



**N° 7445**

## **RETOS QUIRÚRGICOS PARA LA IMPLANTACIÓN DEL PACIENTE CON OÍDO MALFORMADO**

### **SERIE DE CASOS CLÍNICOS**

Levorato, Maurizio maurizio.levorato@sjd.es (1)

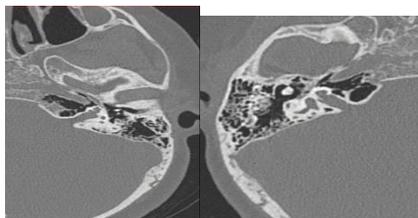
Vigliano, Melisa melisa.vigliano@sjd.es (1)

Coll Alsina, Natalia natalia.coll@sjd.es (1)

De Sousa Rebelo, Rita rita.rebelo@studenti.univr.it (1)

Departamento de Otorrinolaringología, Hospital Sant Joan de Deu; Barcelona, Espana

Introducción: Las malformaciones del oído interno constituyen un desafío significativo en la práctica otológica, afectando a una parte importante de la población mundial con problemas auditivos. Según la clasificación actual, estas malformaciones pueden presentarse en diversas formas, incluyendo aplasia laberíntica completa, otocisto rudimentario, aplasia coclear, cavidad común, hipoplasia coclear, partición incompleta y acueducto vestibular dilatado (1). Los factores genéticos juegan un papel crucial en su desarrollo, y muchos casos están asociados con síndromes específicos como se documenta en la literatura médica actual (2). Población: Serie de cuatro casos clínicos que presentan diferentes tipos de malformaciones del oído interno (1, 2). Método: La metodología incluyó una evaluación preoperatoria exhaustiva mediante estudios de imagen (TC y RMN), evaluación audiológica completa y análisis genético (4). El abordaje quirúrgico del implante coclear (IC) se individualizó según las características anatómicas específicas de cada caso. El objetivo de este trabajo ha sido analizar los retos quirúrgicos específicos asociados a la implantación coclear en cuatro pacientes con malformaciones del oído interno. El intento final es establecer pautas sistemáticas para la toma de decisiones quirúrgicas en función del tipo de malformación. Con ello, se pretende optimizar los resultados auditivos y minimizar las complicaciones postoperatorias, contribuyendo así a una mejor planificación y manejo de estos casos complejos en la práctica clínica.



**CASO 1** El primer caso es un paciente varón de 5 años diagnosticado de hipoacusia mixta bilateral, asociada a una partición incompleta tipo III de la cóclea. La historia clínica ha revelado que a los 2 años se realizó una tomografía computada (TC) que evidenció una malformación coclear bilateral.

TC antes IC

Las imágenes mostraron cócleas de pequeño tamaño con una comunicación anómala entre giro basal e infundíbulo, hallazgos compatibles con una posible sordera ligada al cromosoma X. El estudio genético inicial descartó mutaciones en los genes DFB1, GJB2 y GJB6. No obstante, un análisis posterior confirmó la presencia de una mutación en el gen POU3F4, vinculada al síndrome DFNX2, una forma de sordera ligada al cromosoma X tipo 2. En las primeras etapas del tratamiento, el paciente obtuvo un beneficio parcial con audífonos, aunque con el tiempo presentó una progresión de las dificultades auditivas y problemas en el desarrollo del aprendizaje. El manejo terapéutico quirúrgico se inició con un implante de conducción ósea



(Punto 3 SP), que proporcionó beneficios iniciales. Sin embargo, estos resultados se deterioraron progresivamente, lo que motivó la indicación de implantes cocleares bilaterales.

En ese caso el riesgo principal conectado con la cirugía es un gusher. Igualmente la malformación coclear implica que sea utilizado un electrodo de pared lateral. En concreto se ha elegido un electrodo MedEl Compressed, de pared lateral con una longitud de estimulación activa de 12,1 mm, que incluye 12 canales.

En los meses posteriores al IC el oído derecho ha mostrado un buen rendimiento audiológico. En cambio, a lo largo del tiempo el rendimiento en el oído izquierdo iba empeorando a pesar del aumento de carga de estimulación que el paciente no escuchaba. Por lo que se decide pedir un TC de control.



En el TC es evidente la diferencia entre electrodos, se ve como el electrodo izquierdo se había desplazado. Por lo que se ha planteado una nueva cirugía para reimplantar el electrodo. Durante el procedimiento se ha asistido a un gusher de tipo II por lo que para sellar la ventana redonda se ha utilizado fascia con músculo temporal y tissucol. Antes de empezar la cirugía se había hecho manitol como intento de reducir la salida de liquor. El postoperatorio ha transcurrido sin complicaciones y el paciente actualmente usa los dos IC de manera óptima.



**CASO 2:** El segundo paciente es un niño de 12 años, con microsomía hemifacial derecha, anotia derecha, agenesia de caes y retraso desarrollo psicomotor. El paciente había sido implantado previamente en otro centro en el oído derecho. Cuando llega a nuestro centro, se entiende que el paciente no utilizaba el dispositivo por intolerancia y por interferir con la audición residual del oído izquierdo. El TC permitió entender la causa de la mala adaptación al IC derecho: el electrodo se encontraba ubicado en el conducto auditivo interno. Esta evidencia llevó a la decisión de implantar el oído izquierdo. Al revisar el TC, se identificaron atresia severa del conducto auditivo externo, cadena osicular displásica, hipoplasia mastoidea, orientación anómala del canal del nervio facial, malformación coclear, vestíbulo displásico y ectasia del canal semicircular superior. El paciente es diagnosticado con una hipoplasia coclear tipo II con modiolus defectuoso.





Antes de la cirugía de IC OI se tuvieron en cuenta dos aspectos fundamentales. El riesgo de gusher asociado a la malformación coclear, este riesgo se minimizó utilizando un electrodo de pared lateral y preparando material para el cierre de la ventana redonda. El segundo aspecto fue la trayectoria anómala del nervio facial, por lo que el paciente ha sido monitorizado durante la cirugía y el cirujano ha estudiado cuidadosamente las imágenes TC. Para esa malformación se eligió un electrodo tipo CI24RE (ST), modelo recto ("straight"), cuyos contactos están dispuestos de forma circunferencial, es un pared lateral lo que lo hace adecuado para cócleas sin modiolos. CASO 3: El tercer caso corresponde a una paciente con síndrome Branchio-Oto-Renal que presenta además afectación del neurodesarrollo. En el TC se observa una partición incompleta tipo II, es decir, malformaciones cocleares con la parte apical del modiolus defectuosa. Los canales semicirculares son dismórficos de forma bilateral y se identifica una dilatación de los acueductos vestibulares, más marcada en el lado izquierdo. Estas tres características en conjunto configuran una malformación de Mondini. La paciente había sido implantada previamente en el oído derecho con un implante coclear tipo Contour Advance perimodiolar. Sin embargo, la telemetría inicial mostraba una respuesta neural muy pobre. Con el tiempo comenzaron a observarse electrodos en circuito abierto, evidenciado por niveles de impedancia muy elevados, y, sumado a la ausencia de respuesta neural en electrodos basales, se decidió cerrar dichos electrodos y redistribuir las frecuencias, dado que la paciente refería sentirse cómoda con esa configuración. No era posible basar la evaluación únicamente en la audición tonal, que se enseñaba bastante normal. La audiometría vocal no alcanzaba el umbral de inteligibilidad, por lo que se planteó la posibilidad de un segundo implante coclear en el oído contralateral.



Desafortunadamente, el electrodo implantado en el oído derecho presentaba un "tip fold-over".

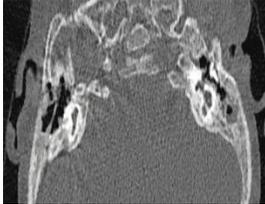


Dado que la porción basal del modiolus era normal, todos los tipos de electrodos seguían siendo técnicamente utilizables. Para el segundo implante, en el oído izquierdo, se optó por un modelo similar al previo, el CI24RE(CS), con punta soft tip. El electrodo Contour Advance, con su punta suave, está diseñado para preservar las estructuras delicadas de la cóclea y facilitar un posicionamiento perimodiolar uniforme.

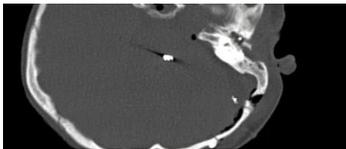
Durante la activación del implante izquierdo, la telemetría mostró valores de impedancia y respuesta neural consistentes con la posibilidad de tener uno o más electrodos fuera de la cóclea. Se desactivaron algunos electrodos però la adaptación fue positiva, la paciente refirió oír por



ambos lados y se encontraba a gusto con el resultado. En el TC postoperatorio del oído izquierdo evidenció una colocación significativamente mejor que en el oído derecho.



CASO 4: El último caso corresponde a un paciente con síndrome de Goldenhar, con una estenosis de la apertura piriforme nasal, microrretrognatia además de un apéndice preauricular y una malformación vestibulococlear.



En el TC se observaban estructuras normales del oído externo y medio mientras que era evidente una malformación cocleoestibular severa sin apreciarse dilatación del acueducto vestibular. En la resonancia magnética se visualizaron alteraciones del conducto auditivo interno en ambas cócleas que eran de pequeño tamaño con apariencia quística y morfología lobulada sugestivo de una partición incompleta tipo I. No se identificaban los nervios vestibulococleares y un calibre disminuido de los conductos auditivos internos bilateralmente. Todo eso orientaba a la indicación de un implante de tronco, pero al proponerse este procedimiento los padres no lo aceptaron ya que estaban convencidos de que el niño respondía a sonidos agudos. Por tanto, se planteó intentar primero un implante coclear intraquirúrgico en el oído izquierdo. Pese a ello, no se obtuvo ninguna respuesta durante la cirugía lo que llevó a decidir finalmente la colocación de un implante de tronco. El paciente actualmente asiste al primer curso de Educación Primaria en la Escoleta de Bellaterra donde demuestra una buena comprensión del lenguaje de signos y responde utilizando tanto signos como palabras orales sencillas.

Referencias:

1. Sennaoglu L, Bajin MD. Classification and Current Management of Inner Ear Malformations. *BalkanMed J* 2017;34:397-411
2. Buchman A Craig et al. *Hearing Loss in Children: The Otologist's Perspective Medicine* Published 2008
3. Classification and Management of Inner Ear Malformations Chapter. First Online: 23 July 2022, pp245–264
4. O'Brien, W. et al. Nonsyndromic Congenital Causes of Sensorineural Hearing Loss in Children: An Illustrative Review. Volume 216, Issue 4