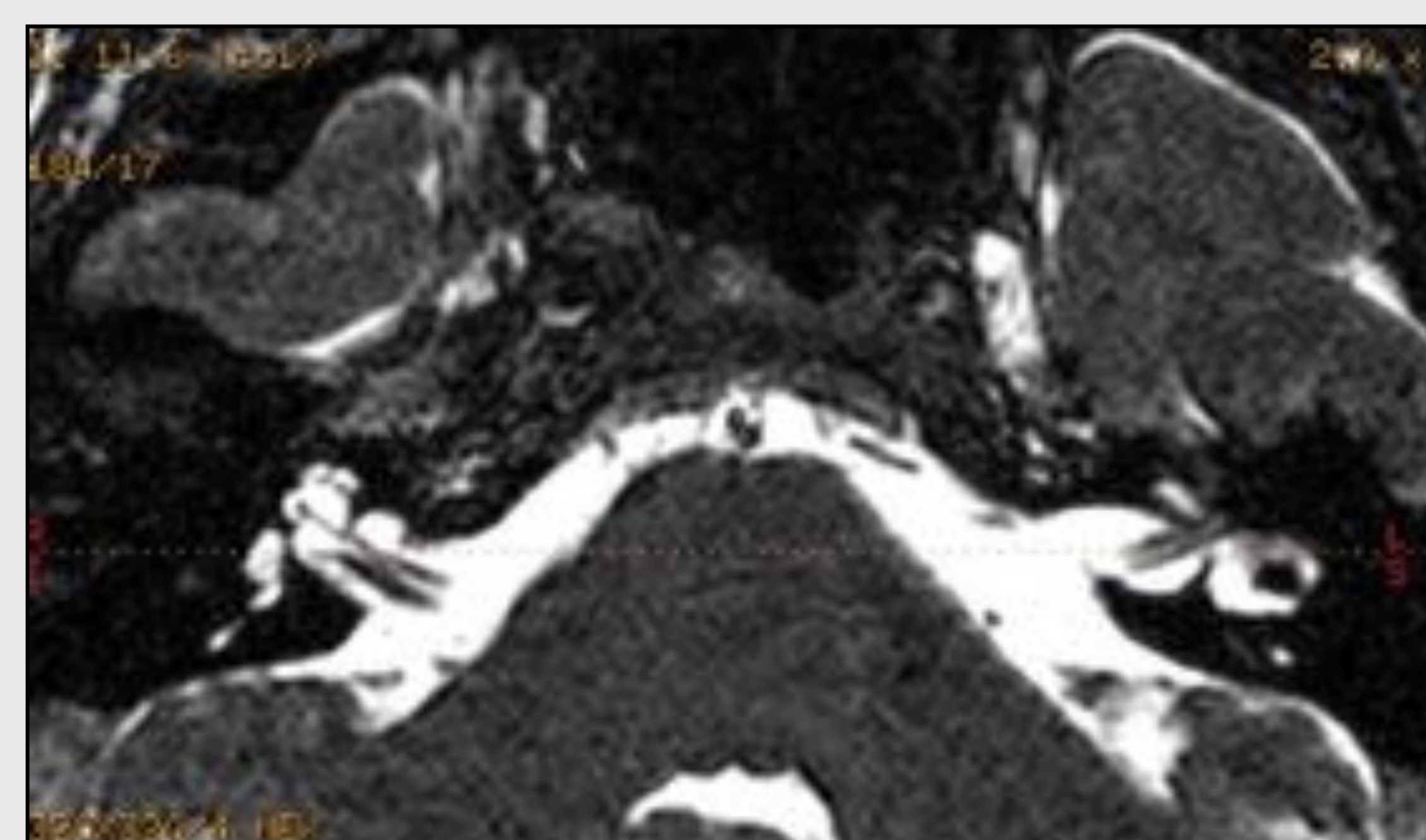
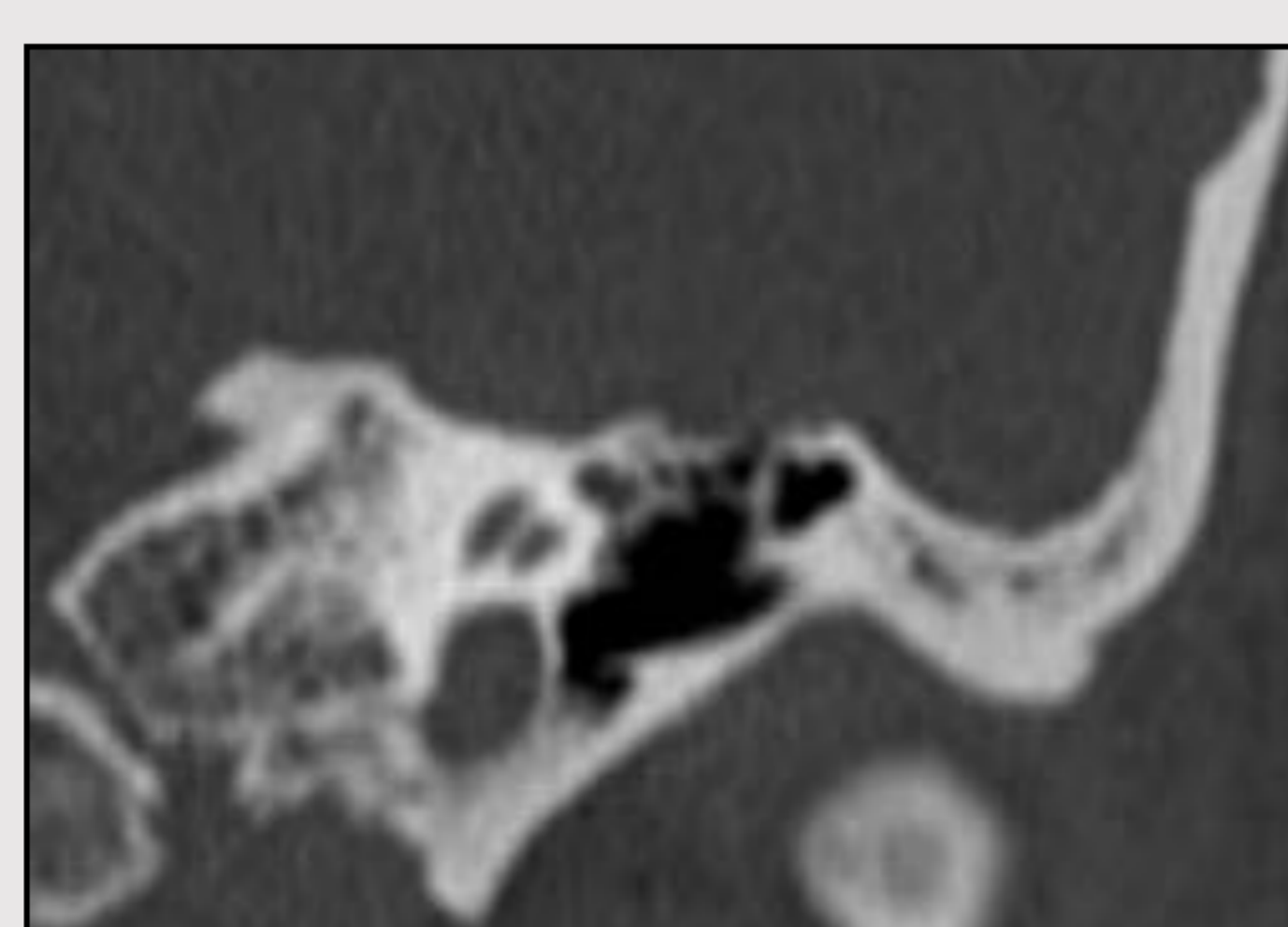
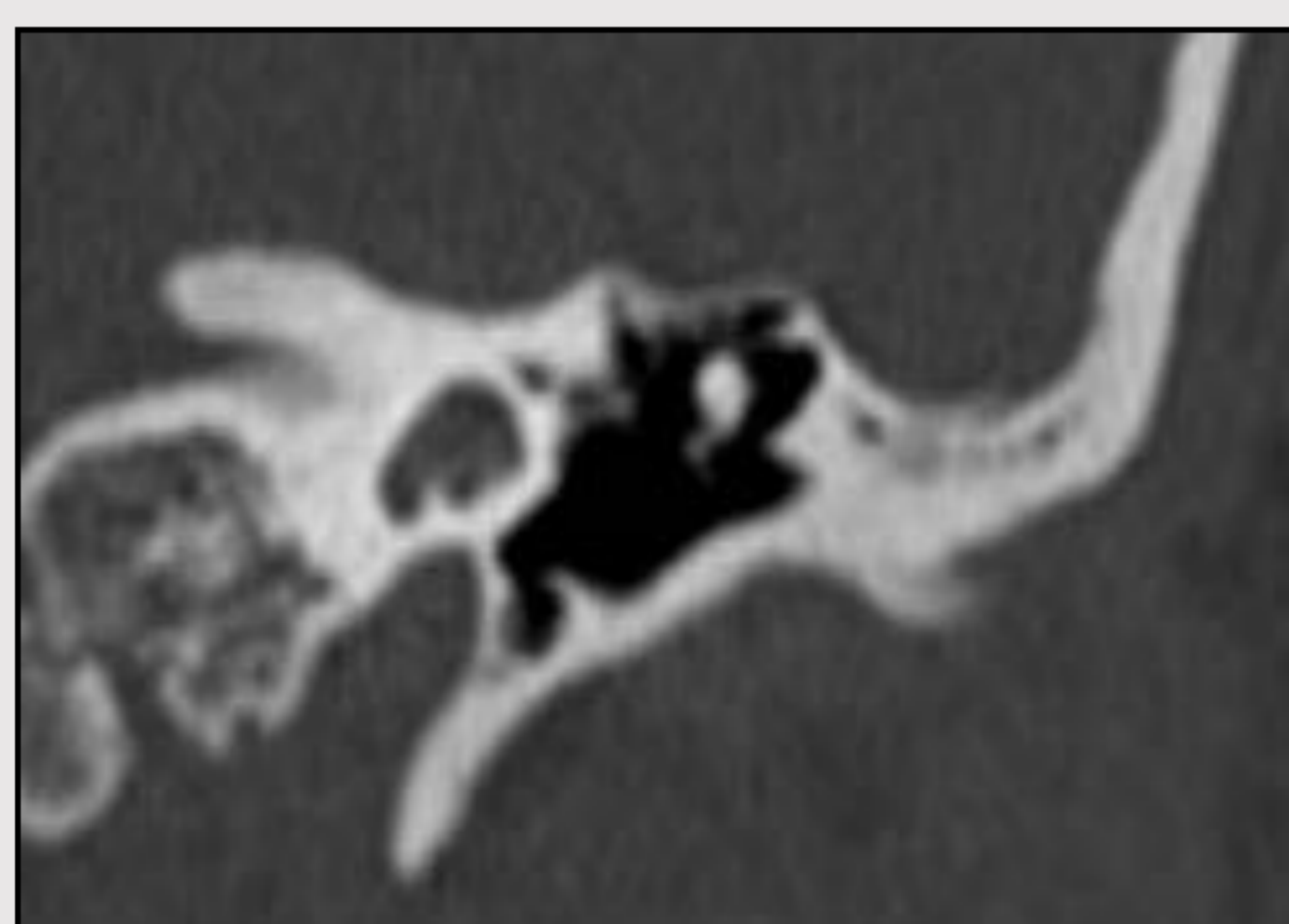
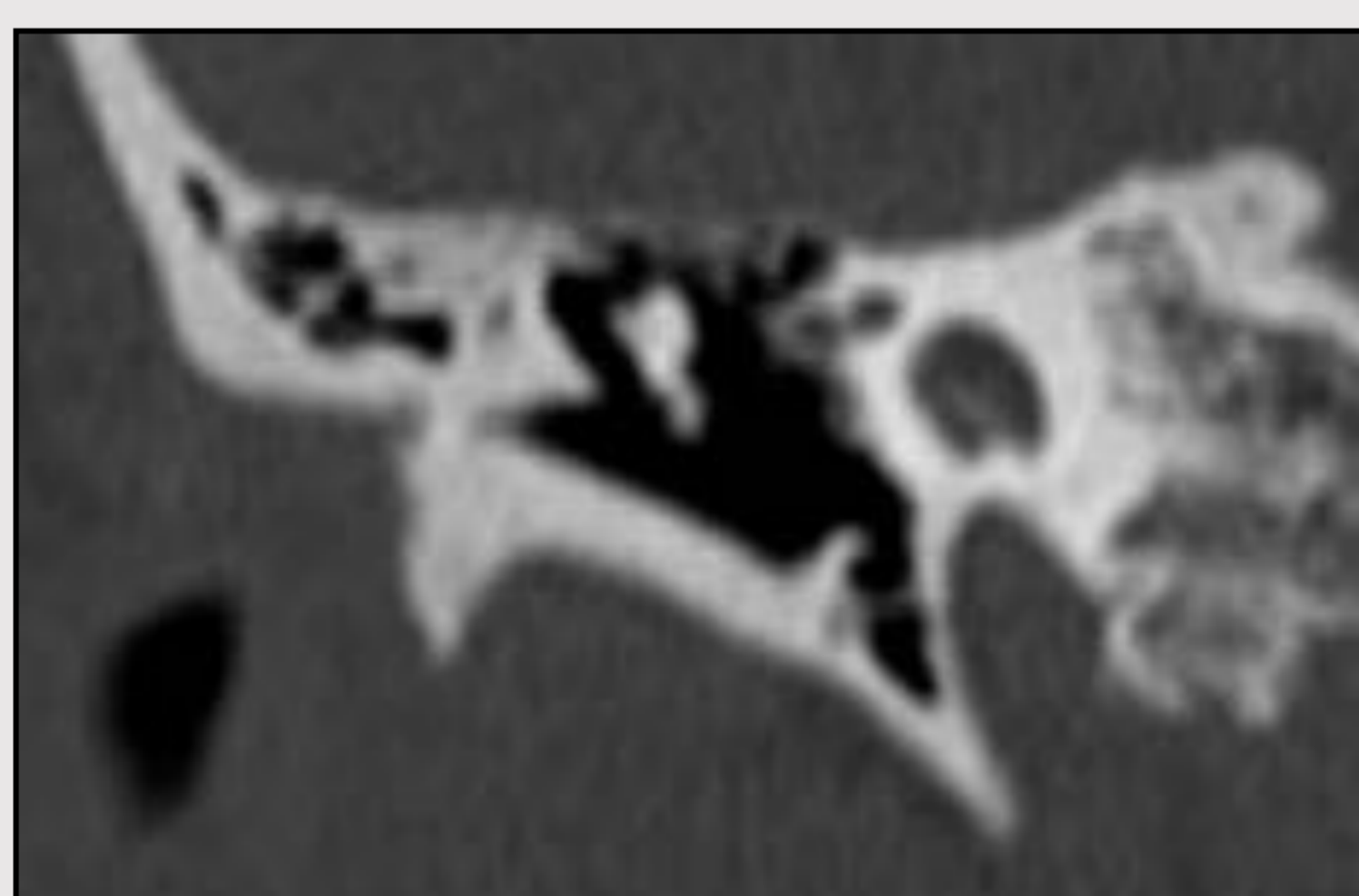
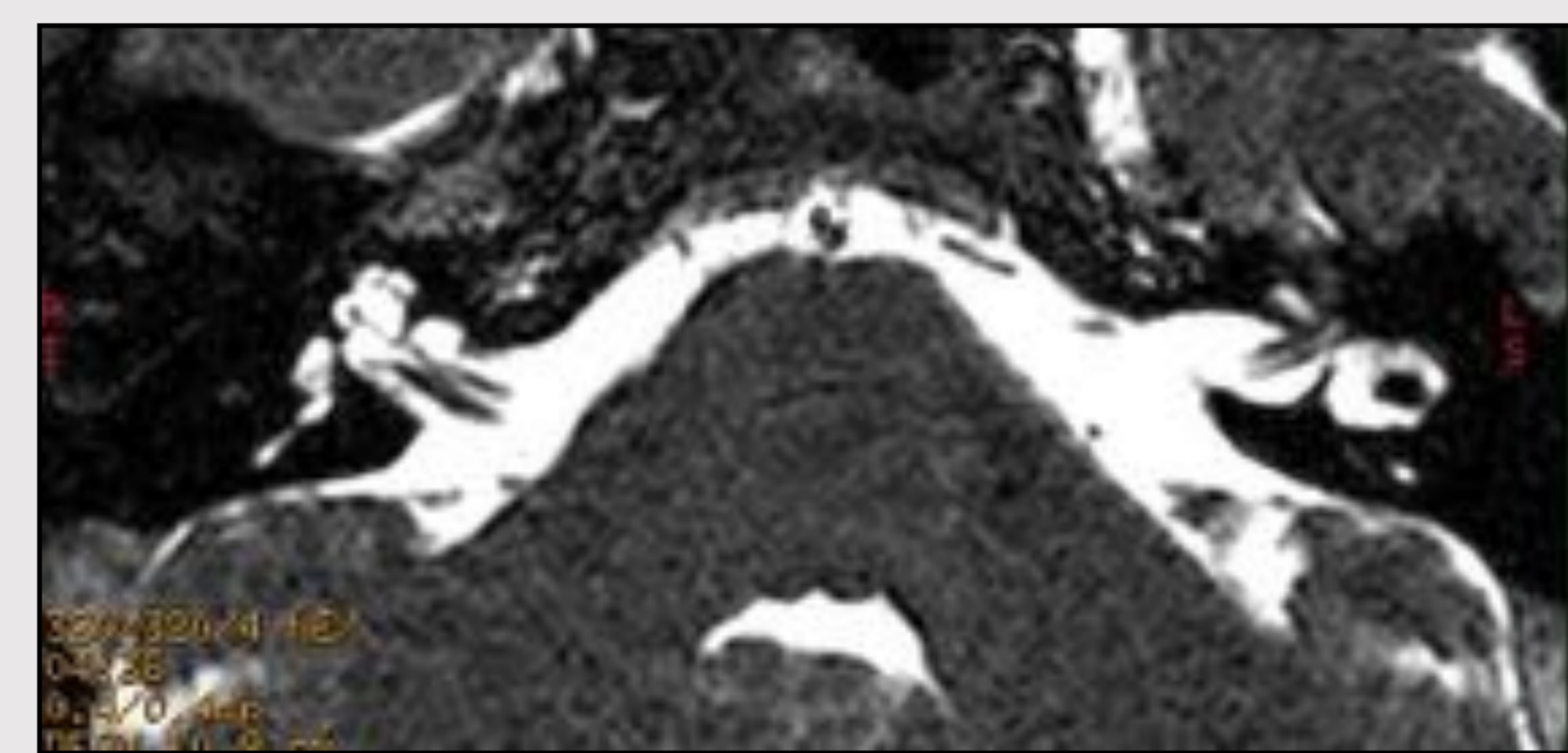


La partición incompleta tipo III es una enfermedad genética con herencia recesiva ligada al cromosoma X. En ella existe ausencia de modiolo. Tabique interescalar presente. Existe comunicación amplia con el CAI.

En nuestro caso se muestra normalidad de las ramas vestibulo-cocleares.

PARTICION INCOMPLETA TIPO III

CASO 2: Paciente de 39 años con hipoacusia congénita neurosensorial progresiva palidada con audífonos

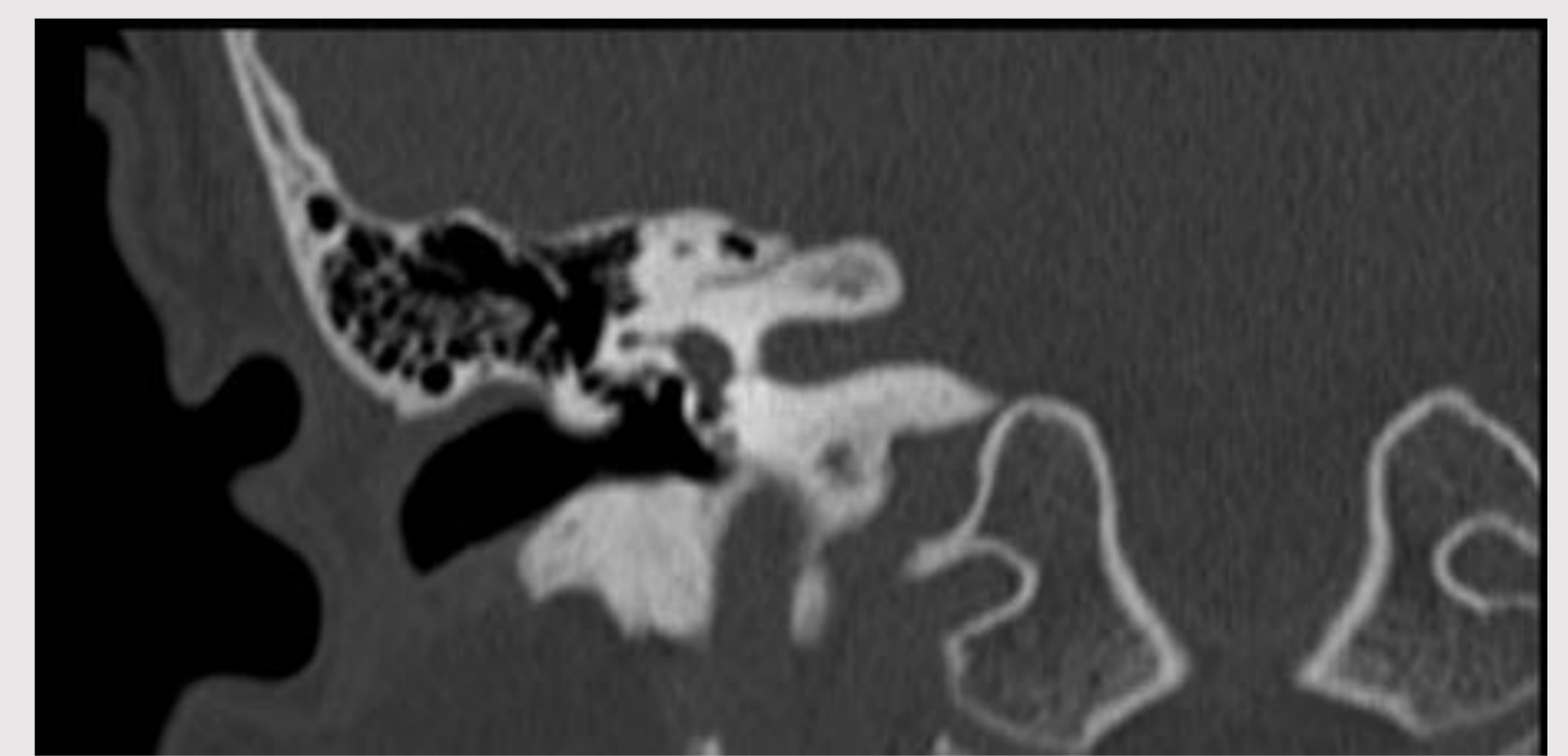
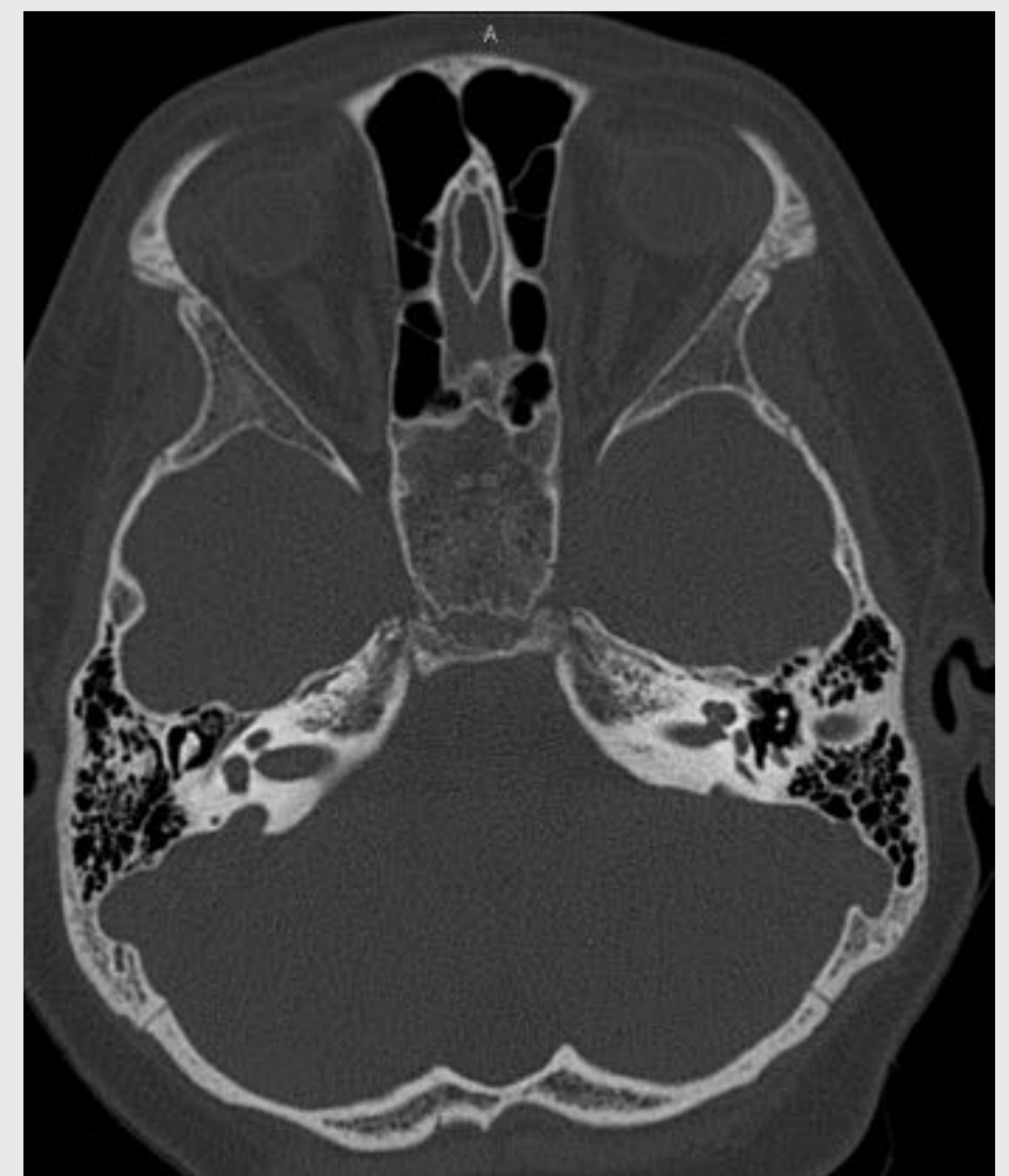
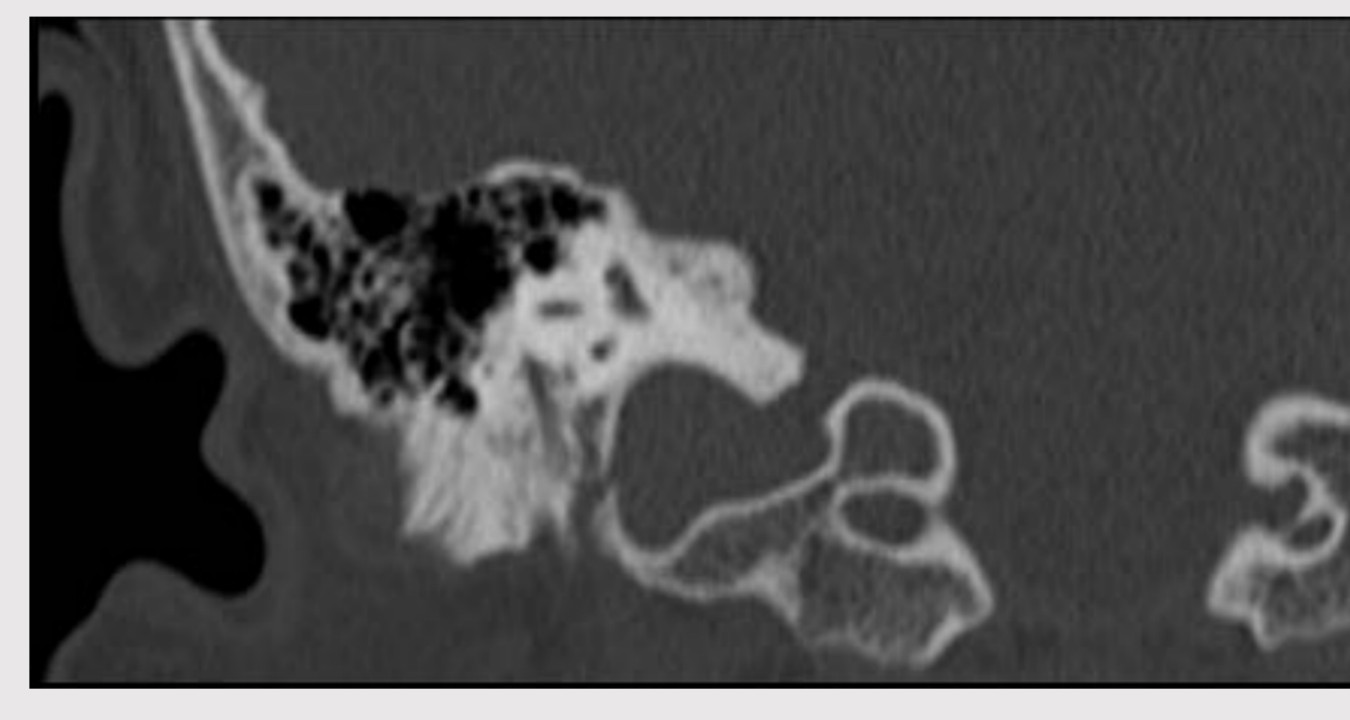
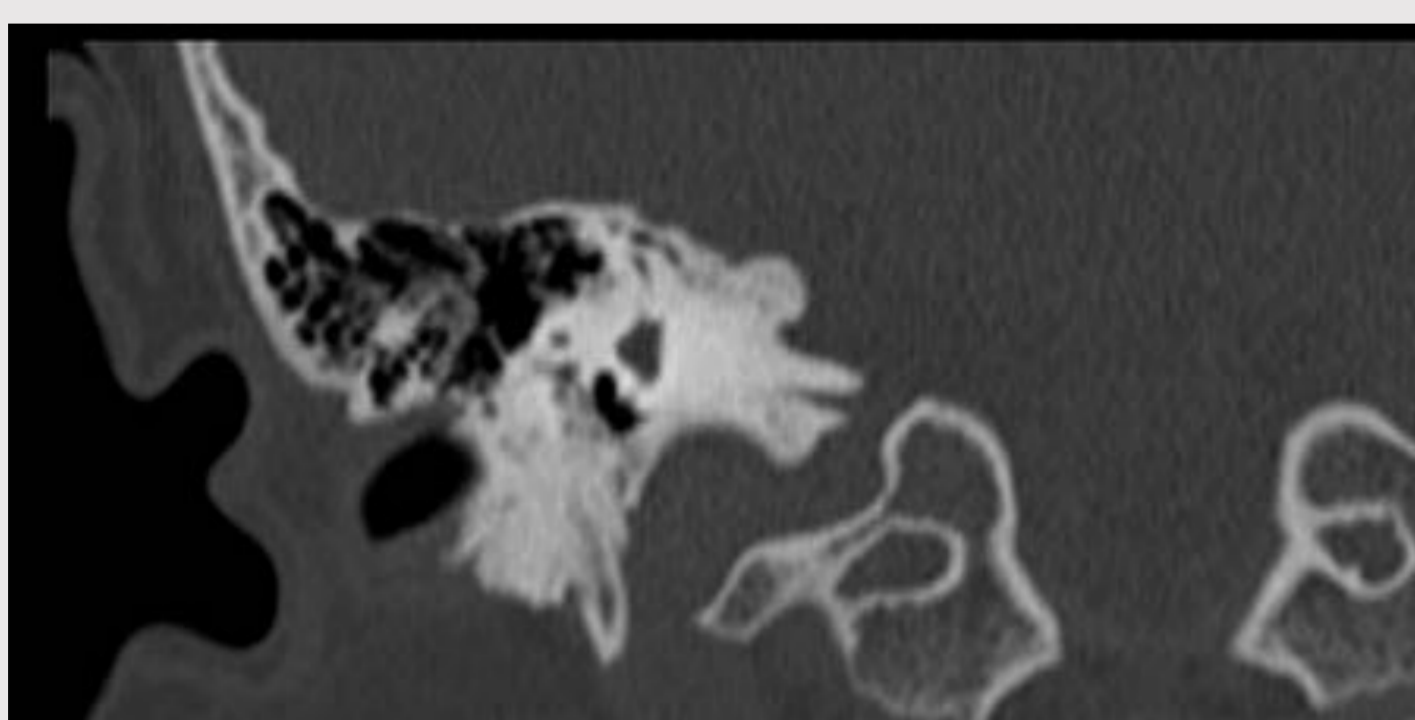
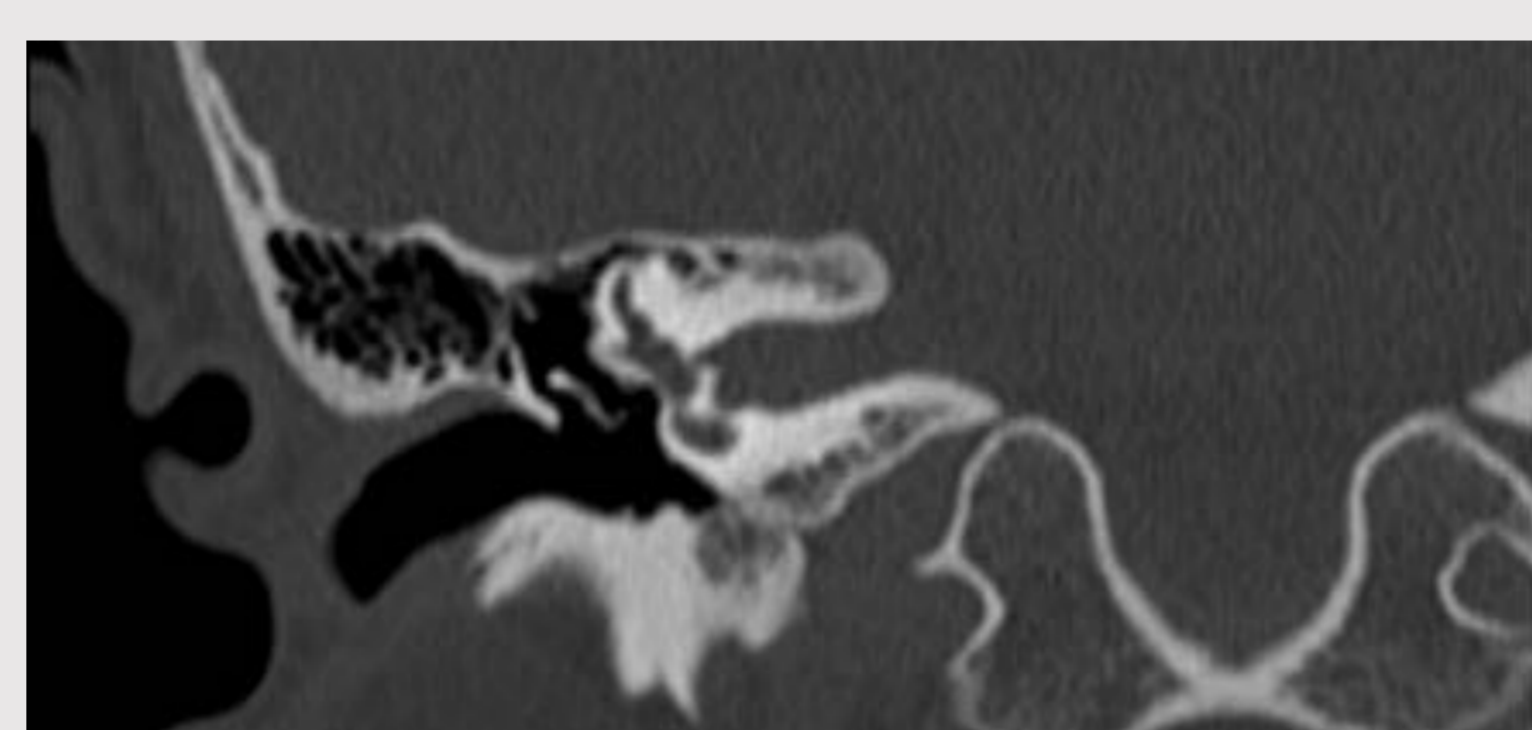
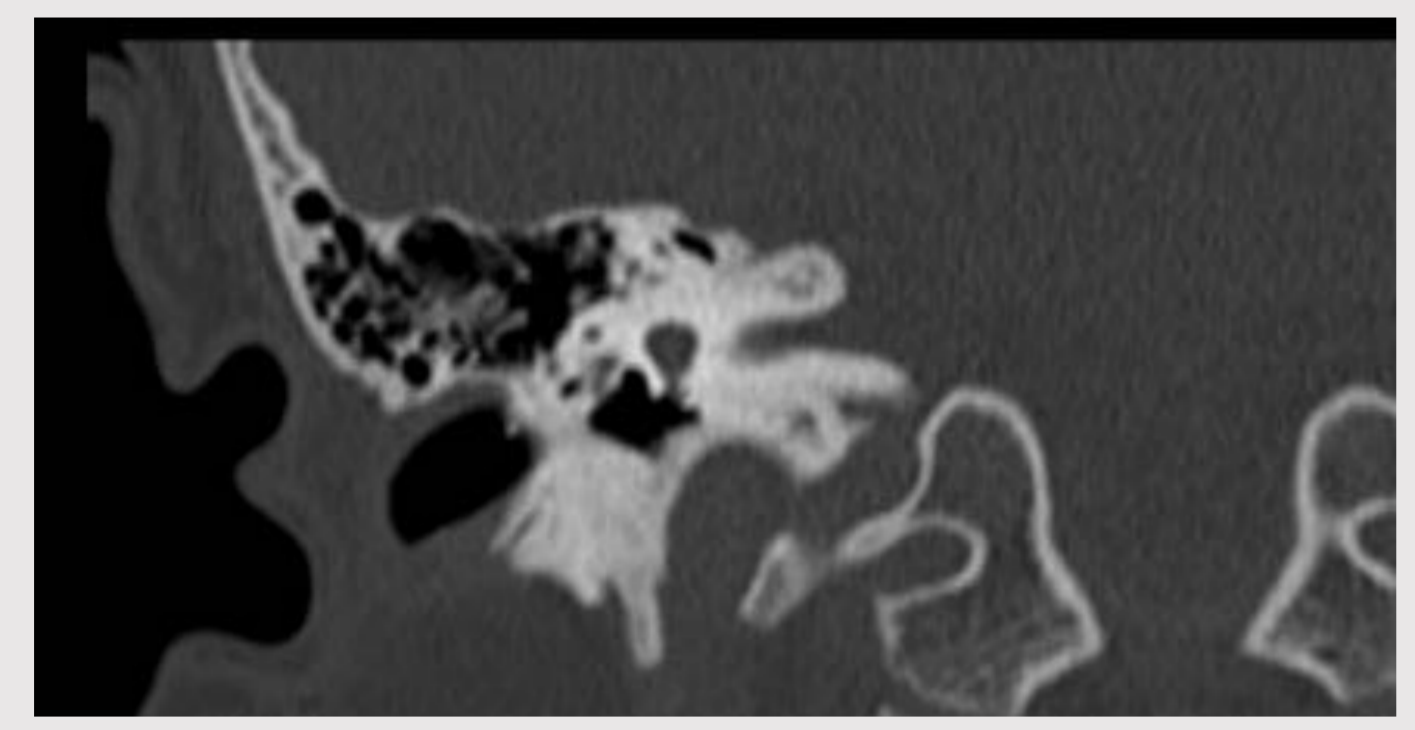
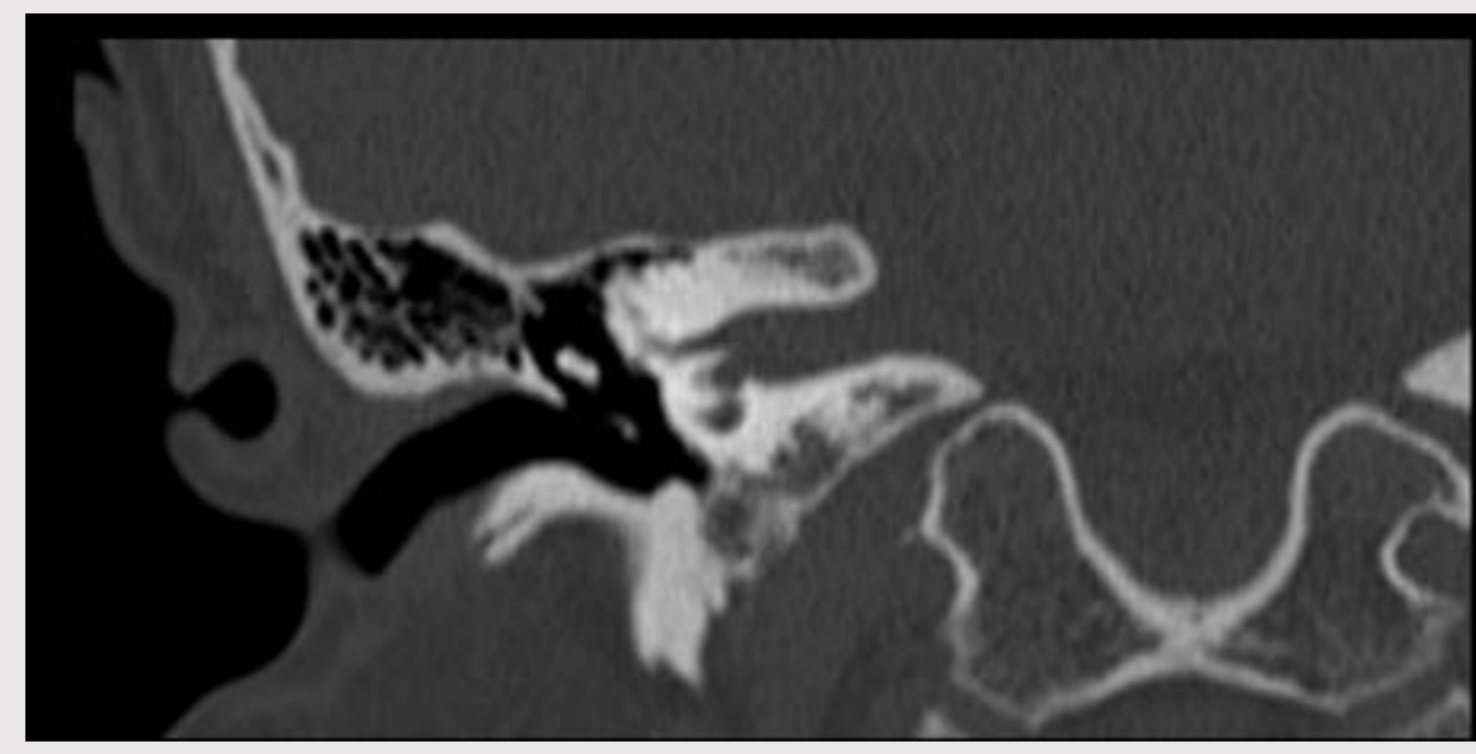
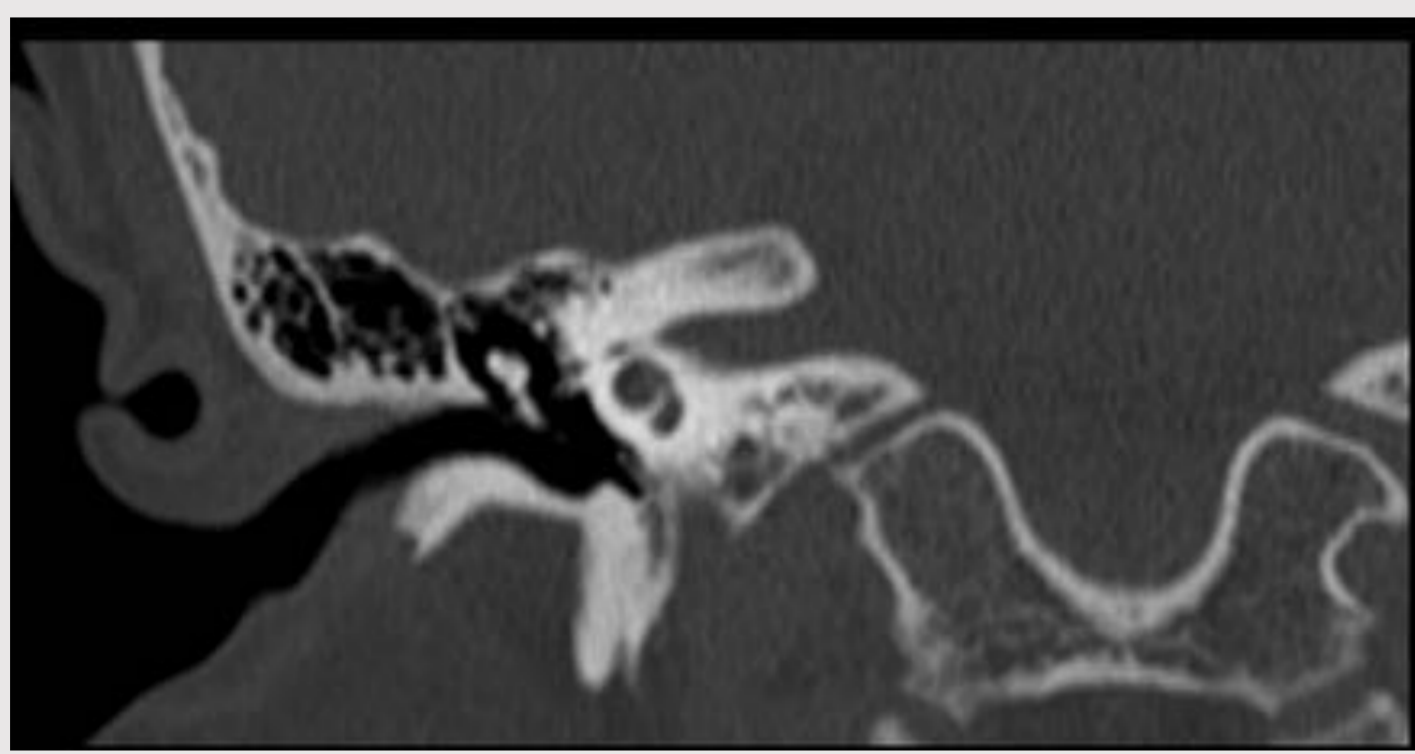
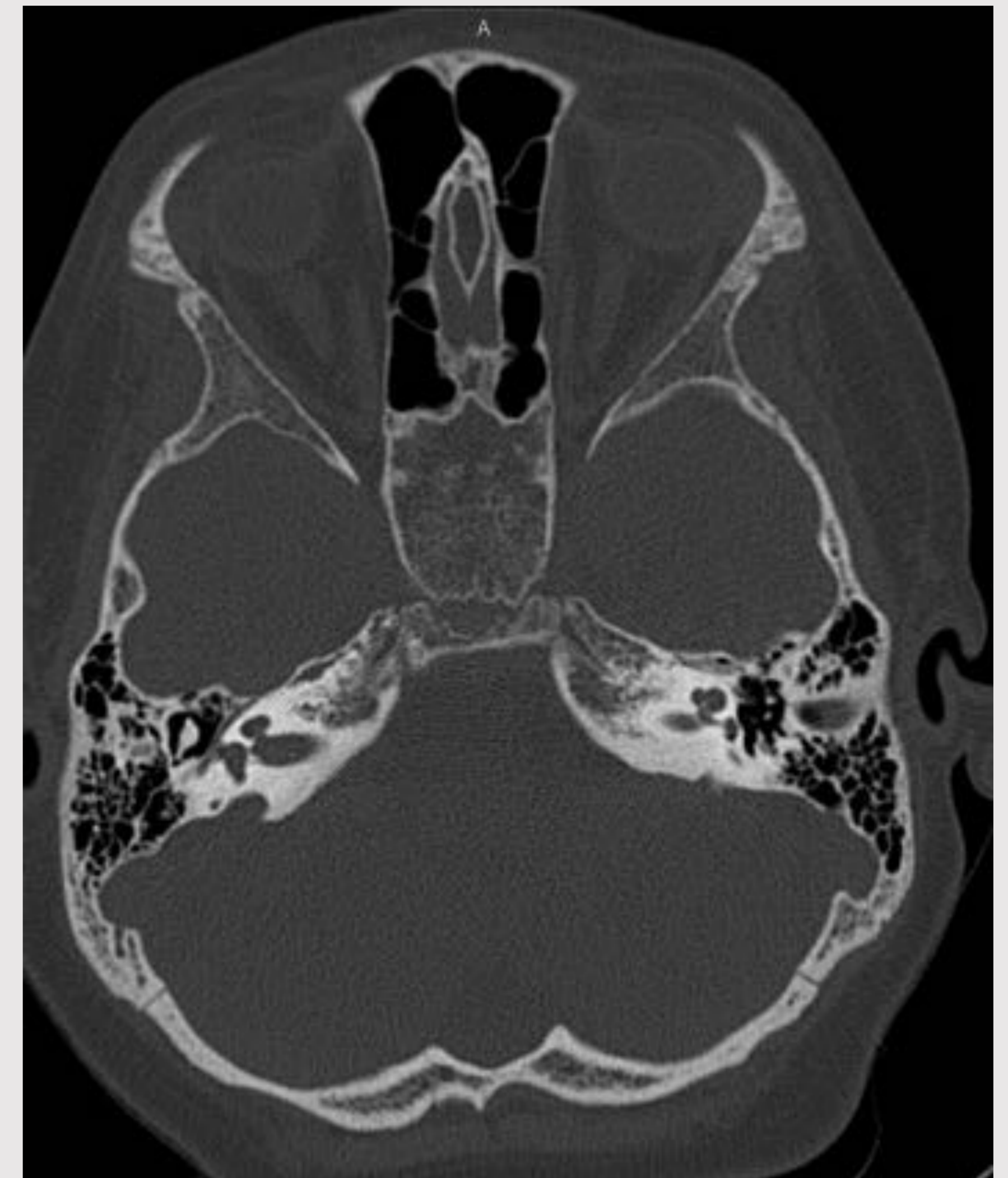
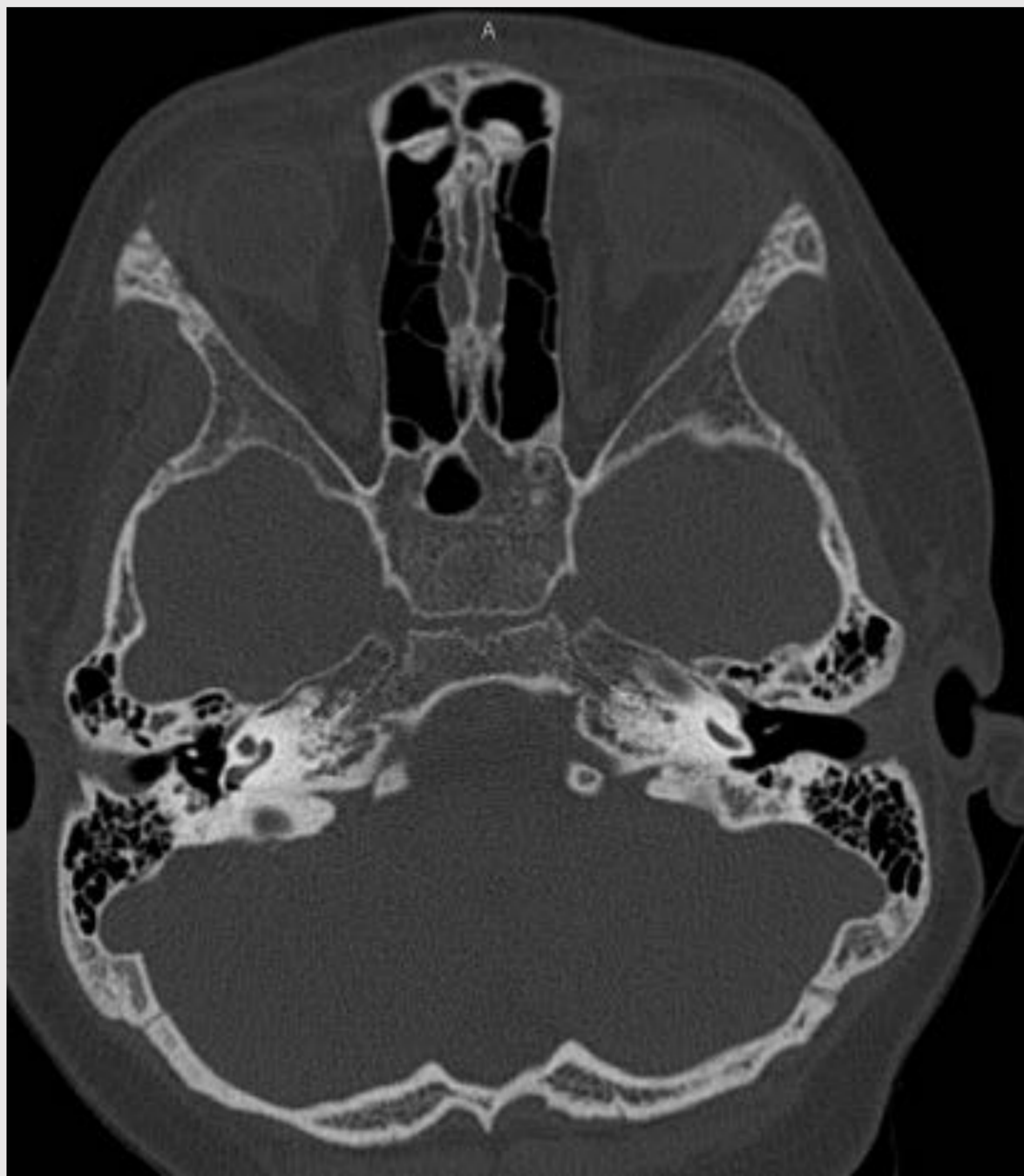


Radiológica e histológicamente se han identificado trastornos de partición incompleta, en función del defecto en el modíolo y en el septo interescalar.

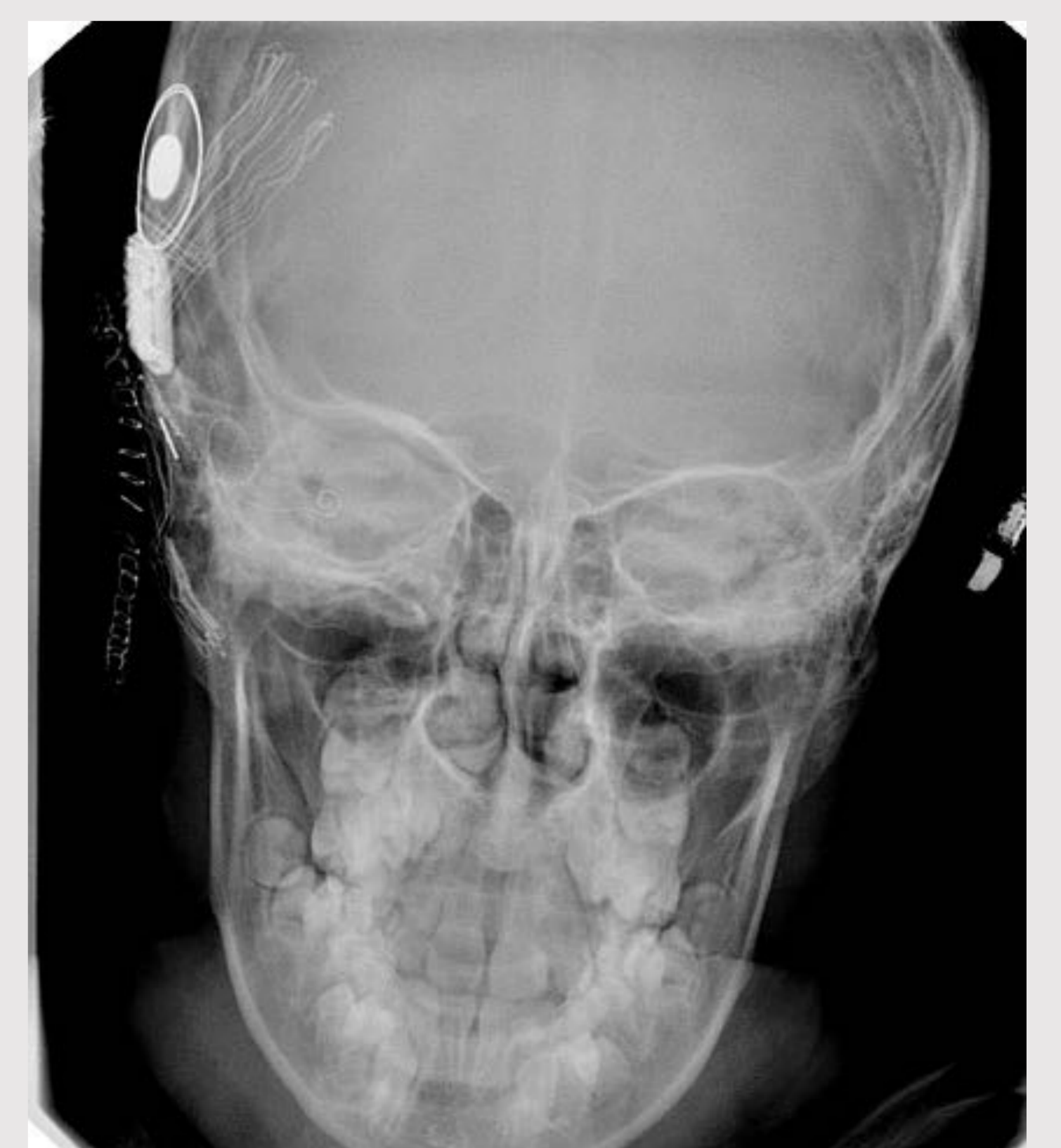
La partición incompleta tipo III consiste en una deformidad en la que el septo interescalar esta presente pero el módilo está completamente ausente. La cóclea se posiciona directamente en el fondo lateral del canal auditivo interno, en vez de en su posición anterolateral. Esto da lugar a una cóclea de morfología radiológica característica “EN SACACORCHOS”.

El tamaño de la cóclea no difiere del normal.

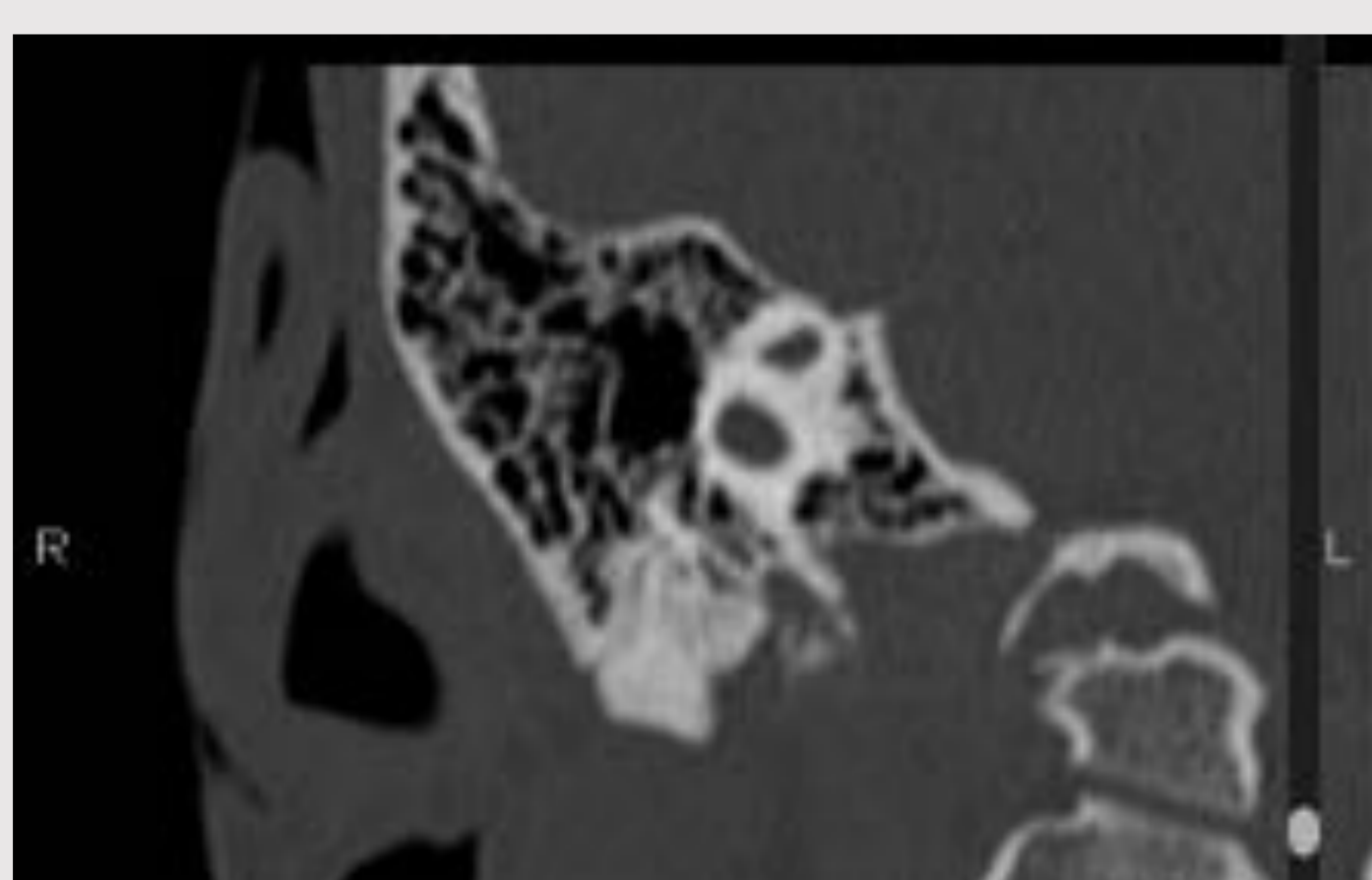
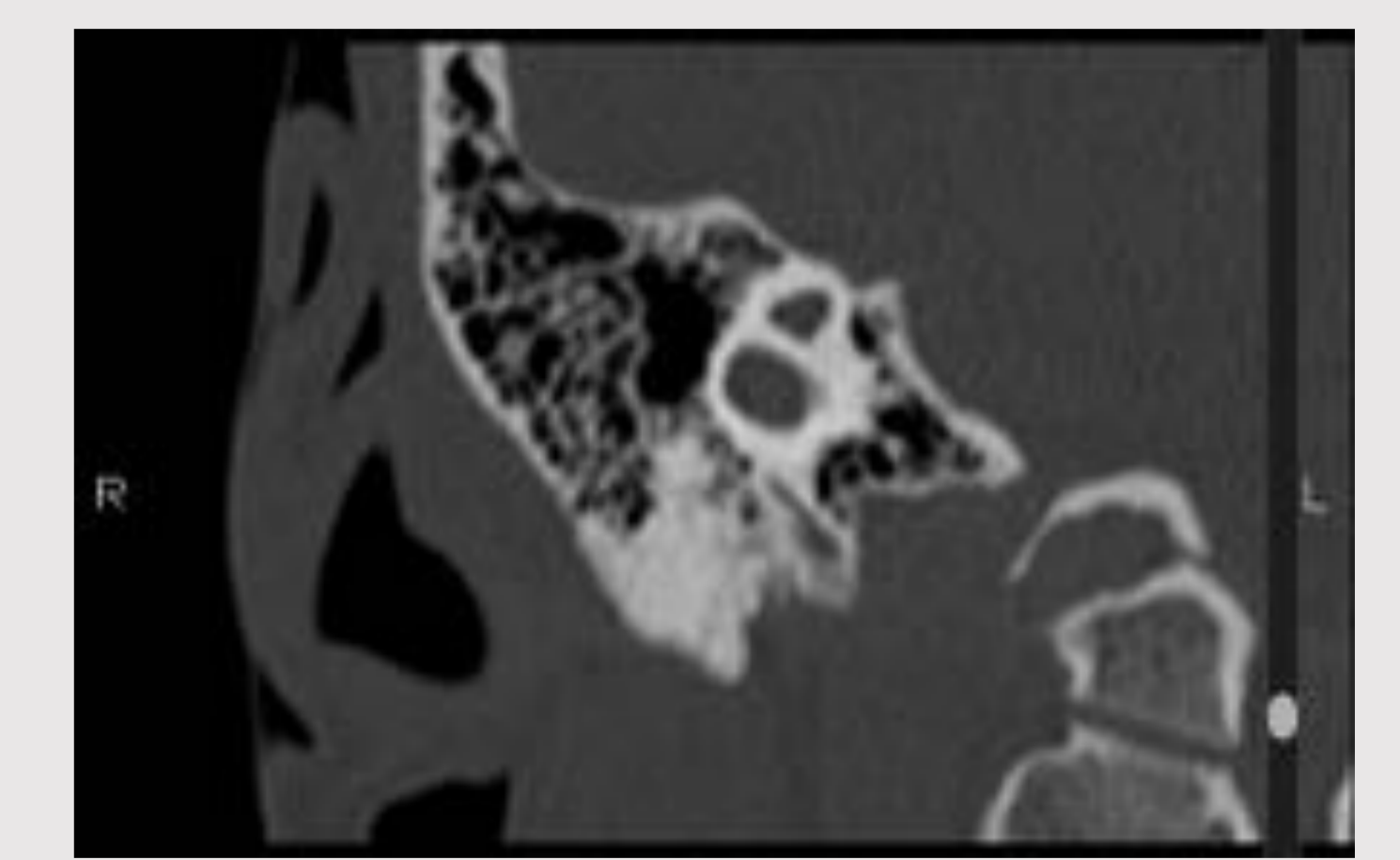
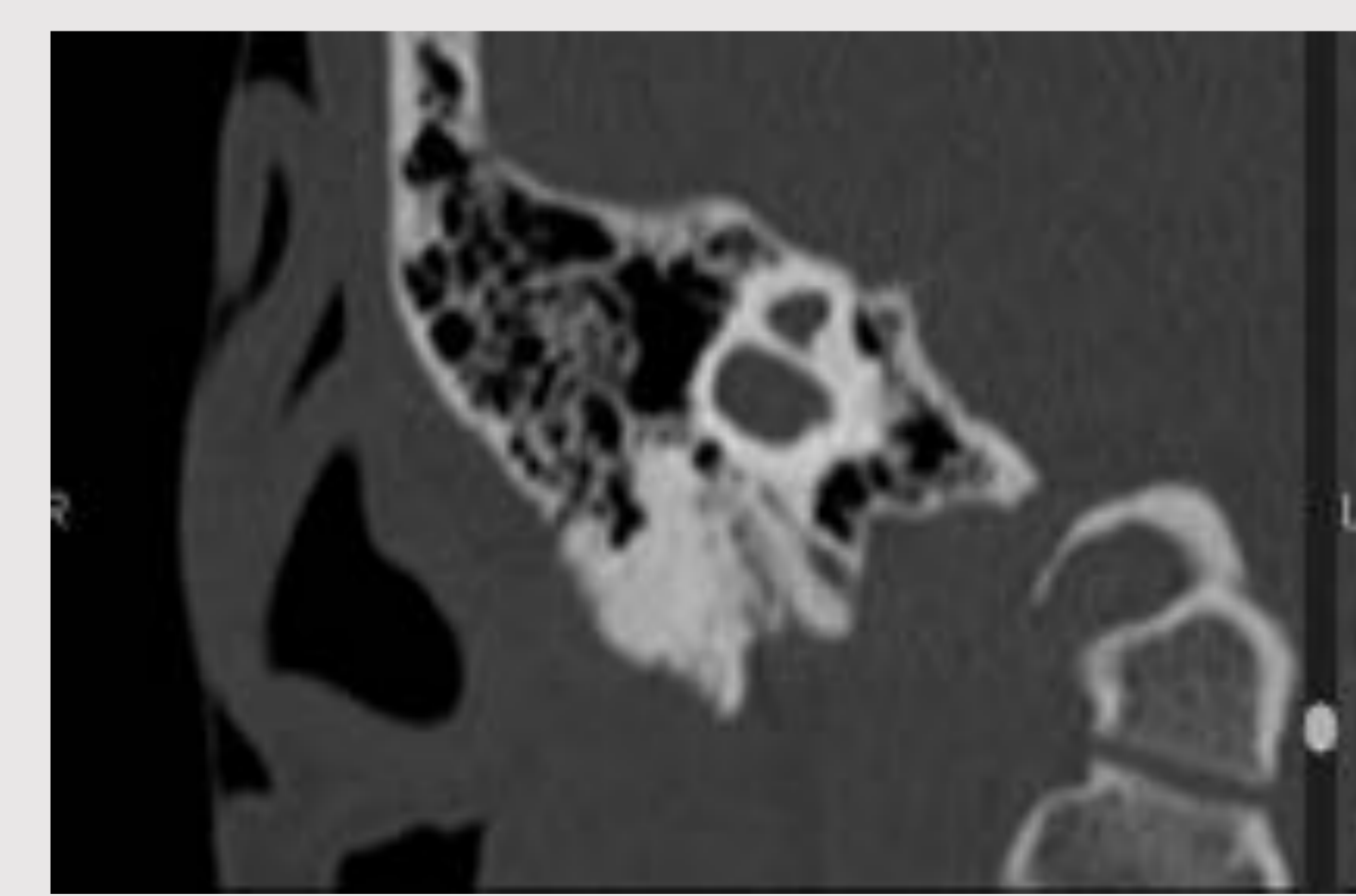
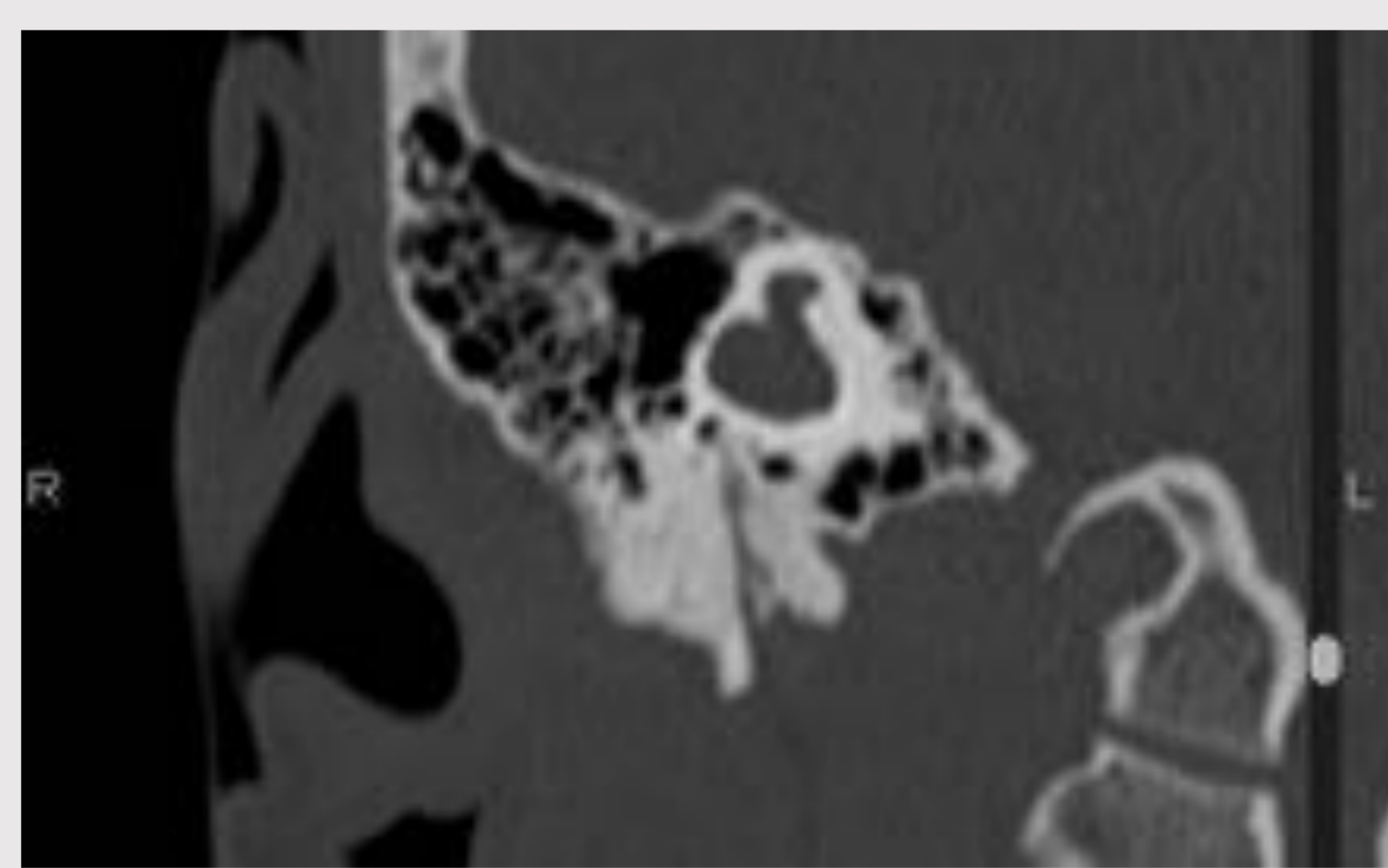
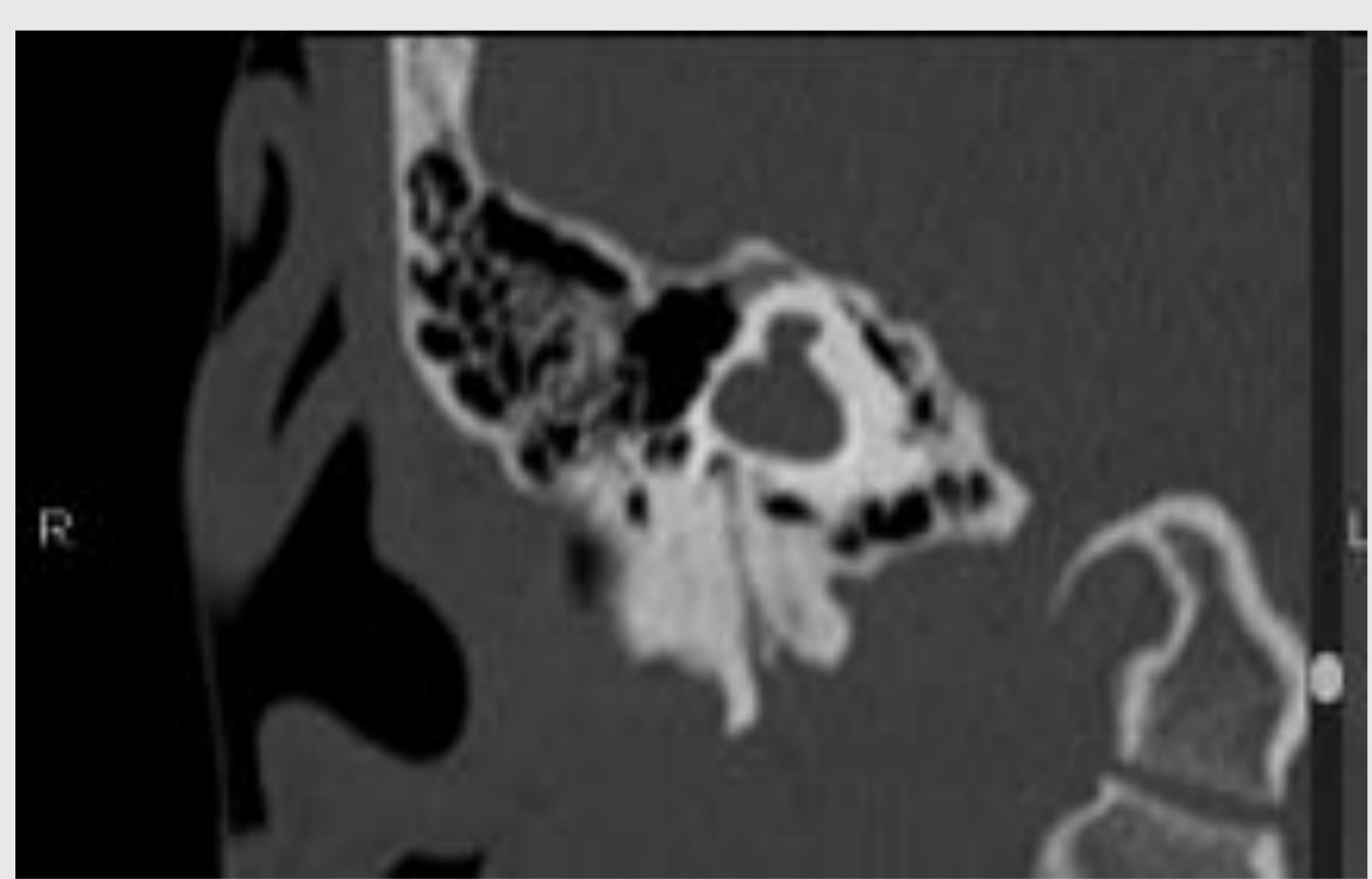
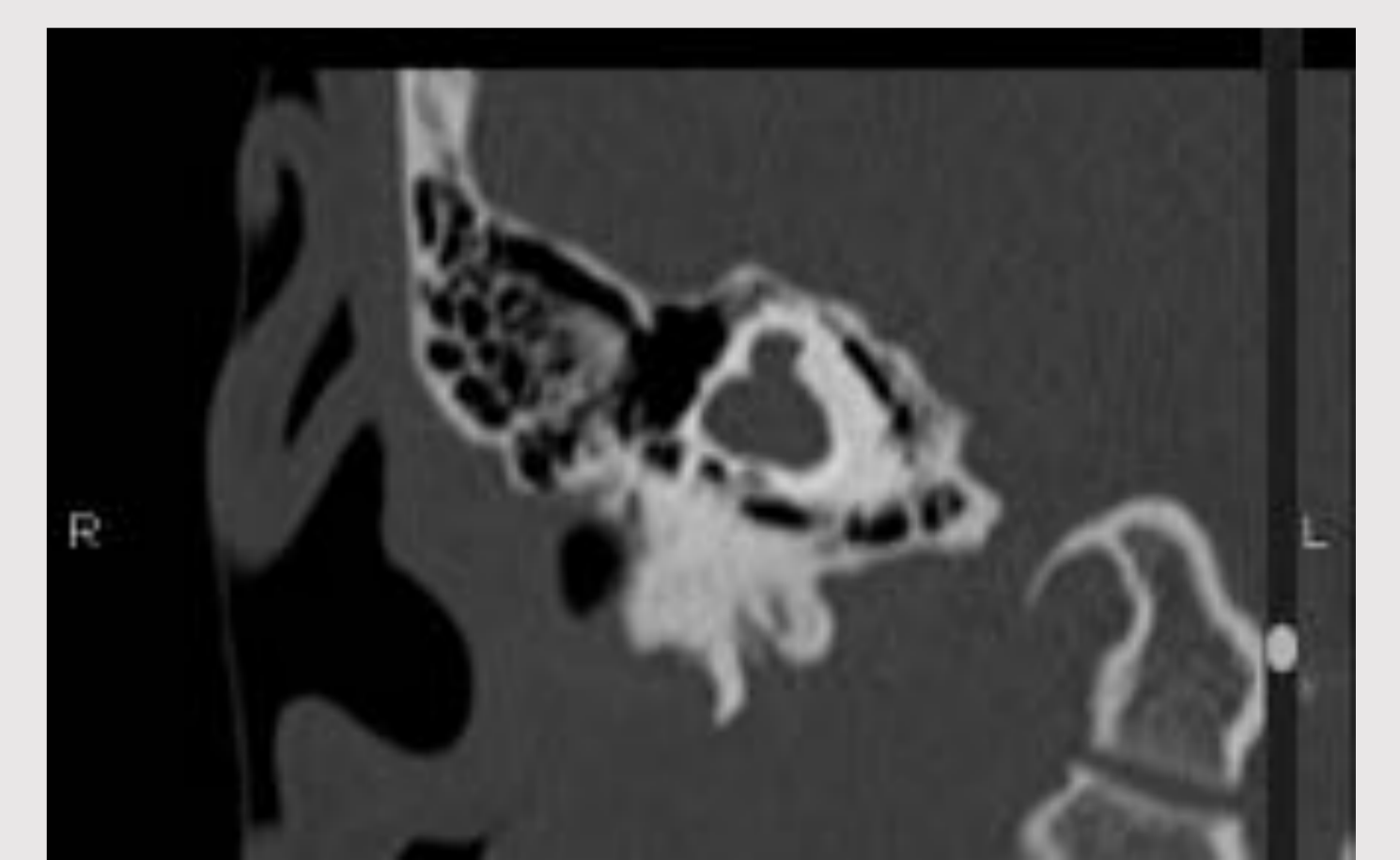
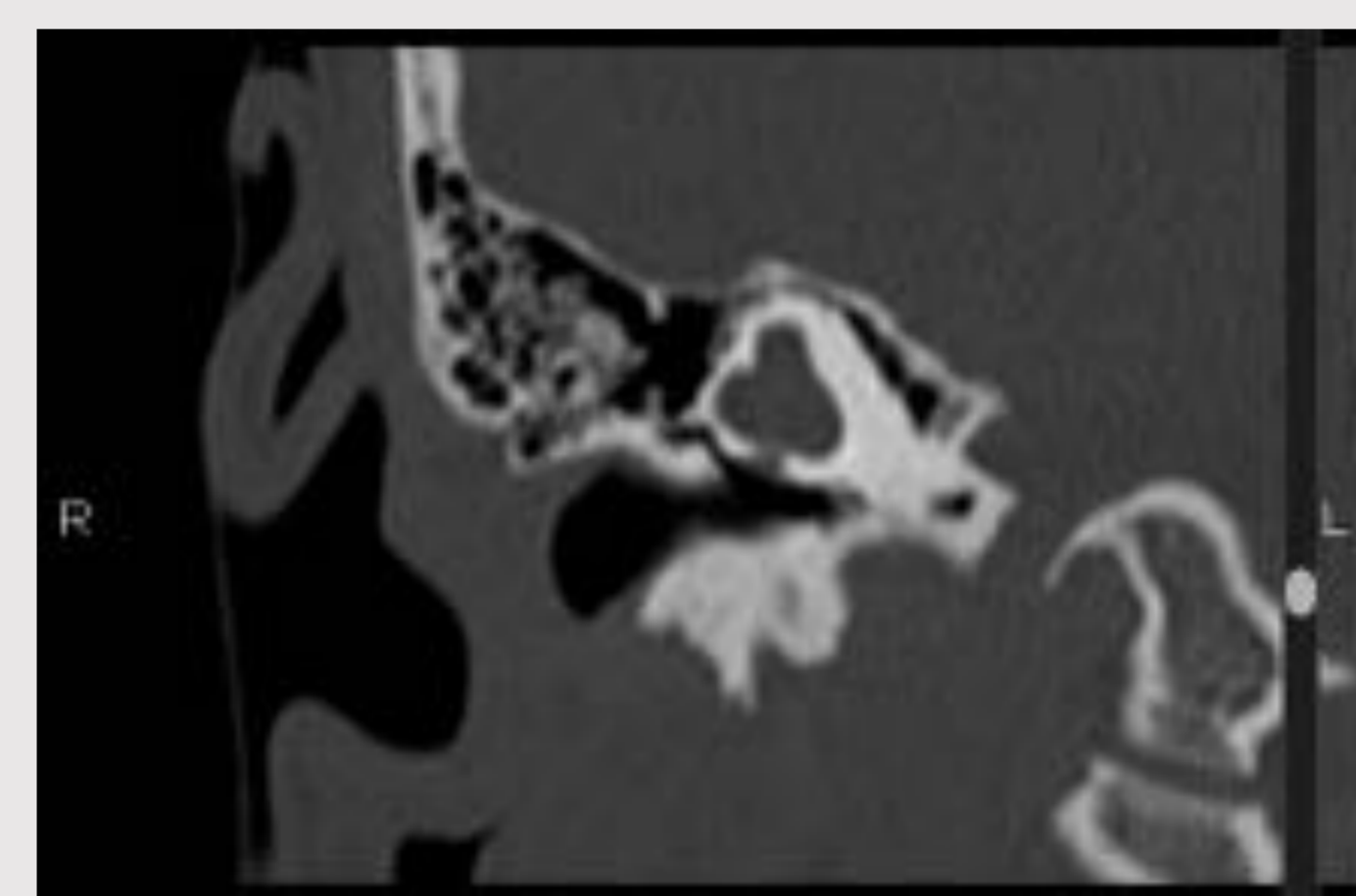
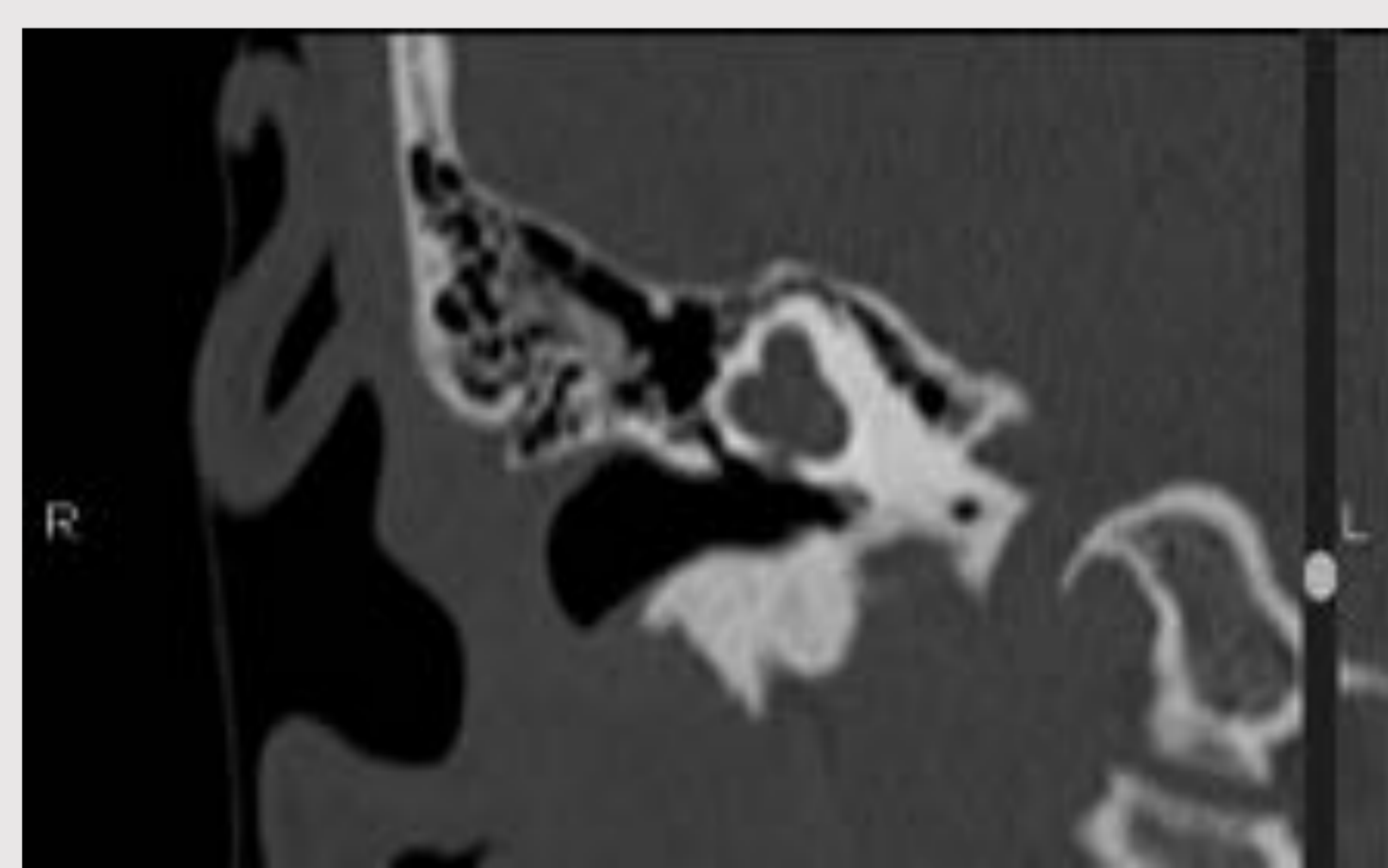
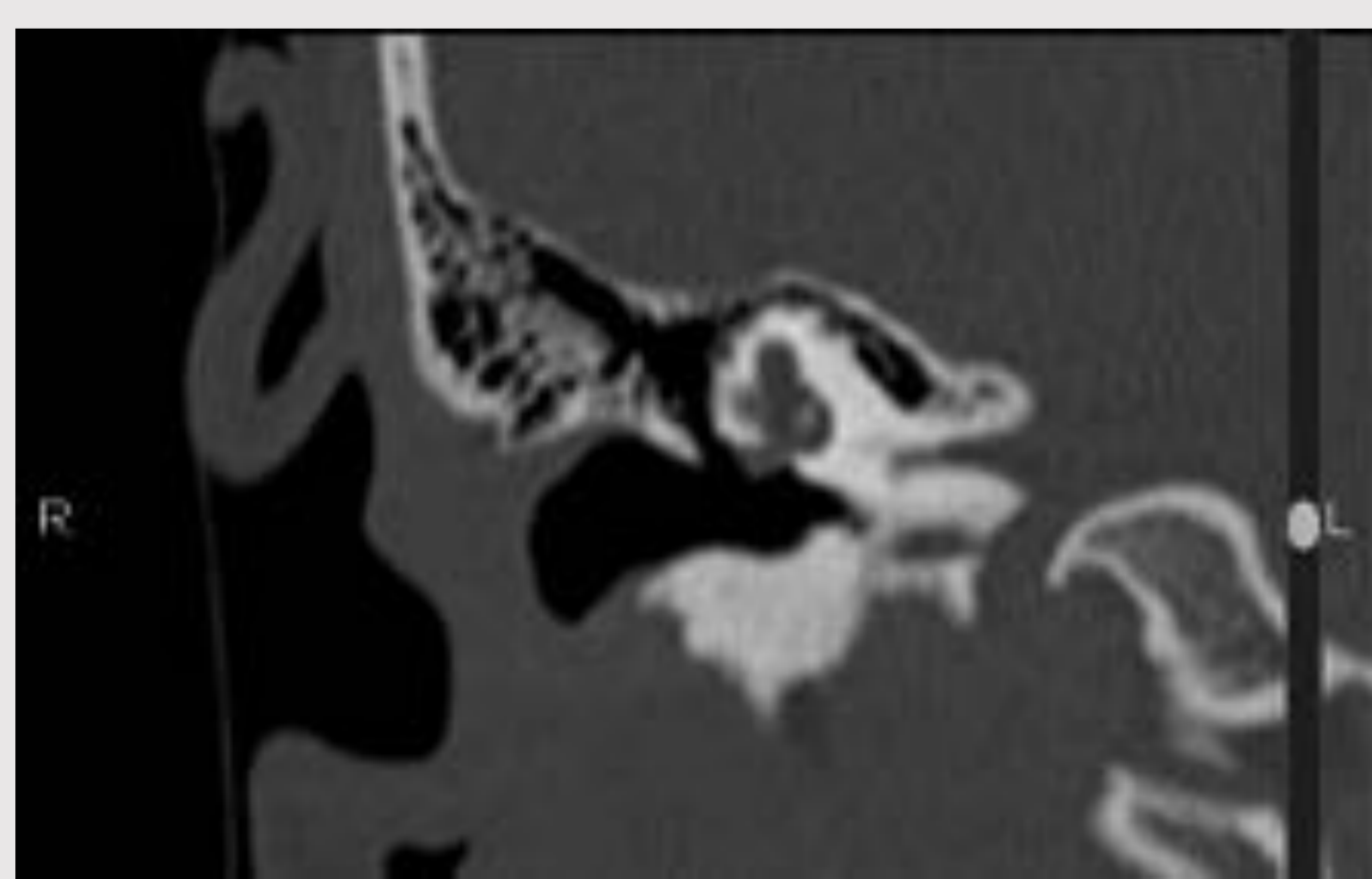
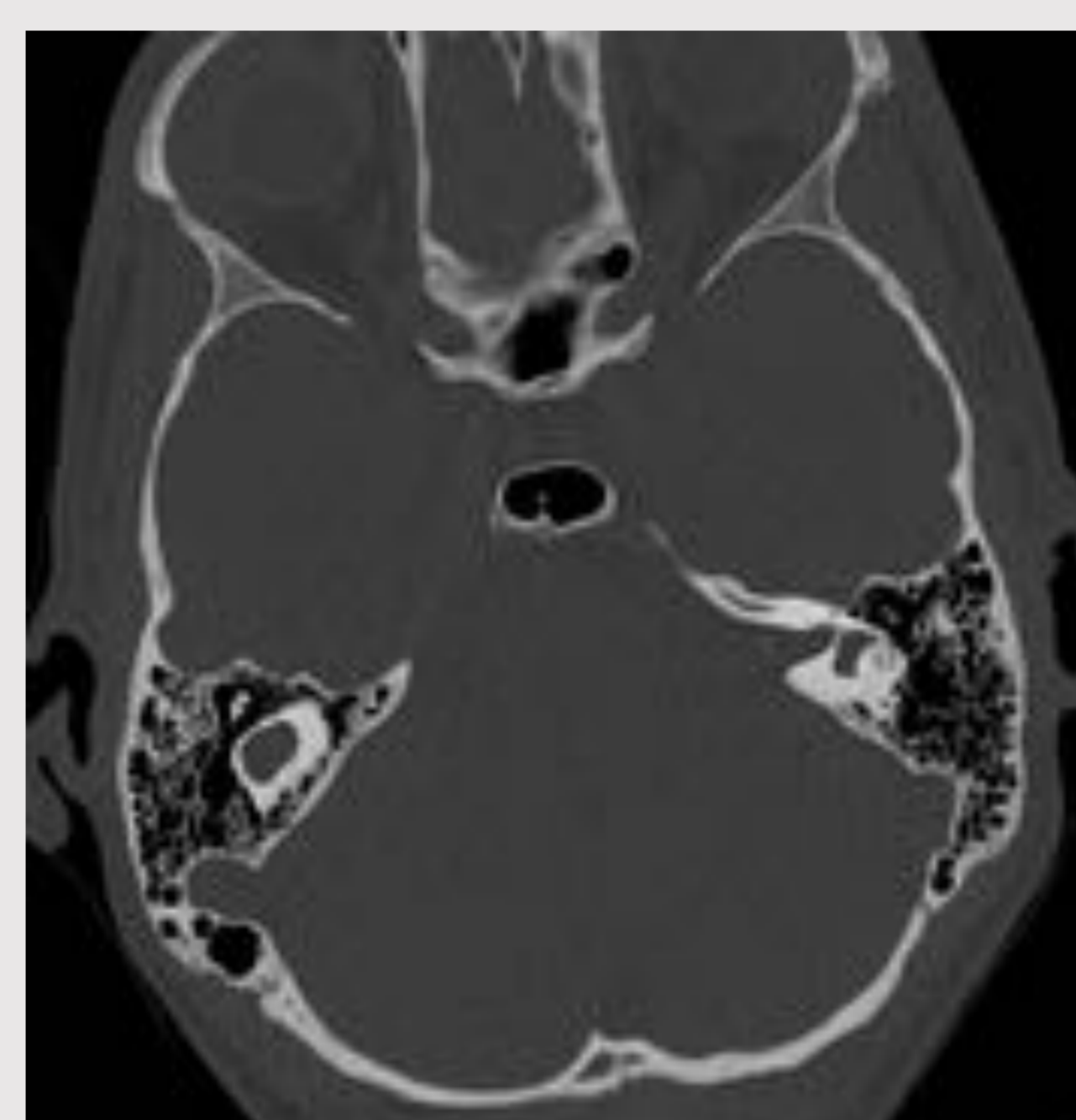
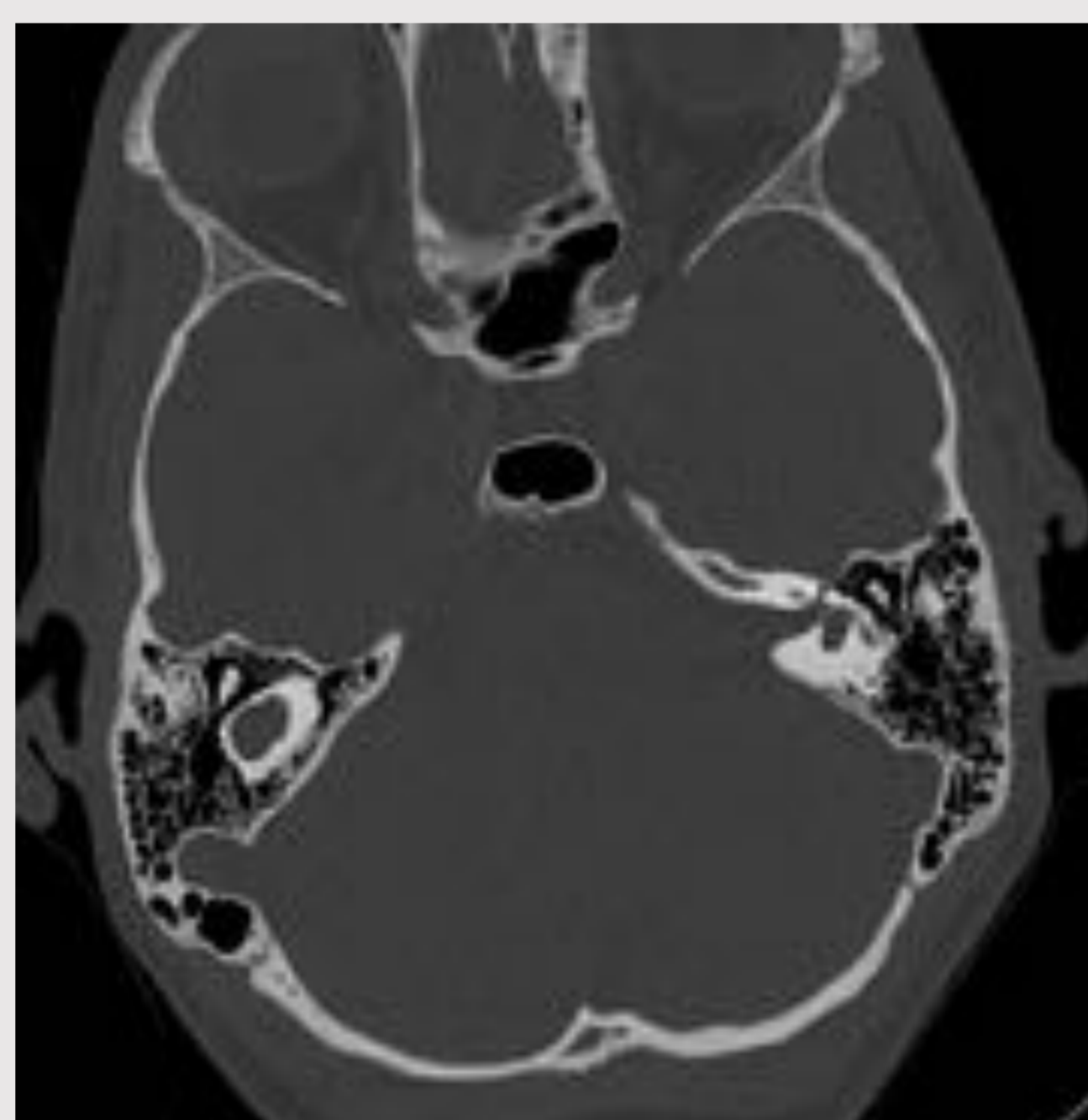
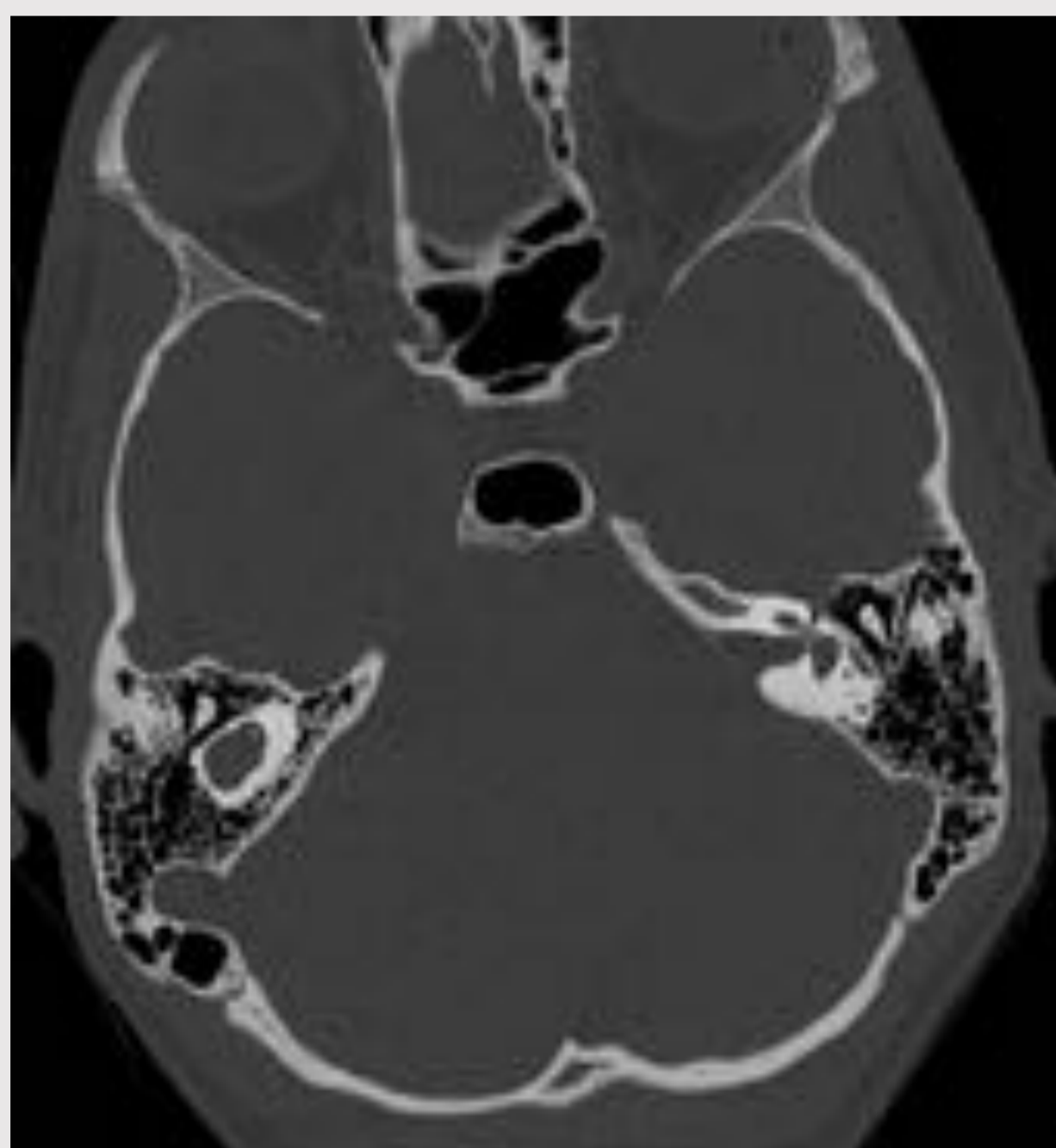
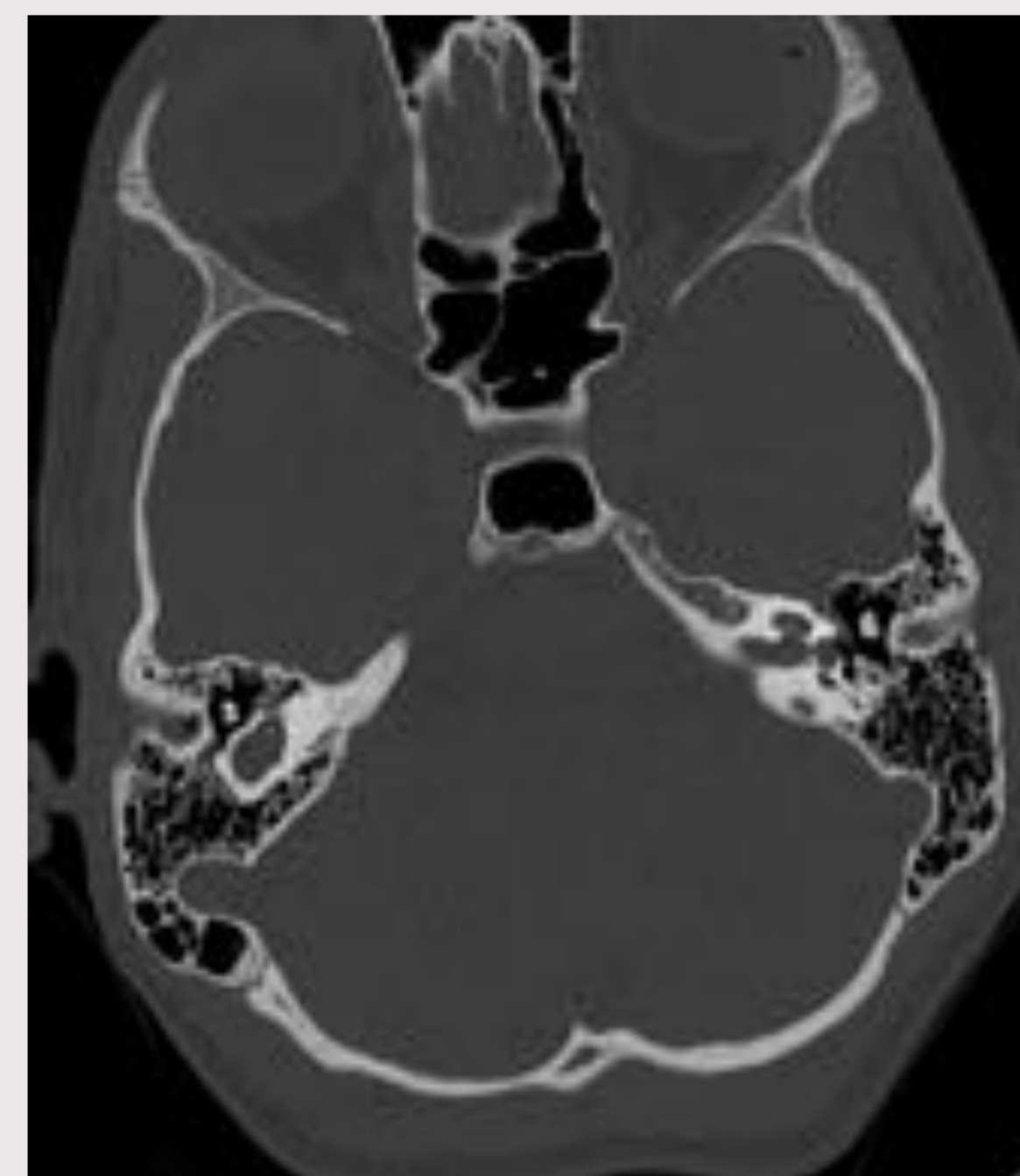
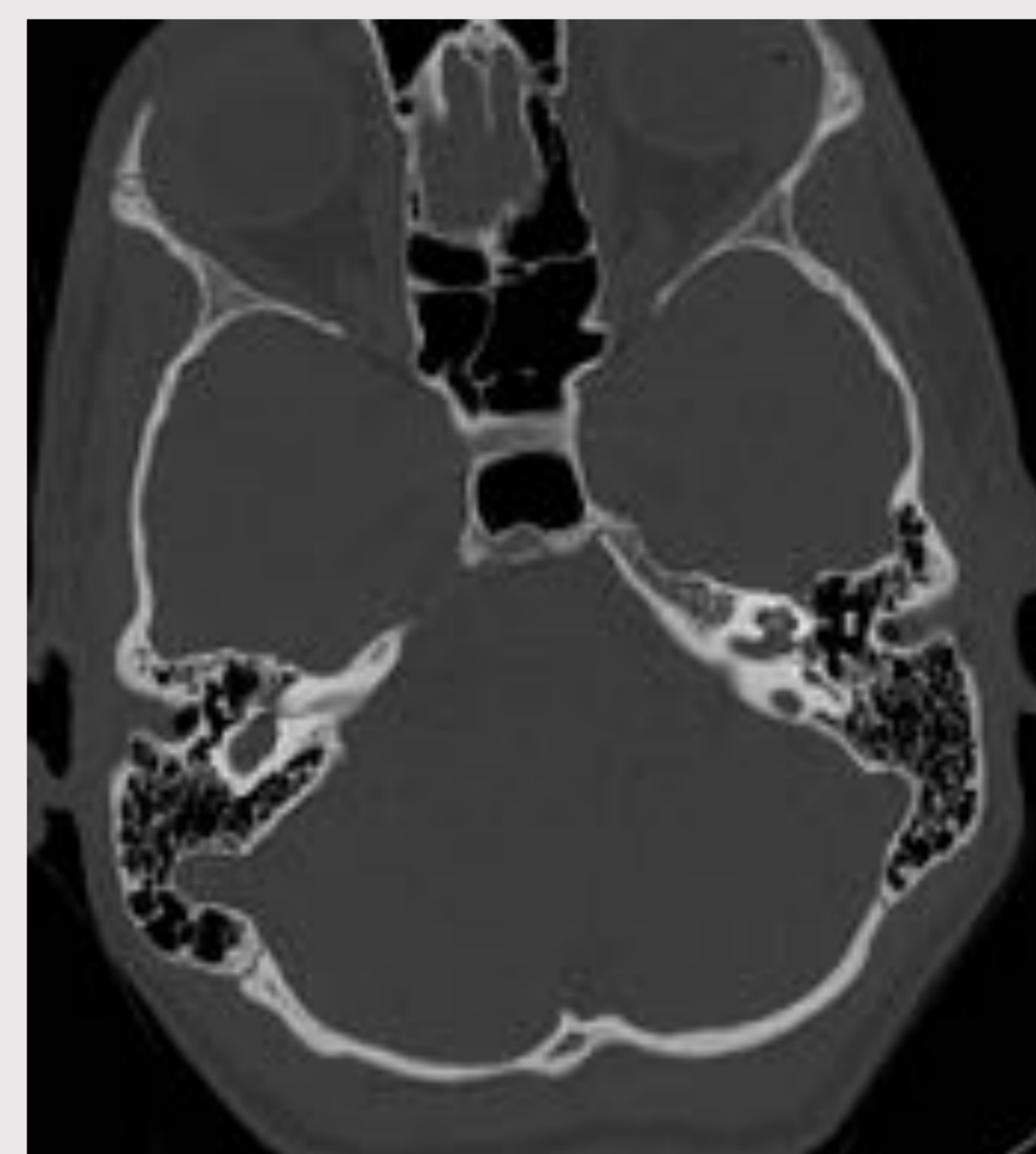
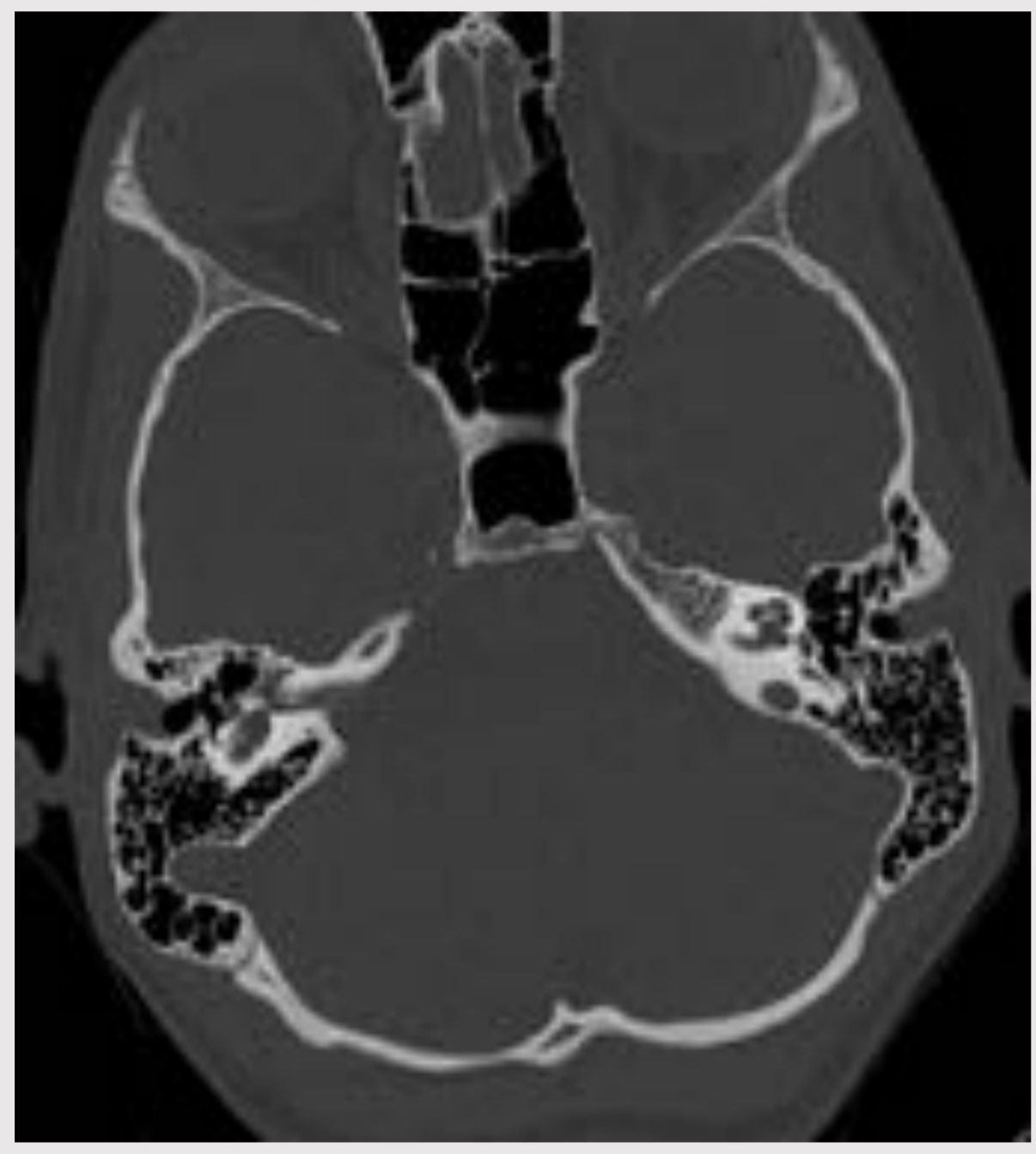
ACUEDUCTO VESTIBULAR DILATADO



10 años, acueducto vestibular dilatado bilateral. Implante derecho.

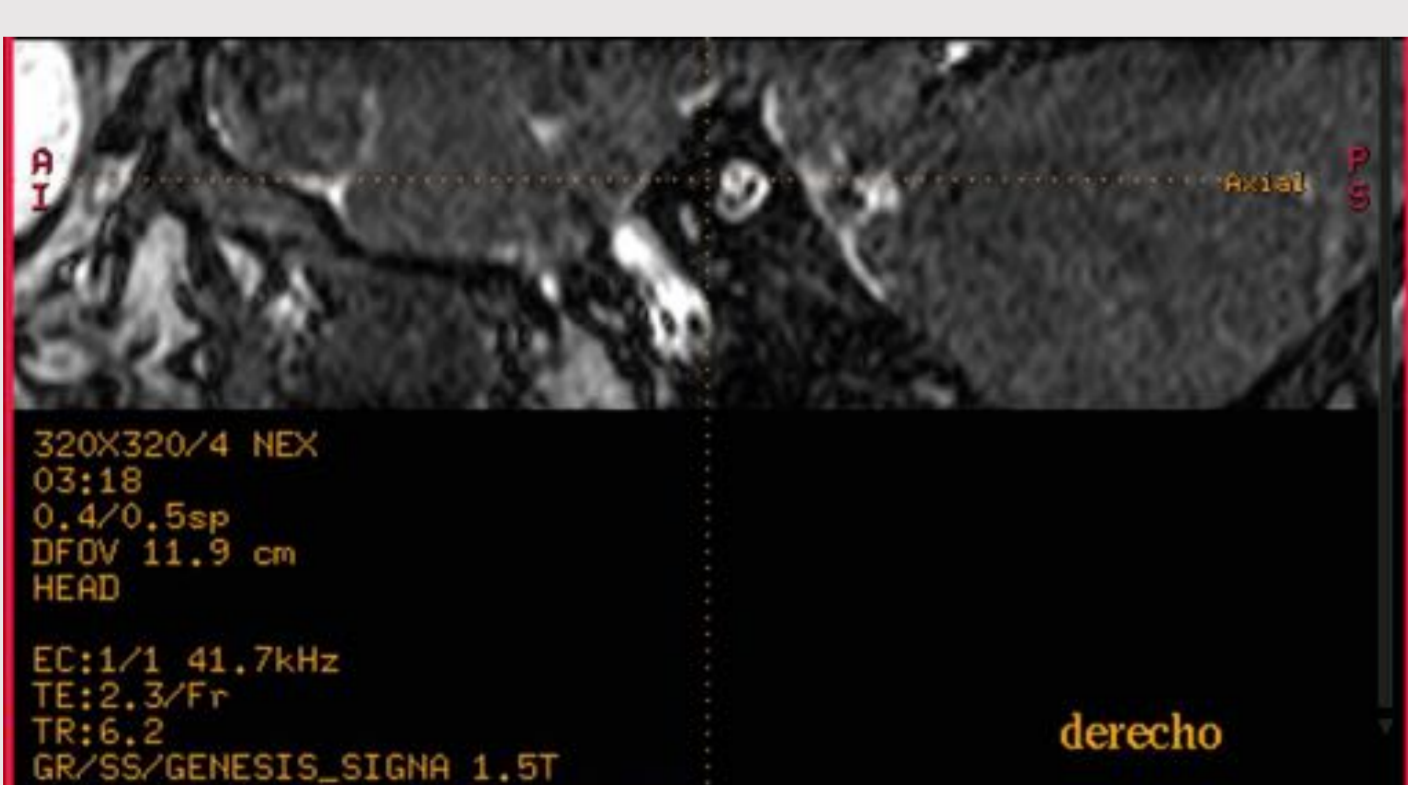
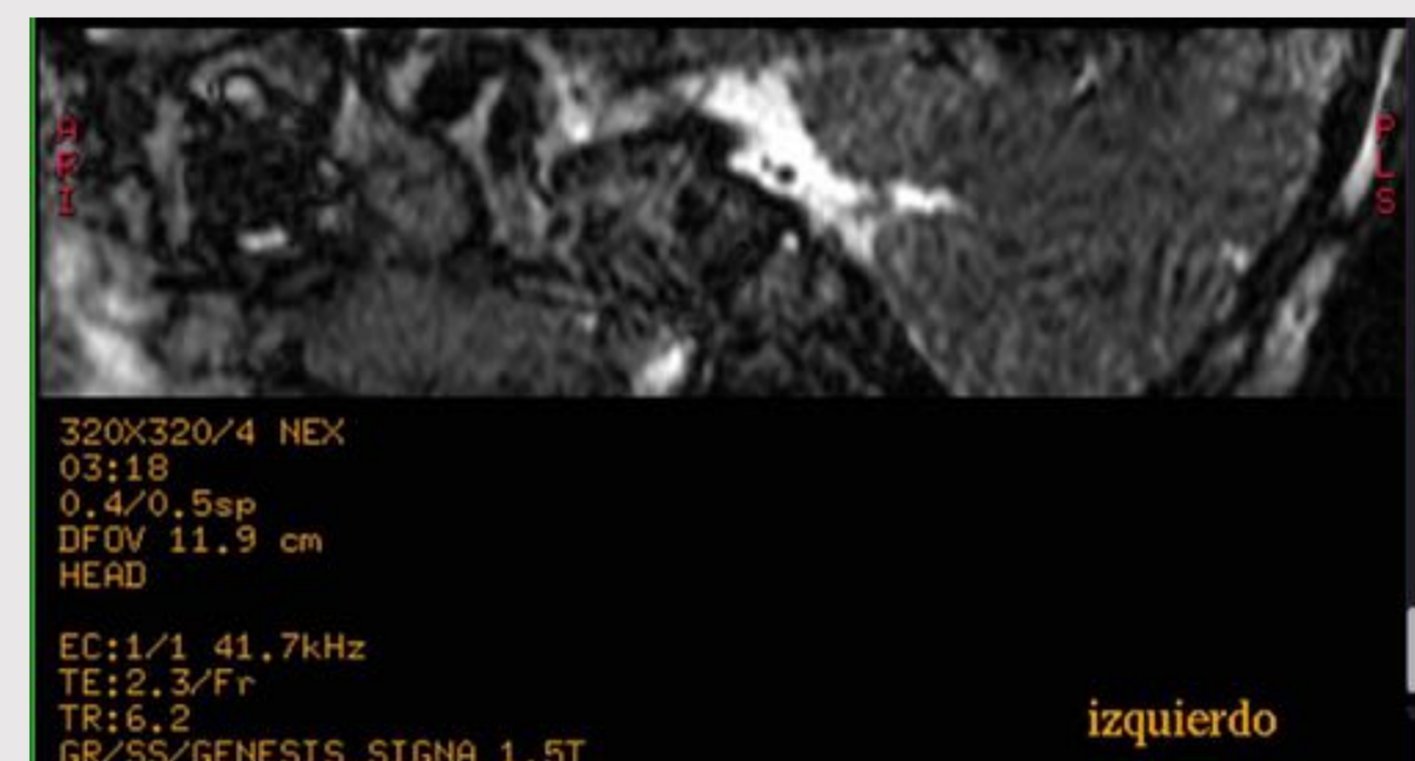
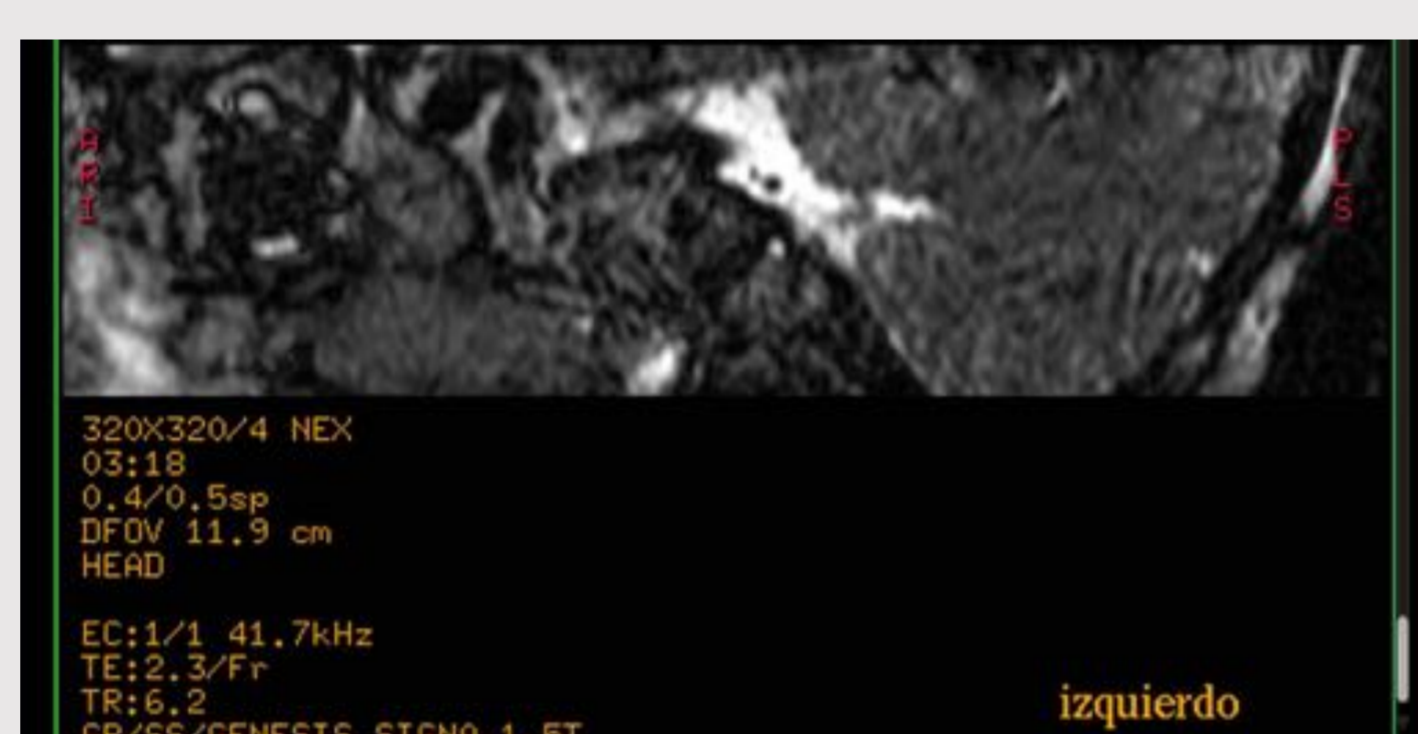
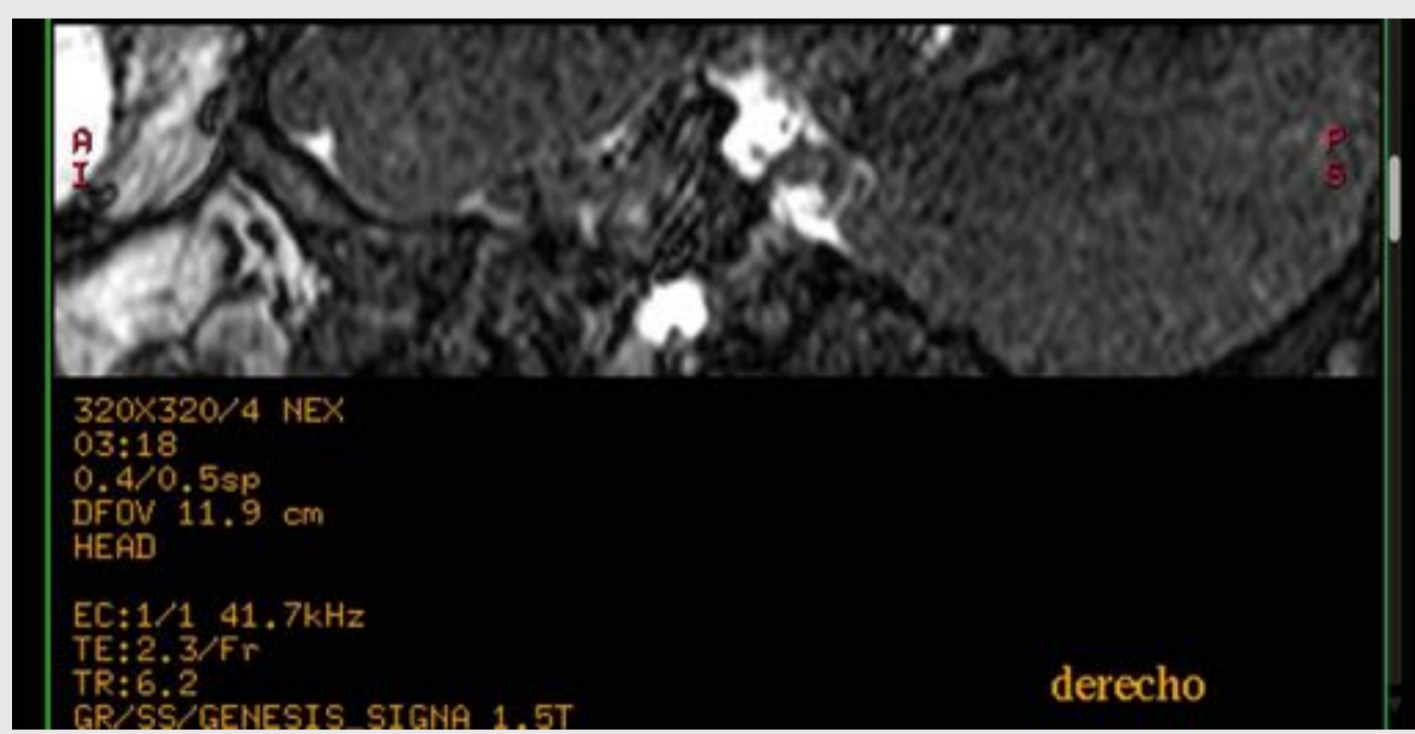
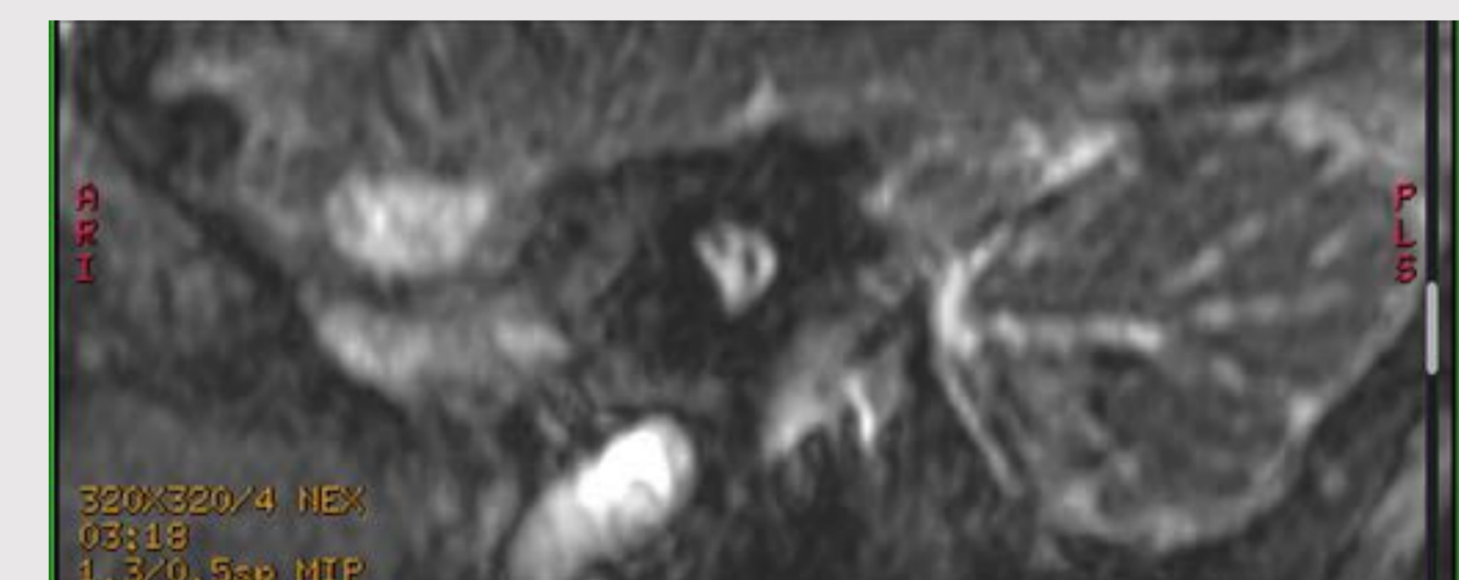
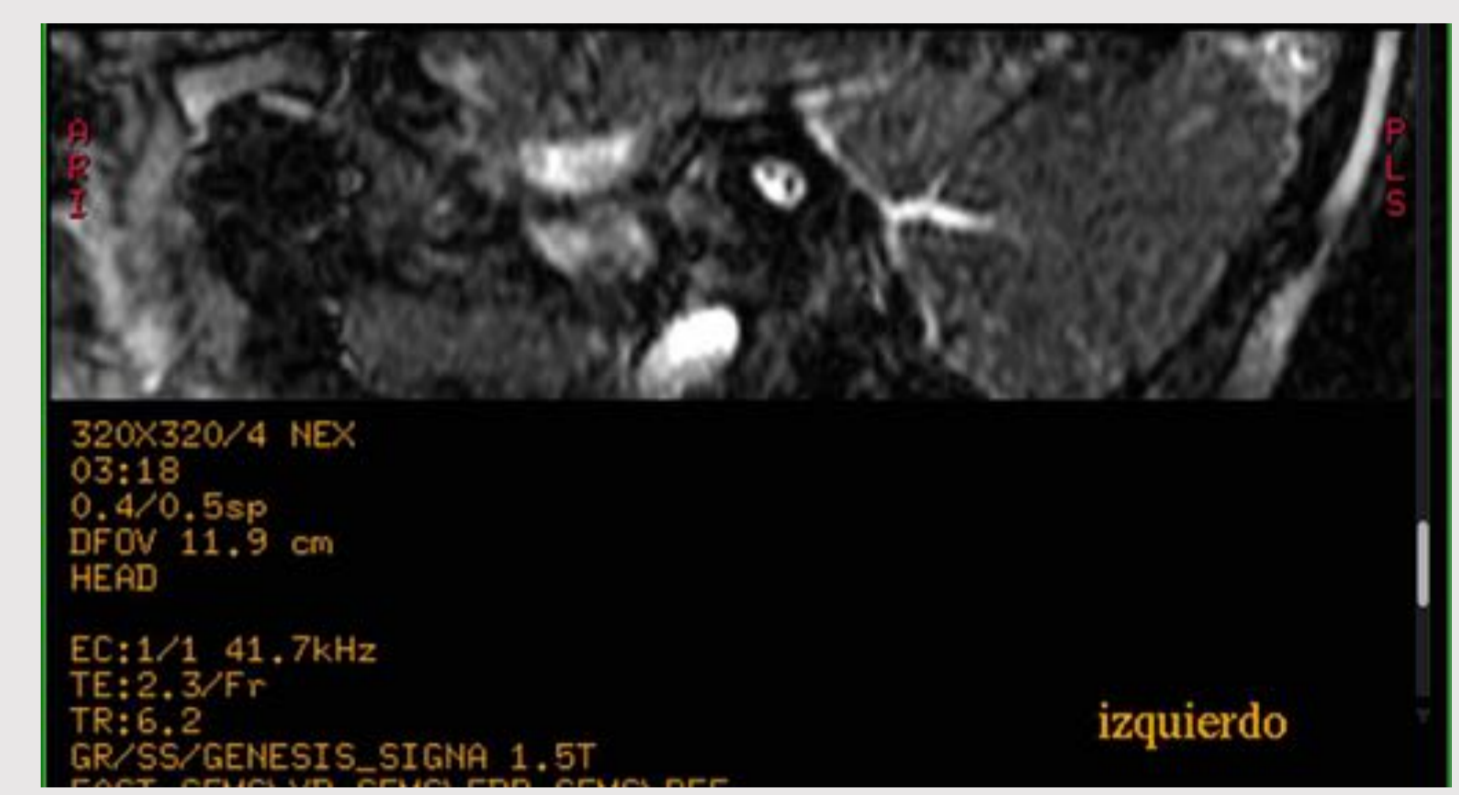
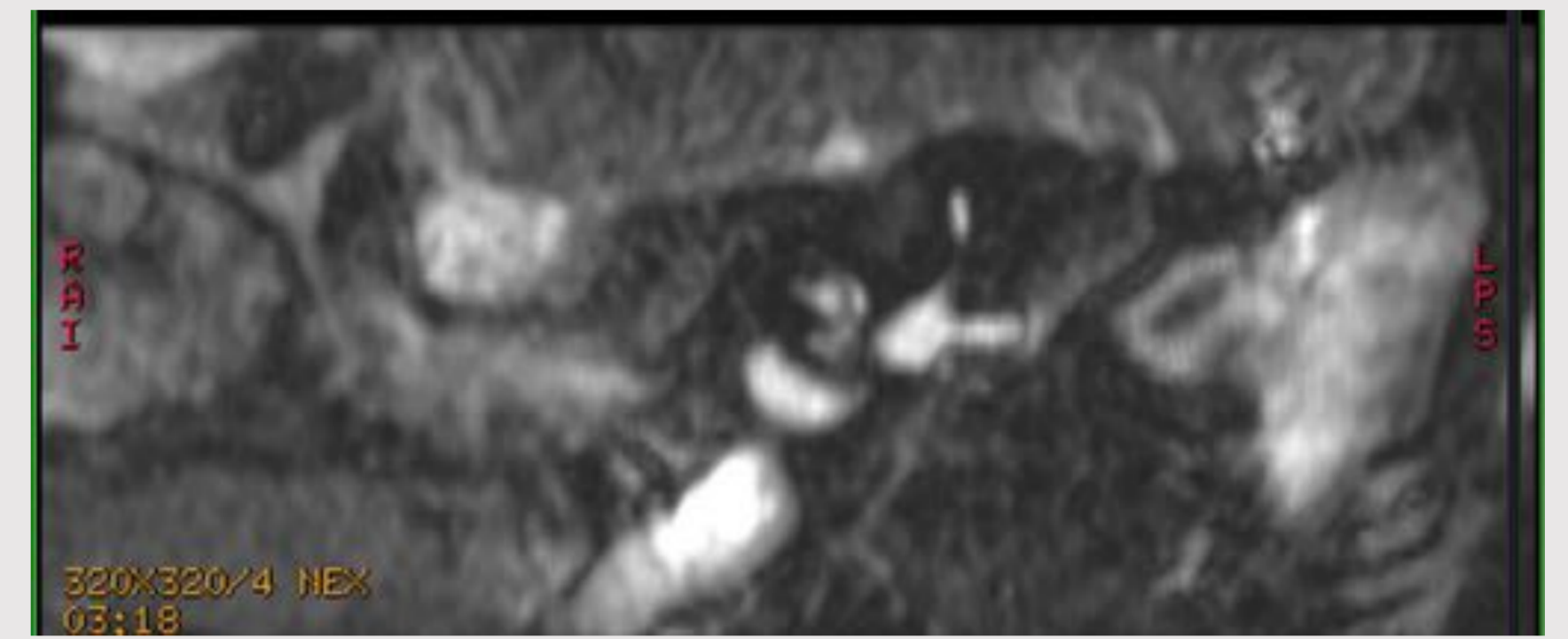
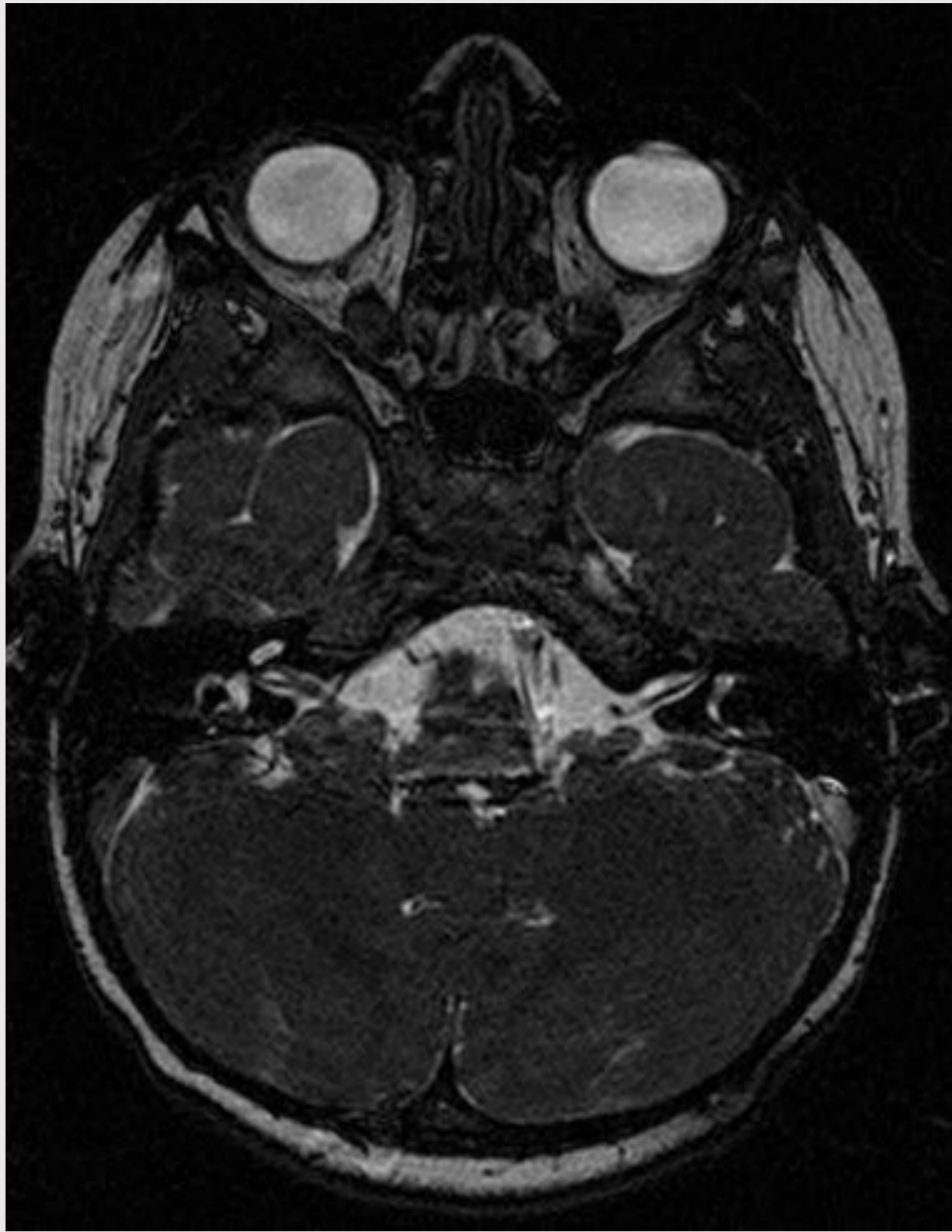


CAVIDAD COMUN, SACO COCLEAR



Varón de 6 años con hipoacusia asimétrica de oído derecho, al que se le solicita TC de peñascos.
Celdas mastoideas izquierda y oído interno izquierdo presenta características morfológicas dentro de los límites de la normalidad.
A nivel de oído interno derecho se aprecia alteración morfológica, con una cavidad única, sin diferenciarse claramente vestíbulo, conductos semicirculares y zona coclear. A su vez se aprecia estenosis y alteraciones morfoestructurales a nivel de conducto auditivo interno derecho.

HIPOPLASIA DEL NERVIIO COCLEAR: Caso 1

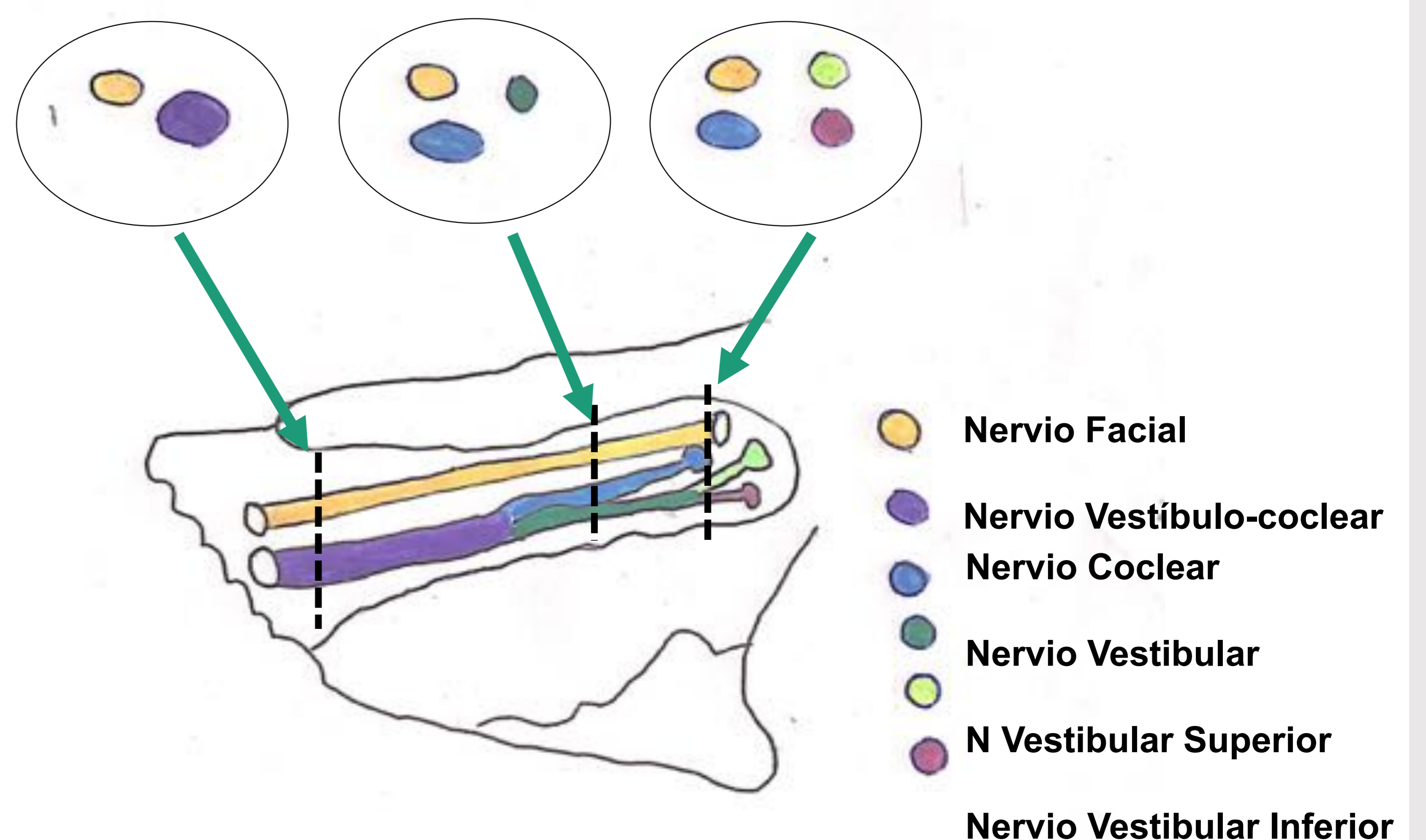


Niña de 3 años con hipoacusia neurosensorial izquierda, en RM se demostró la existencia de hipoplasia de nervio coclear izquierdo.

La imágenes aportadas muestran diferentes cortes parasagitales (similares a los del esquema) del lado sano (el derecho) y el izquierdo (el patológico) donde se aprecia la existencia de agenesia del nervio coclear izquierdo.

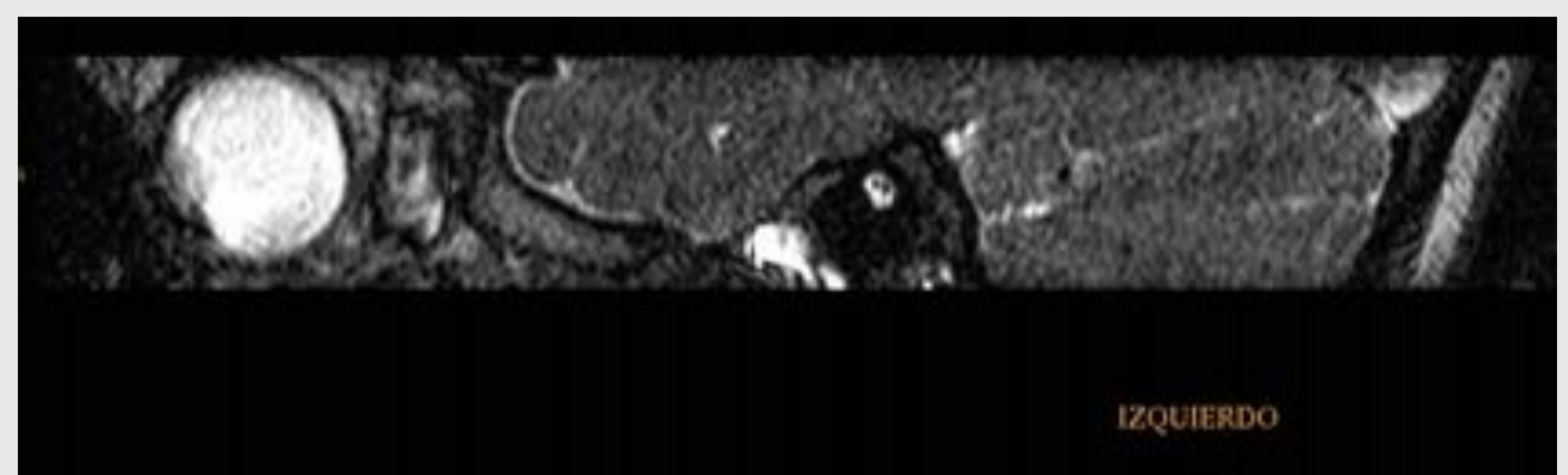
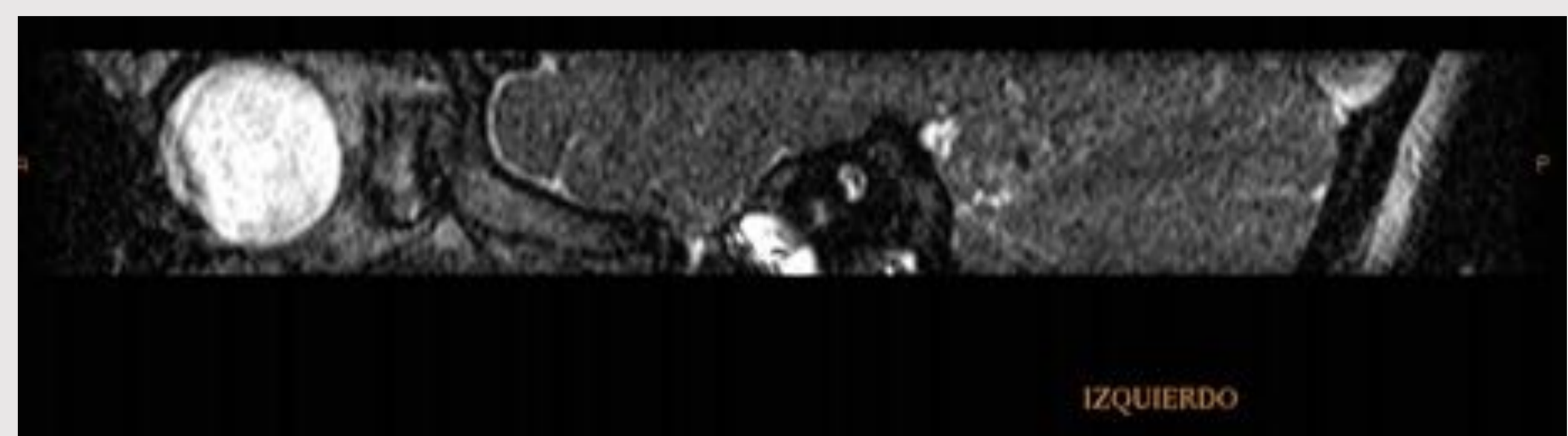
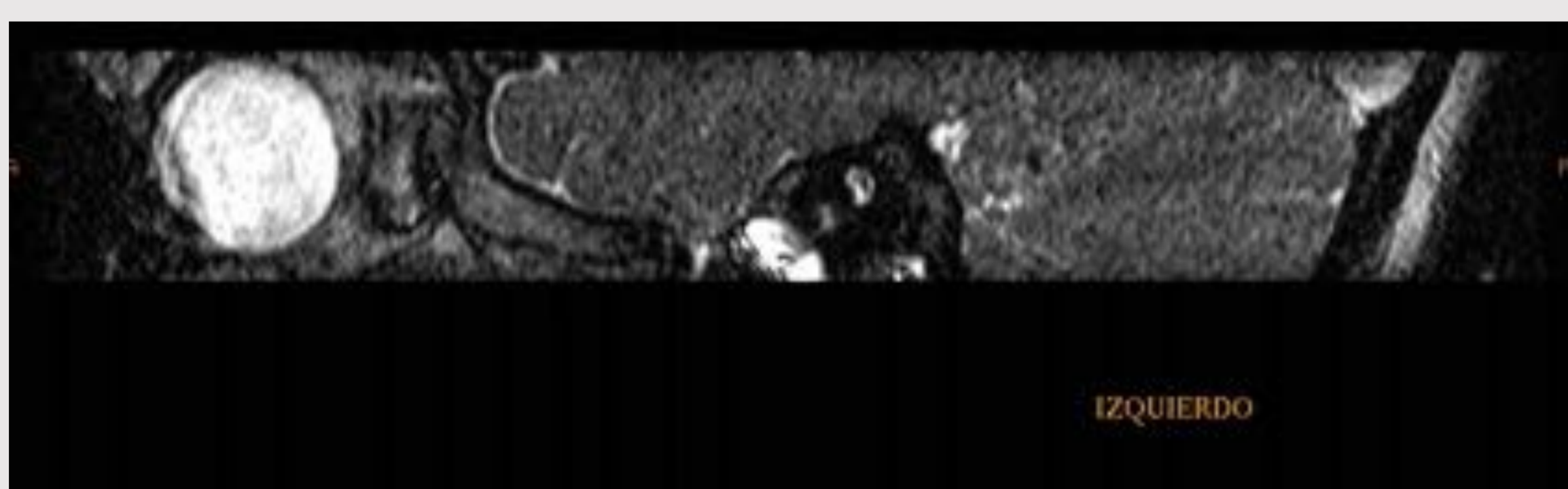
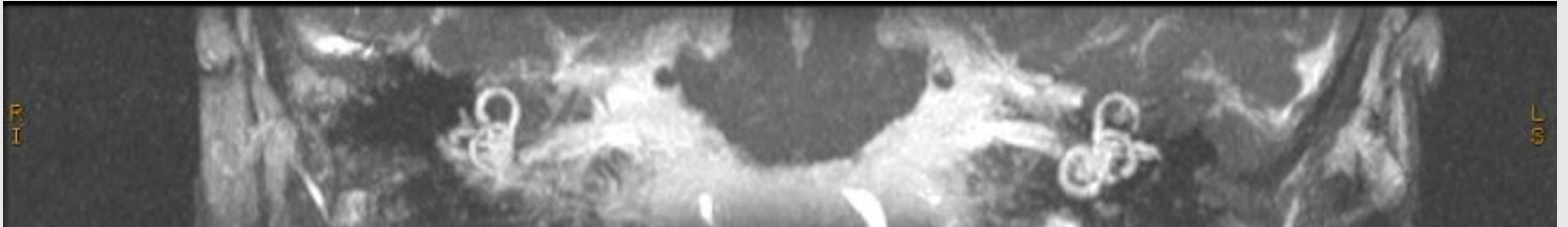
Se le realizó implante coclear izquierdo, inserción parcial, introduciendo tres electrodos.

El implante no funcionó, realizándose posteriormente implante en tronco cerebral.

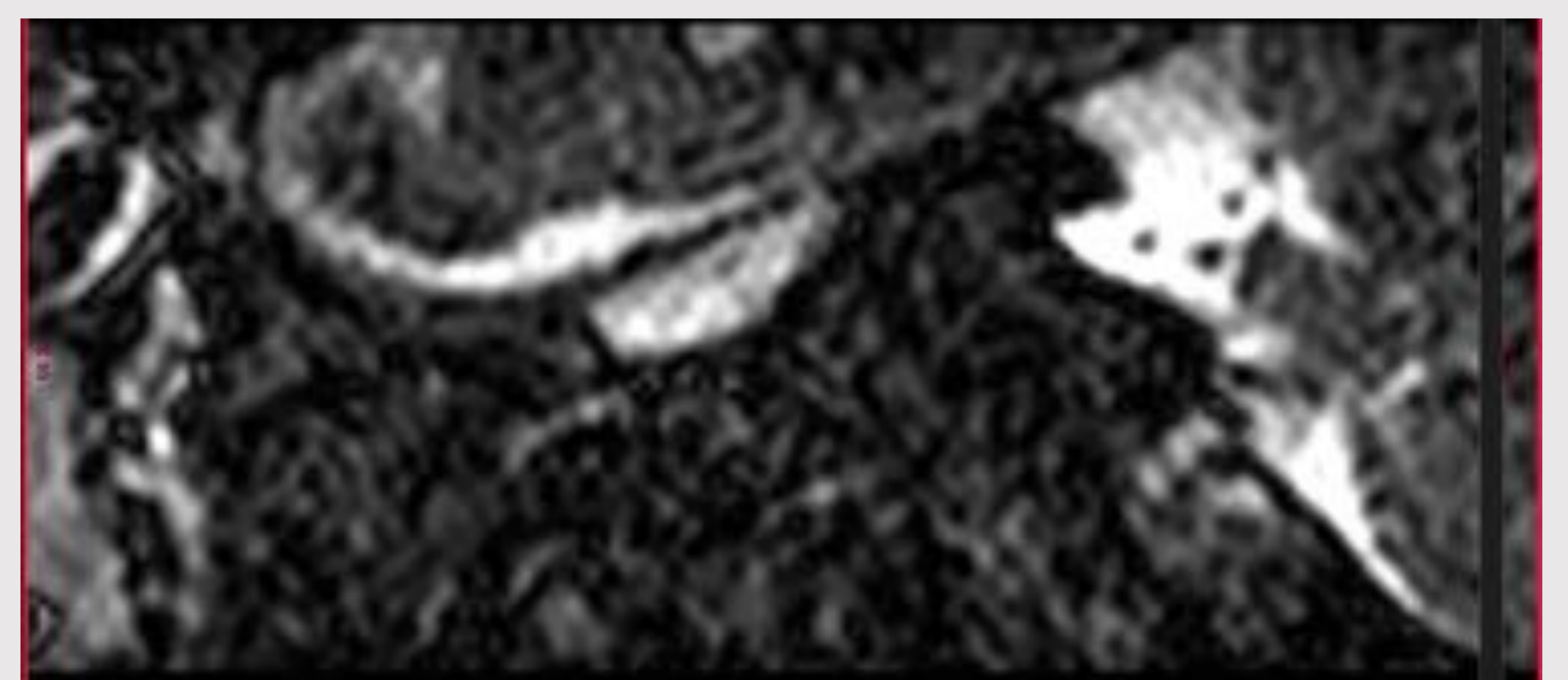


DIBUJO REPRESENTATIVO DE LAS ESTRUCTURAS NERVIOSAS DEL CAI.

HIPOPLASIA DE NERVIOS COCLEARES: Caso 2



Niña de 7 años con hipoacusia neurosensorial izquierda, en RM se demostró la existencia de hipoplasia de nervio coclear izquierdo.



CONCLUSIONES

- **Es necesario el correcto diagnóstico de estas entidades ya que algunas de ellas cotraindican la realización de implantes cocleares y otras requieren planificaciones quirúrgicas individualizadas para lograr un correcto funcionamiento de los implantes.**
- **Es correcto conocimiento de la anatomía del oído interno de las pacientes a tratar disminuye el grado potencial de complicaciones en la implantación coclear.**
- **En la actualidad es posible la implantación en vistas a la obtención de unos resultados funcionales que justifiquen los riesgos**

BIBLIOGRAFIA

- **Levent Sennaroglu. Cochlear Implantation in Inner Ear Malformations. A Review Article cochlear implants international, Vol. 11 No. 1, March, 2010, 4–41.**
- **Diagnóstico por imagen: malformaciones congénitas y lesiones adquiridas del oído interno. Pont E, Mazon M, Montesinos P, Sanchez MA, Mas-Estelles F. Acta Otorrinolaringol Esp 2015; 66(4):224-33.**
- **Som PM, Curtin HD. Head and Neck Imaging. 5th ed. St. Louis, MO: Elsevier Mosby; 2011.**
- **Kumar G, Castillo M, Buchman CA. Z-linked stapled gusher: CT findings in one Patient. Am J Neuroradiol. 2003;24:1130-2.**
- **Levent Sennaroglu. Cochlear Implantation in Inner Ear Malformations — A Review Article cochlear implants international, Vol. 11 No. 1, March, 2010, 4–41**
- **Casselman JW, Offecier EF, Foer BD, Govaerts P, Kuhweide R, Somers T. CT and MR imaging of congenital abnormalities of the inner ear and internal auditory canal. European Journal of Radiology, 2001; 40: 94–104***
- **Casselman JW, Offeciers FE, Govaerts PJ, Kuhweide R, Geldof H, Somers T, D'Hont G. Aplasia and hipoplasia of the vestibulocochlear nerve: diagnosis with MR imaging. Radiology. 1997 Mar;202(3):773-81.**
- **A new classification for cochleovestibular malformations. Sennaroglu L, Saatci I. Laryngoscope. 2002 Dec;112(12):2230-41.**