

IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Afectación vestibular en el CHARGE. Ver lo invisible



Vestibular impairment in CHARGE syndrome. To see the invisible

H. Sanchez Gomez^b, J.C. del Pozo de Dios^a, F. Benito Gonzalez^a y A. Batuecas-Caletrio^{b,*}

^a Unidad de Otorrinolaringología Pediátrica, Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España

^b Unidad de Otoneurología, Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España

Recibido el 30 de septiembre de 2014; aceptado el 24 de octubre de 2014

Disponible en Internet el 26 de noviembre de 2014

Niña de 6 años diagnosticada al nacimiento de síndrome de CHARGE con ausencia completa y bilateral de conductos semicirculares (fig. 1). La paciente presenta una buena deambulación con ampliación de la base de sustentación. Se le realizó un *Video Head Impulse Test* (vHIT) donde se objetivó un déficit vestibular bilateral severo con un reflejo vestibulo-oculomotor completamente anómalo (fig. 2).

En el síndrome de CHARGE las malformaciones más frecuentes son las de oído¹ y, dentro de ellas, la ausencia de canales semicirculares laterales, aunque también puede aparecer una displasia de todos ellos². Estas malformaciones son fáciles de detectar mediante tomografía computarizada, y clínicamente se traducen en que los niños presentan una alteración del equilibrio, que se manifiesta como torpeza y amplia base de sustentación con el consiguiente retraso en el desarrollo psicomotor³.

El vHIT es un método diagnóstico rápido y no invasivo para evaluar la efectividad del reflejo vestibulo-oculomotor en pacientes con sintomatología vestibular y que permite su seguimiento.

Es muy importante instaurar programas de rehabilitación precoces, que deben tener en cuenta el patrón específico del desarrollo motor inducido por el déficit vestibular y estimular precozmente la visión y propiocepción que ayudan a compensar los defectos vestibulares. Si los pacientes tienen

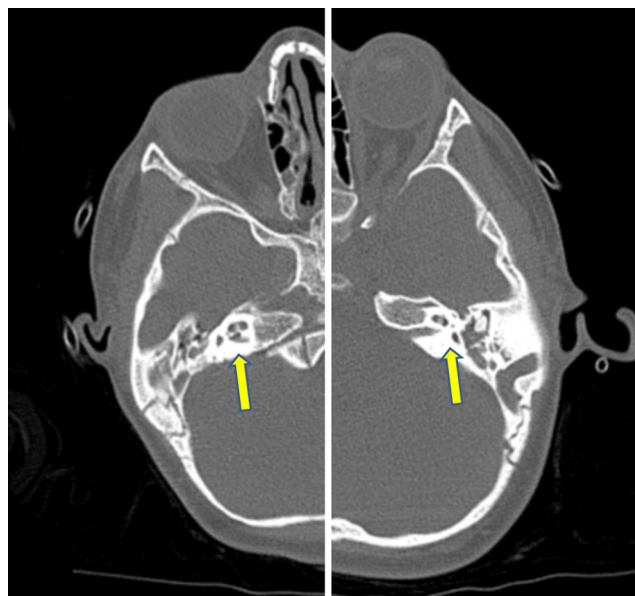


Figura 1 Tomografía computarizada craneal. Cortes axiales. Agenesia del sistema vestibular bilateral. Ausencia de canales semicircular. Vesícula única en la localización del utrículo (flechas).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: abatuc@yahoo.es (A. Batuecas-Caletrio).

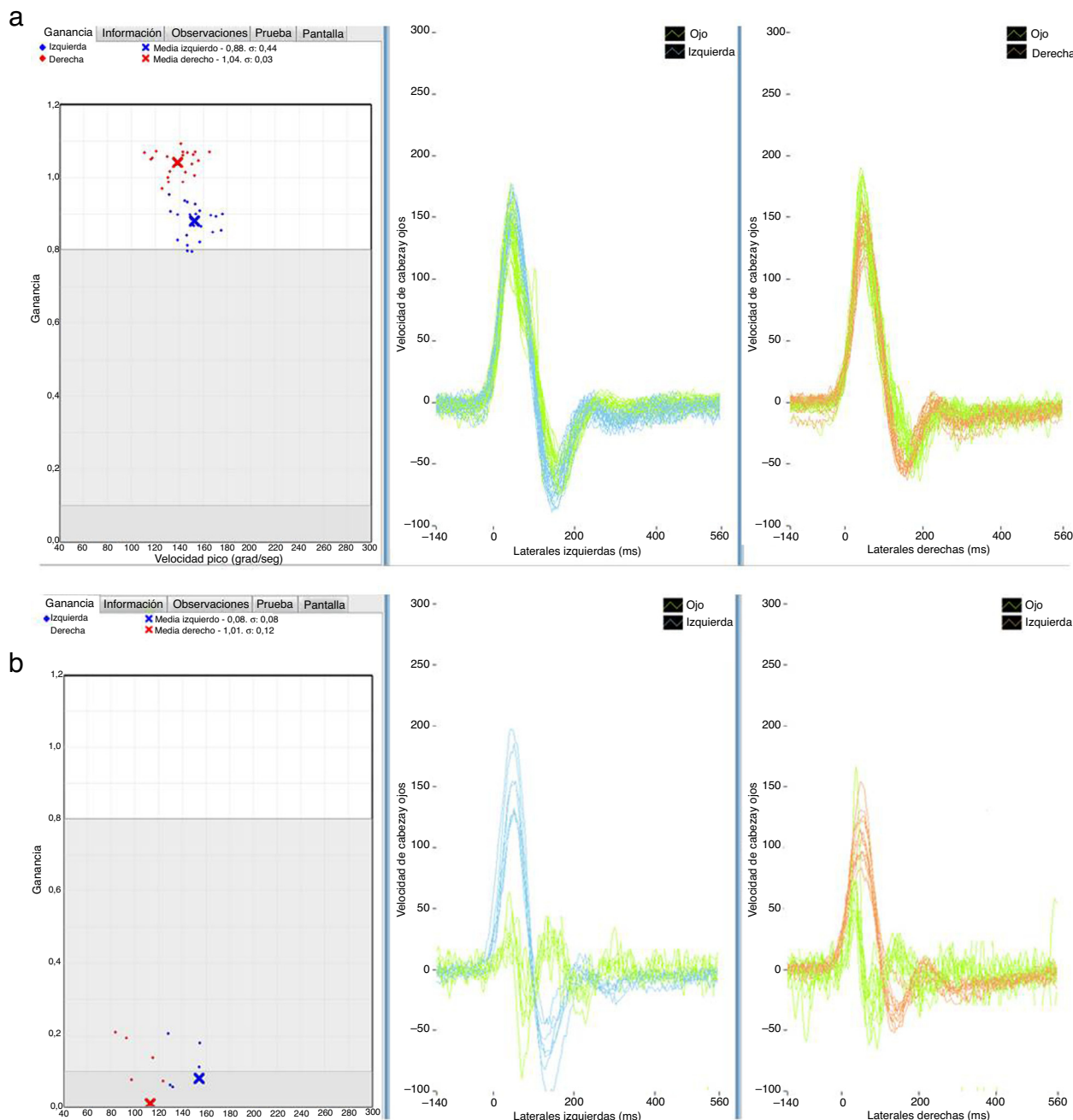


Figura 2 Video Head impulse test: Estudio de la función vestibular a través del reflejo vestibulo-oculomotor. En ambas imágenes (a y b), en gris oscuro se representa la velocidad del movimiento de la cabeza a la izquierda y la velocidad del movimiento de la cabeza a la derecha. En gris claro se representa el comportamiento del ojo durante el movimiento cefálico. En condiciones normales (a) el ojo dibuja un movimiento simétrico al de la cabeza, tanto a la derecha como a la izquierda. En esta paciente (b) ese movimiento es deficiente por un déficit severo de la función vestibular de forma bilateral. Por ello, durante los movimientos de la cabeza a la derecha y a la izquierda, debido a que el receptor periférico vestibular no funciona el reflejo es completamente anómalo.

función otolítica residual, esto puede ayudar a aportar estrategias de rehabilitación (movimientos de desplazamiento vertical y horizontal)³.

Bibliografía

1. Tellier AL, Cormier-Daire V, Abadie V, Amiel J, Sigaudy S, Bonnet D, et al. CHARGE syndrome: Report of 47 cases and review. Am J Med Genet. 1998;76:402-9.

2. Hsu P, Ma A, Wilson M, Williams G, Curotta J, Munns CF, et al. CHARGE syndrome: A review. J Paediatr Child Health. 2014;50:504-11.

3. Abadie V, Wiener-Vacher S, Morisseau-Durand MP, Porée C, Amiel J, Amanou L, et al. Vestibular anomalies in CHARGE syndrome: Investigations on and consequences for postural development. Eur J Pediatr. 2000;159:569-74.