

# Importancia de la resonancia magnética en el síndrome del acueducto vestibular dilatado en la infancia

P. Santos Gorjón, F. Benito González, J.C. Paniagua Escudero<sup>1</sup>, F. Sánchez González, F.J. del Rey Tomás-Biosca, L. Sgambatti Celis  
Servicio de ORL y PCF. <sup>1</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario de Salamanca

## Resumen

El síndrome del acueducto vestibular dilatado es la patología de herencia autosómica recesiva en la que se produce una hipoacusia progresiva o fluctuante desde la infancia por detención del desarrollo del oído interno, lo que provoca un aumento del saco endolinfático y una ligera displasia coclear.

Presentamos 2 casos clínicos cuya peculiaridad es que ambos son unilaterales, ya que suelen ser bilaterales en el 90% de los casos.

Una tomografía computarizada (TC) de cortes finos (1 mm) identifica al acueducto vestibular aumentado, pero una TC normal no excluye este diagnóstico, por lo que se debe realizar una resonancia magnética a todo paciente con hipoacusia neurosensorial unilateral para descartar ésta y otras alteraciones que pueden estar asociadas.

## Palabras clave

Síndrome del acueducto vestibular dilatado, síndrome del acueducto vestibular grande, dilatación del acueducto del vestíbulo, hipoacusia infantil, síndrome de Gusher, fístula de LCR trasóptica

## Abstract

*Title:* Importance of the magnetic resonance in the enlarged vestibular aqueduct syndrome in children

Enlarged vestibular aqueduct syndrome is a clinical condition characterized for an autosomal recessive inheritance and a progressive perceptive deafness linked to a broadening of vestibular great aqueduct and a cochlear dysplasia.

We report two clinical cases which peculiarity is that though they are usually bilateral in 90% of the cases, both cases which have been presented are unilateral.

The enlarged vestibular aqueduct is detected by a CAT Scan (Computerized axial Tomography) of thin cuts (1 mm), but a normal CAT scan does not exclude this diagnosis. So a MRI (Magnetic Resonance Imaging) is needed in the diagnosis of unilateral neurosensorial hypoacusia to rule out this malformation and others that might be related.

## Keywords

Enlarged vestibular aqueduct syndrome, enlarged vestibular aqueduct, deafness in children, Gusher syndrome, CSF transotic fistula

## Introducción

El síndrome del acueducto vestibular dilatado es una malformación que se descubre en un 7% de las hipoacusias neurosensoriales<sup>1</sup>. Clínicamente, cursa con sordera fluctuante o progresiva, con o sin síndrome vertiginoso, que se inicia habitualmente en la infancia<sup>1,2</sup>. Si la evolución lo requiere, el tratamiento final de la hipoacusia neurosensorial es el implante coclear. En un 90% de los casos es una enfermedad bilateral autosómica recesiva<sup>3,4</sup>; hay una displasia coclear asociada en el 75% de los casos, y un 50% de los pacientes presenta una anomalía vestibular y/o de los conductos semicirculares<sup>5</sup>. Se produce por la detención del desarrollo del oído interno. Constituye la anomalía congénita del oído interno más frecuente en las pruebas de imagen<sup>6</sup>.

El acueducto vestibular es un canal óseo que se extiende desde la pared medial del vestíbulo hasta la cara posterior del hueso petroso. Está aumentado cuando mide más de 1,5 mm<sup>7</sup>.

## Pacientes y métodos

En nuestra consulta, se detectaron 2 casos de alto riesgo de hipoacusia.

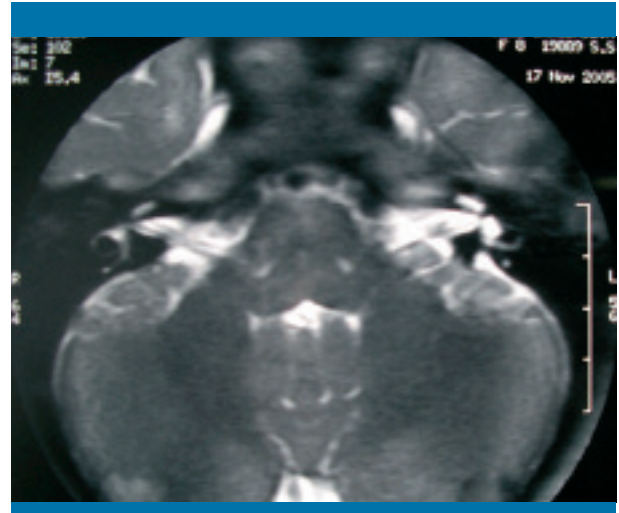
### Caso clínico 1

Varón recién nacido a término, sin antecedentes de riesgo de hipoacusia, que no supera el cribado realizado sólo en el oído izquierdo (OI): el OEAET (ECHOCHK<sup>®</sup>) y los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) ponen de manifiesto una onda V a 50 dB en el oído derecho (OD) y a 100 dB en el OI. Se repiten los PEATC a los 6 meses y se evidencia una onda V a 20 dB en el OD y a 65 dB en el OI. Se establece la conclusión diagnóstica de audición normal en el OD e hipoacusia moderada en el OI.

Se completa el estudio con una tomografía computarizada (TC) de peñascos de alta resolución (figura 1).



**Figura 1.** Tomografía computarizada. Corte axial en el acueducto coclear izquierdo >1,5 mm



**Figura 2.** Resonancia magnética de alta resolución en el oído izquierdo (FSE-T2, CISS-TE, SE-T1, sin y con gadolinio). Corte axial que muestra una dilatación del acueducto y el saco izquierdos

### Caso clínico 2

Niña de 3 años, sin retraso en la adquisición del lenguaje y con escolarización normal, y sin factores de riesgo de hipoacusia. Según refiere la familia, hace 2 meses que no oía por el OI tras usar los auriculares de un aparato de radio. El examen otorrinolaringológico fue normal.

En los PEATC se constata la presencia de onda V a 5 dB en el OD, con una curva de intensidad-latencia normal, y una ausencia de onda V a intensidades de 105 dB en el OI.

En la audiometría condicionada de refuerzo operante visual (*Peep-Show*) con auricular (vía aérea), que se repite a los 3, 4 y 4,5 años, se demuestran umbrales normales en el OD, y de 65, 75, 70, 65, 65 en el OI.

Se constata un enmascaramiento del OD a los 8 años. El test de Hood no muestra respuestas en la vía ósea en el OI a estimulación máxima de 70 dB en las frecuencias testadas de 500 y 1.000 KHz, y dudosa en 2.000 KHz.

La TC de peñascos no demostró alteraciones significativas, pero en la resonancia magnética (RM) de alta resolución sí se aprecia la dilatación del saco endolinfático (figura 2).

### Discusión

El acueducto vestibular es un canal óseo que se extiende desde la pared medial del vestíbulo hasta la superficie posterior de la pirámide petrosa. A través de este canal óseo transcurre el conducto endolinfático. La longitud normal de un acueducto vestibular adulto es de 10 mm, con una morfología en J invertida, determinada por la posición definitiva del saco endolinfático<sup>7</sup>.

Se han descrito anomalías del acueducto vestibular, que van desde la obliteración total a una forma ampliamente dilatada.

El diámetro del conducto vestibular oscila en un rango entre 0,4 y 1 mm, según los estudios de Wibrand et al. en huesos temporales<sup>2</sup>.

Valvassori y Clemis consideraron patológicos los mayores de 1,5 mm. Jackler y De la Cruz<sup>5</sup> presentan en su serie alguna dilatación de hasta 6 mm. El diámetro del acueducto vestibular del paciente del caso 1 fue de 2 mm y el del caso 2 de 4 mm. La dilatación del acueducto del vestíbulo se considera un proceso con herencia autosómica recesiva, que se asocia con sordera fluctuante o progresiva, con o sin síndrome vertiginoso (presente en un 30% de los casos), y que se inicia habitualmente en la infancia.

Según la bibliografía<sup>2,5</sup>, la mayoría de este tipo de malformaciones (hasta un 47%) se diagnostican antes de los 5 años. Pueden tener una herencia autosómica, pero pueden no existir antecedentes familiares y se detecta un leve predominio en el sexo femenino<sup>9</sup>.

La hipoacusia neurosensorial, adquirida a menudo tras traumatismo cefálico, aunque sea leve, es bilateral en el 90% de los casos, asocia displasia coclear en el 75%, y el 50% de los pacientes tiene una anomalía de conductos semicirculares<sup>5</sup>. Ninguno de los pacientes de los casos expuestos tenía estas alteraciones. Tienen un mejor pronóstico si la aparición es tardía o unilateral, como en el segundo caso.

La severidad de la pérdida auditiva no se corresponde con el tamaño del acueducto<sup>8</sup>.

La existencia de pacientes con hipoacusia neurosensorial, con TC normal, como el caso 2, y un conducto y un saco endolinfáticos dilatados (falsos negativos de la TC) permite afirmar que la RM es una técnica más sensible para detectar esta malformación<sup>10</sup>.

Sin embargo, en estos pacientes la TC resulta imprescindible para valorar la anatomía ósea del hueso temporal y, por tanto, el conducto auditivo interno y el acueducto del vestíbulo. Reivindicamos el uso de la RM para la valoración del saco endolinfático, ya que lo muestra perfectamente delimitado y básicamente isointenso con el líquido cefalorraquídeo, claramente aparente en T1 (figura 2).

Otro de los puntos sobre los que se debe incidir ante este tipo de casos, que desembocan en una cofosis bilateral, es la posibilidad del implante coclear, teniendo además presente que muchas veces son pacientes poslocutivos, debido a una hipoacusia progresiva y, sin duda, con muy buen pronóstico adaptativo. El principal problema de este tipo de malformación es el denominado *gusher*, la salida masiva de líquido endolinfático a través de la cocleostomía.

Sin embargo, está comprobada la seguridad del implante en este tipo de pacientes, como demuestra la serie de Temple et al., que presentan el caso de 7 pacientes implantados sin complicaciones quirúrgicas<sup>11</sup>.

En estos 2 casos presentados sólo recomendamos evitar la realización de deportes de contacto y establecer un seguimiento periódico para el control de su hipoacusia, así como vigilar la aparición de la enfermedad en el oído contralateral.

## Conclusión

La TC de cortes finos (1 mm) identifica el acueducto vestibular aumentado, pero una TC normal no excluye este diagnóstico, por lo que debemos realizar una RM a todo paciente con hipoacusia neurosensorial unilateral para descartar ésta y otras alteraciones asociadas. La dilatación del acueducto del vestíbulo es un síndrome seguramente infradiagnosticado por varias razones, entre las que destaca la no realización de estudios radiológicos completos a todos los pacientes con hipoacusia neurosensorial y la no familiaridad del radiólogo con

este síndrome. Muchos de estos niños se ven abocados a una sordera profunda bilateral, que podría beneficiarse de un implante coclear. ■

## Bibliografía

1. Tong KA, Hansberger H, Dahlen RT, Carey JC, Ward K. Large vestibular Aqueduct Syndrome: a genetic disease? AJR. 1997; 168: 1.097-1.101.
2. Oh AK, Ishiyama A, Baloh RW. Vertigo and the enlarged vestibular aqueduct syndrome. J Neurol. 2001; 248: 971-974.
3. Abe S, Usami S, Hoover DM, Cohn E, Shinkawa H, Kimberling WJ. Fluctuating sensorineural hearing loss associated with enlarged vestibular aqueduct maps to 7q31, the region containing the Pendred gene. Am J Med Genet. 1999; 82: 322-328.
4. Abe S, Usami S, Shinkawa H. Three familial cases of hearing loss associated with enlargement of the vestibular aqueduct. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1997; 106: 1.063-1.069.
5. Jackler RK, De la Cruz A. The large vestibular aqueduct syndrome. Laryngoscope. 1989; 99: 1.238-1.242.
6. Peter SM, Bergerson T. Congenital Malformations. Radiología de cabeza y cuello, 2.<sup>a</sup> ed. París: Elsevier, 1995; 960-992.
7. Richard TD, Hansberger HR, Gray SD, Shelton C, Allen R, Parkin JL, et al. Overlapping thin-section fast spin-echo MR of the large vestibular aqueduct syndrome. Am J Neuroradiol. 1997; 18: 67-75.
8. Levenson MJ, Parisier SC, Jacobs M. The large vestibular aqueduct in children. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1989; 115: 54-58.
9. Okumura T, Takahashi H, Honjo I, Takagi A, Mitamura K. Sensorineural hearing loss in patients with large vestibular aqueduct. Laryngoscope. 1995; 105: 289-294.
10. Hansberger H, Dahlen RT, Clough S, Gray SD, Parkin L. Advanced techniques in magnetic resonance imaging in the evaluation of the large endolymphatic duct and sac syndrome. Laryngoscope. 1995; 105: 1.037-1.042.
11. Temple RH, Ramsden RT, Axon PR, Saeed SR. The large vestibular aqueduct syndrome: the role of cochlear implantation in its management. Clin Otolaryngol. 1999; 24: 301-306.
12. Arcand P, Desrosiers M, Dube J, Abela A. The large vestibular aqueduct syndrome and sensorineural hearing loss in the pediatric population. J Otolaryngol. 1991; 20: 247-250.