



COMUNICACIÓN BREVE

## Posibilidades de tratamiento quirúrgico de la hipoacusia en pacientes afectados de osteogénesis imperfecta

Manuel Sainz, Juan García-Valdecasas\* y José M. Ballesteros

Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España

Recibido el 25 de septiembre de 2008; aceptado el 24 de octubre de 2008

### PALABRAS CLAVE

Osteogénesis imperfecta;  
Hipoacusia;  
Implantes cocleares;  
Prótesis osiculares;  
Implantes de oído medio

### Resumen

El objetivo del estudio es presentar las extensas y severas lesiones óticas que acontecen en la forma más leve de osteogénesis imperfecta, correlacionarlas con las alteraciones audiométricas y discutir las posibilidades quirúrgicas disponibles. Se presenta a 3 pacientes afectados de osteogénesis imperfecta tipo 1 con hipoacusia en distintos estadios funcionales. Se realizó a cada paciente estudio audiológico, médico y radiológico, y se sometieron a distintos tratamientos quirúrgicos. Los pacientes presentaron hipoacusias mixtas de carácter moderado, severo y profundo, imágenes radiológicas con extensas áreas de desmineralización que afectaban la cadena osicular y con desprotección de las estructuras vitales alojadas en el peñasco temporal, desmineralización de la cápsula ótica, dehiscencias, distorsiones y destrucciones cocleares. Los tratamientos quirúrgicos realizados, e indicados según los criterios actualmente aceptados, obtuvieron escasos resultados funcionales. El presente estudio plantea la necesidad de evaluar los criterios quirúrgicos específicos para esta enfermedad.

© 2008 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### KEYWORDS

Osteogenesis imperfecta;  
Hearing loss;  
Cochlear implants;  
Ossicular prostheses;  
Middle ear implants

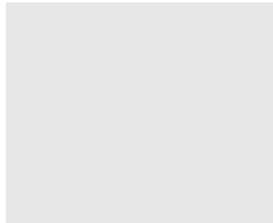
### Surgical options for hearing loss in patients with osteogenesis imperfecta

#### Abstract

The aim of the study is to present the severe, extensive lesions in the temporal bone appearing in the mildest forms of osteogenesis imperfecta, correlate these with audiometric results and discuss the possible surgical treatments available. We present three patients suffering hearing loss due to osteogenesis imperfecta type 1 to various functional degrees. All patients underwent an audiological, medical and radiological evaluation and were then treated with different surgical procedures. The patients presented mild, severe and profound mixed hearing losses and

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: orlvaldecasas@gmail.com (J. García-Valdecasas Bernal).



the radiological images showed extensive areas of demineralization affecting the ossicular chain and removal of protection for the vital structures inside the temporal bone. Also, the cochlea showed otic capsule demineralization, dehiscence, distortions and even destructions. The various surgical treatments, indicated under current international criteria, obtained limited functional results. This study reviews the need to evaluate the current surgical criteria for this specific condition.

© 2008 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Introducción

La osteogénesis imperfecta es una alteración genética del tejido conjuntivo causada por la mutación de uno de los 2 genes que codifican las cadenas alfa del colágeno tipo I<sup>1</sup>. La molécula de colágeno tipo I está compuesta por 2 cadenas polipeptídicas alfa 1 y otra alfa 2 que conforman una triple hélice en cuyo interior se aloja una molécula de glicina, esencial en la estructura definitiva y diana final de las alteraciones genéticas<sup>2</sup>. Según el tipo y la localización de la sustitución glicínica, el fenotipo varía desde afecciones leves hasta las más severas que incluyen incluso la muerte a edades tempranas de la vida. Por otro lado, la forma más leve de osteogénesis imperfecta, la tipo I, heredada de forma autosómica dominante<sup>1-3</sup>, conduce a una mayor densidad mineral ósea con menor resistencia tensional y mayor fragilidad<sup>2</sup>, escleróticas azul oscuro o gris e hipoacusia progresiva.

La hipoacusia se presenta en el 42-58% de los pacientes afectados de osteogénesis imperfecta tipo I, es de carácter progresivo y se inicia en la segunda o la tercera década de la vida. Esta hipoacusia es progresiva; inicialmente es transmisiva; luego, mixta y, finalmente, neurosensorial<sup>4,6</sup>. La pérdida transmisiva se produce por atrofia y posterior fractura de las cruras estapediales, engrosamiento y fijación de la platina del estribo y aumento de vascularización e hipertrofia de la mucosa promontorial. Ésta puede ser tratada mediante prótesis estapediales<sup>4,5,7</sup> e incluso dispositivos implantables de oído medio<sup>8</sup>. La hipoacusia neurosensorial (25-60%) resulta de los cambios pericocleares e intracocleares promovidos por desmineralización, microfracturas, hemorragias y posterior inclusión de tejido fibroso y regenerativo<sup>9,10</sup>; se puede tratar en estadios severos y profundos mediante implantes cocleares<sup>6,11,12</sup>. Estas lesiones de oído interno progresan rápidamente hasta la desmineralización severa que afecta, en estadios tempranos, a una adecuada implantación coclear.

El objetivo del presente estudio es presentar las extensas y severas lesiones del oído interno y del hueso temporal que aparecen en las formas más leves de osteogénesis imperfecta, correlacionarla con los hallazgos audiométricos y discutir las posibilidades quirúrgicas disponibles.

## Métodos

Se presenta a 3 pacientes, 2 varones y 1 mujer, afectados de osteogénesis imperfecta tipo I, que acudieron a nuestro servicio de otorrinolaringología para recibir consejos audiológicos por presentar pobre percepción sonora y reverberaciones

con el uso de audífonos. Todos los pacientes refirieron hipoacusia, vértigo y acufenos. La media  $\pm$  desviación estándar de edad de aparición de la hipoacusia fue  $27 \pm 7,13$  años y la media de evolución hasta la primera entrevista otorrinolaringológica fue  $9,5 \pm 9,79$  años.

Se realizó una evaluación médica, radiológica, mediante tomografía computarizada (TC) con cortes axiales seriados de 1 mm, y audiológica (audiometría tonal).

## Resultados

Todos los pacientes presentaron hipoacusia mixta (tabla 1), profunda en los pacientes 1 y 2 y moderada en el paciente 3. Las imágenes aportadas por la TC mostraron diversos grados de desmineralización del hueso temporal (figs. 1-3 y tabla 1), que dejaban desprotegidas las estructuras vitales del hueso temporal (duramadre, nervio facial, seno lateral, bulbo yugular y carótida interna). La cápsula ótica presentó rarefacciones e incluso fístulas del oído interno con oído medio y fosa media. La desmineralización también afectó a la cadena osicular, que se localizaba fundamentalmente en el yunque y el estribo, aunque también se apreciaron lesiones en el martillo. Los pacientes 1 y 2 presentaron lesiones desmineralizantes intracocleares que borraban áreas de las espiras basales y medias (tabla 2).

Se intentó la implantación coclear de un dispositivo Med-El Pulsar Ci100<sup>TM</sup> en el paciente 1, sin problemas durante la antrotomía, la timpanotomía posterior o la cocleostomía. La inserción de la guía de electrodos sí presentó detenciones y desviaciones que impidieron la implantación tras múltiples intentos.

El paciente 2 fue derivado para implantación del tronco cerebral debido a la gran distorsión de las espiras basales y medias. Esta posibilidad fue rechazada por el paciente.

Sólo el paciente 3 había sido intervenido mediante timpanotomía exploradora y limpieza de caja, con excelentes resultados iniciales a pesar de la gran desmineralización del estribo, el yunque y el martillo. Tras el fracaso de dicha intervención, se realizó la implantación de un dispositivo electromecánico de oído medio (Vibrant Soundbridge<sup>TM</sup>) y la colocación de su transductor en la ventana redonda. Un mes tras la cirugía, durante el encendido del dispositivo, el paciente no mostró beneficio alguno al haber empeorado en 30 dB el umbral de audición obtenido mediante estimulación por vía ósea. La posterior cirugía de revisión confirmó la presencia de tejido conectivo en el oído medio que pudo haber afectado al oído interno a través de las múltiples fístulas de la cápsula ótica.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4102440>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4102440>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)