

DUPLICACIÓN COMPLETA DEL CONDUCTO AUDITIVO INTERNO: UNA INUSUAL ANOMALÍA CONGÉNITA ASOCIADA A HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL PROFUNDA

Complete duplication of the internal auditory canal: an unusual congenital anomaly associated with profound sensorineural hearing loss

María SAN MILLÁN-GONZÁLEZ ; Paula PECIÑA-MELGOSA ; Victoria DUQUE-HOLGUERA ; Jaime SANTOS-PÉREZ 

Hospital Clínico Universitario de Valladolid, España

Correspondencia: msanmillangsaludcastillayleon.es

Fecha de recepción: 26 de marzo de 2025

Fecha de aceptación: 7 de mayo de 2025

Fecha de publicación: 22 de mayo de 2025

Fecha de publicación del fascículo: pendiente de publicación

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-ND. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

RESUMEN: Introducción y objetivo: La duplicación completa del conducto auditivo interno (CAI) es una anomalía congénita extremadamente rara, asociada con hipoacusia neurosensorial profunda. Presentamos un caso diagnóstico en la edad adulta.

Método: Mujer de 55 años con cofosis derecha congénita. Se realizaron tomografía computarizada (TC) de alta resolución y resonancia magnética (RM) con secuencias FIESTA.

Resultados: Duplicación completa del CAI derecho con hipoplasia del nervio coclear. Función vestibular conservada.

Discusión: El diagnóstico por imagen permite caracterizar esta malformación y correlacionar los hallazgos anatómicos con la clínica audiovestibular.

Conclusiones: Es clave considerar esta anomalía en hipoacusias unilaterales congénitas y utilizar imagen avanzada para su diagnóstico.

PALABRAS CLAVE: hipoacusia neurosensorial; anomalías congénitas; conducto auditivo interno; tomografía computarizada

SUMMARY: Introduction and Objective: Complete duplication of the internal auditory canal (IAC) is an extremely rare congenital anomaly associated with profound sensorineural hearing loss (SNHL).

Method: A 55-year-old woman with congenital right-sided anacusis was evaluated with high-resolution CT and FIESTA MRI.

Results: Complete IAC duplication and cochlear nerve hypoplasia were confirmed; vestibular function was preserved.

Discussion: Imaging enabled anatomical characterization and etiological confirmation.

Conclusions: Rare anomalies like IAC duplication should be considered in congenital unilateral SNHL; imaging is essential for diagnosis.

KEYWORDS: hearing loss; sensorineural; congenital abnormalities; internal auditory canal; tomography

INTRODUCCIÓN

La duplicación completa del conducto auditivo interno (CAI) es una malformación congénita excepcionalmente infrecuente, asociada con alteraciones del nervio coclear e hipoacusia neurosensorial (HNS) unilateral [1–3]. Su diagnóstico requiere un alto grado de sospecha clínica y el uso combinado de técnicas de imagen avanzadas como la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM), fundamentales para su identificación y caracterización [2, 4]. Se han descrito variantes incompletas de esta duplicación, lo que refuerza la importancia de una evaluación precisa del patrón anatómico [1].

DESCRIPCIÓN

Mujer de 55 años derivada para estudio de cofosis derecha presente desde la infancia. Negaba acúfenos, vértigo, infecciones óticas o trauma. Otoscopia y timpanometría normales. La audiometría tonal reveló HNS profunda en el oído derecho

(≥ 100 dB) e HNS leve en el oído izquierdo (umbrales >40 dB en frecuencias agudas, Figura 1).

La TC de alta resolución del hueso temporal mostró una duplicación completa del CAI derecho con tabique óseo horizontal, dividiéndolo en dos porciones: superior (2 mm) e inferior (1 mm, estenótica) (Figura 2C). El canal superior contenía el nervio facial (VII par) y el nervio vestibular superior (VIII par), mientras que el inferior albergaba los nervios coclear e inferior vestibular. El resto de estructuras del oído interno, oído medio y CAI izquierdo eran normales. La RM con secuencias FIESTA evidenció un único fascículo nervioso hipoplásico en la porción inferior del CAI derecho, correspondiente al nervio coclear. Los componentes nerviosos del lado izquierdo eran normales. No se observaron lesiones expansivas ni realces anormales. Se identificó descenso amigdalario bilateral leve, sin criterios de malformación de Chiari.

Las pruebas funcionales audiovestibulares realizadas, como el video head impulse test (vHIT) y los potenciales evocados miogénicos cervicales

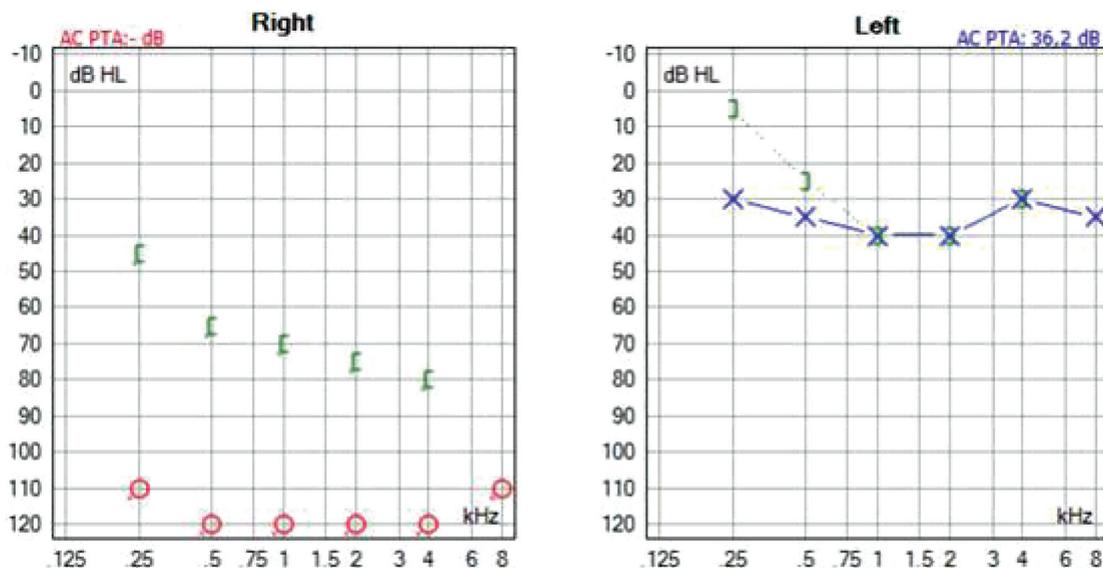


Figura 1. Audiometría tonal mostrando la presencia de cofosis en el oído derecho. La curva audiométrica en el oído derecho revela una pérdida auditiva profunda.

(cVEMP), son complementarias a la imagen y fundamentales para confirmar la preservación selectiva de la función vestibular superior e inferior. En este caso, el vHIT mostró función conservada en los canales semicirculares horizontal, superior (nervio vestibular superior) y posterior (nervio vestibular inferior), corroborado además por los resultados normales del cVEMP. Estas pruebas confirman una afectación aislada del nervio coclear.

Debido al diagnóstico tardío, no se consideró tratamiento específico para el oído derecho. Se recomendó adaptación protésica en el oído izquierdo. La paciente permanece en seguimiento anual.

DISCUSIÓN

La duplicación congénita del CAI es una anomalía extremadamente rara, con menos de 40 casos publicados [1]. Su origen se atribuye a una segmentación aberrante de la cápsula ótica durante el desarrollo embriológico [1]. La duplicación

puede ser completa o incompleta, y su clasificación debe basarse en hallazgos imagenológicos detallados [2, 4].

En el presente caso, la duplicación completa se acompañó de una hipoplasia del nervio coclear en la porción inferior del CAI, con preservación de la función vestibular. La correlación anatómica-funcional es coherente con la afectación auditiva aislada, en ausencia de síntomas vestibulares. Este patrón ha sido descrito previamente y sugiere que la función vestibular puede mantenerse incluso en casos de duplicación del CAI [3].

Debe destacarse que la correcta identificación de esta entidad depende de técnicas avanzadas de imagen. La TC con reconstrucciones multiplanares y renderizados 3D permite visualizar la morfología del CAI y su tabicación [4]. Según Wang et al., el uso combinado de imágenes multiplanares y volumétricas tridimensionales es esencial para evitar diagnósticos erróneos [4]. Además, este estudio

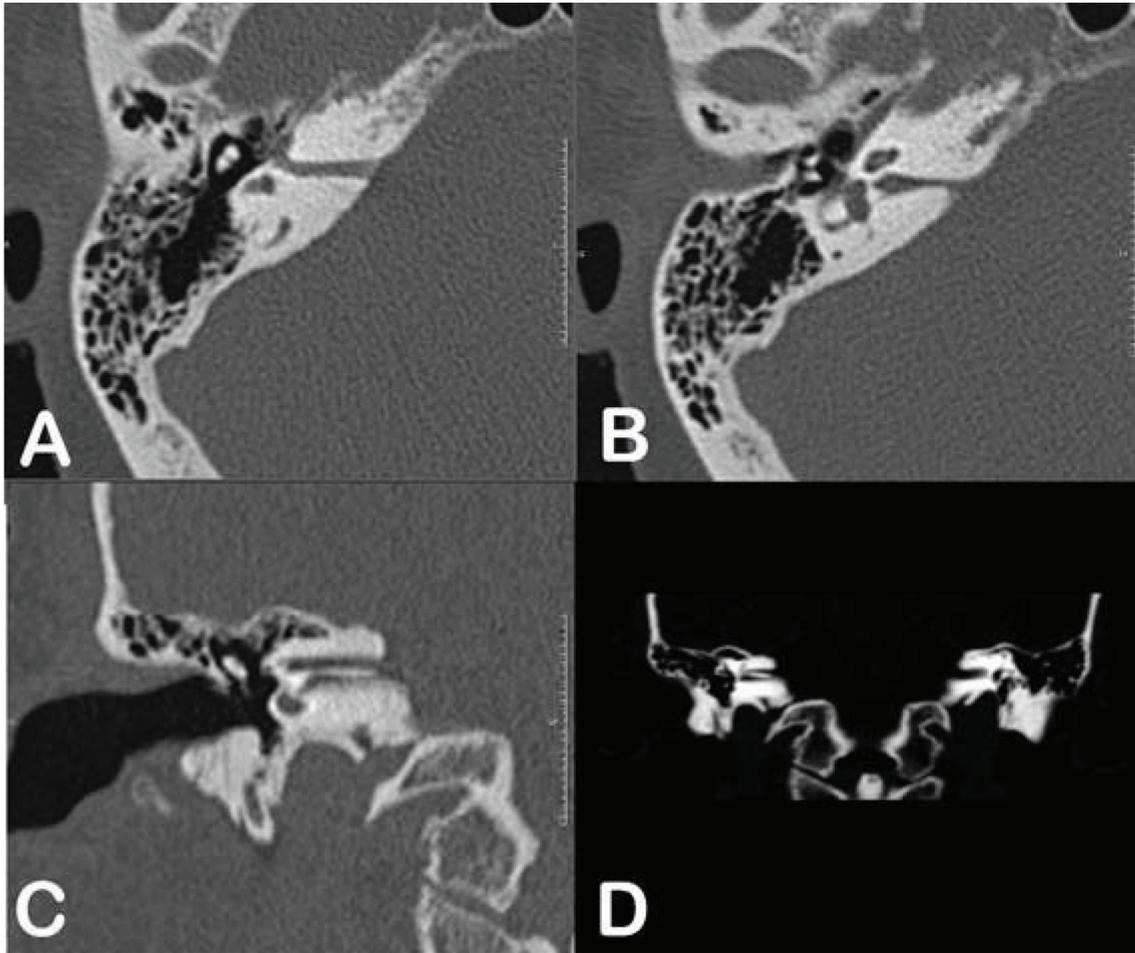


Figura 2. A) Corte axial superior donde se observa el nervio facial. B) Corte axial inferior en el que se intuye la salida de ambos nervios vestibulares y el nervio coclear. C) Corte coronal que muestra la duplicación del conducto auditivo interno (CAI). D) Imagen comparativa coronal de ambos CAIs, evidenciando la duplicación en el CAI derecho.

reportó una asociación del 92.3 % con un canal coclear más osificado en el oído contralateral y malformaciones del nervio vestibulococlear, lo que resalta la importancia de una evaluación bilateral.

Las pruebas funcionales, como vHIT y cVEMP, son complementarias a la imagen, ya que permiten valorar selectivamente la integridad de las ramas vestibulares superior e inferior del VIII par craneal.

En nuestro caso, estas confirmaron la preservación funcional del sistema vestibular, pese a la afectación coclear.

Respecto al tratamiento, aunque la implantación coclear ha sido planteada en algunos casos seleccionados, la mayoría de los pacientes con duplicación completa del CAI presentan aplasia o hipoplasia severa del nervio coclear, limitando

marcadamente el beneficio potencial de esta intervención. En la revisión de Wang et al. se señala que hasta un 77 % de estos pacientes no obtiene beneficios significativos del implante coclear debido a la ausencia o grave disfunción nerviosa coclear [4]. La alternativa del implante de tronco cerebral debería reservarse únicamente para casos bilaterales con aplasia coclear confirmada. En nuestro caso particular, debido al diagnóstico tardío, la presencia de hipoacusia unilateral profunda y la hipoplasia coclear demostrada por RM, se decidió no indicar ningún tratamiento implantológico específico.

Por tanto, la detección precoz de estas anomalías en hipoacusias unilaterales congénitas resulta clave para el consejo genético, el seguimiento clínico y la toma de decisiones terapéuticas fundamentadas.

CONCLUSIONES

Este caso ilustra la rara presentación de una duplicación completa del CAI con hipoplasia del nervio coclear y función vestibular conservada. El diagnóstico requiere un alto grado de sospecha clínica y el uso combinado de TC de alta resolución y RM con secuencias específicas, junto a pruebas funcionales audiovestibulares. La correlación anatómico-funcional es crucial para evitar errores diagnósticos. No se debe asumir

la viabilidad de la implantación coclear en estos pacientes sin un estudio detallado de la anatomía nerviosa y su funcionalidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wang L, Zhang L, Li X, Guo X. Duplicated Internal Auditory Canal: High-Resolution CT and MRI Findings. *Korean J Radiol.* 2019 May;20(5):823-829. <https://doi.org/10.3348/kjr.2018.0065>. PMID: 30993933; PMCID: PMC6470090.
2. Takanashi Y, Kawase T, Tatewaki Y, Suzuki J, Yahata I, Nomura Y, Oda K, Miyazaki H, Katori Y. Duplicated internal auditory canal with inner ear malformation: Case report and literature review. *Auris Nasus Larynx.* 2018 Apr;45(2):351-357. <https://doi.org/10.1016/j.anl.2017.03.019>. Epub 2017 Apr 23. PMID: 28446373.
3. Ghising R, Dongol K, Suwal S. Internal auditory canal duplication with facial and cochlear nerve dysfunction: A case report. *SAGE Open Med Case Rep.* 2023 Dec 25;11:2050313X231220812. <https://doi.org/10.1177/2050313X231220812>. PMID: 38149116; PMCID: PMC10750504.
4. Manchanda S, Bhalla AS, Kumar R, Kairo AK. Duplication Anomalies of the Internal Auditory Canal: Varied Spectrum. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2019 Sep;71(3):294-298. <https://doi.org/10.1007/s12070-017-1087-4>. Epub 2017 Feb 2. PMID: 31559193; PMCID: PMC6737140.