

SÍNDROME DE MONDINI

ANA PAULA SPERANDIO (HOSPITAL CENTRAL DO EXÉRCITO); ALINE DIAS (HOSPITAL CENTRAL DO EXÉRCITO); PAULA ALMADA (HOSPITAL CENTRAL DO EXÉRCITO); ALESSANDRA PIMENTEL (HOSPITAL CENTRAL DO EXÉRCITO); THAISE MATOS (HOSPITAL CENTRAL DO EXÉRCITO); SOLANGE DAVID (HOSPITAL CENTRAL DO EXÉRCITO); ROSANGELA CIPOLLA (HOSPITAL CENTRAL DO EXÉRCITO); PAULA RAMALHO (HOSPITAL CENTRAL DO EXÉRCITO)

Introdução: A Síndrome de Mondini caracteriza-se por malformação coclear com ausência da espiral apical, alargamento do aqueduto coclear, vestibular e dos canais semicirculares. Pode estar associada à meningite bacteriana de repetição e surdez neurosensorial em vários graus. Representa 30% das malformações da orelha interna.

Discussão de Caso: Trata-se de um menino, 1 ano e 6 meses, atendido no segundo episódio de meningite bacteriana. No líquido cefalorraquiano do quadro anterior havia sido isolado de *Streptococcus pneumoniae*. Possuía relato de alteração no teste de triagem auditiva neonatal e sinais sugestivos de comprometimento retrococlear bilateral no exame de potenciais evocados auditivos de tronco encefálico (BERA), confirmando perda auditiva significativa. Tomografia computadorizada demonstrou alterações ósseas sugestivas de anomalia vestíbulo-coclear cística em orelha direita, e aplasia labiríntica em orelha esquerda.

Discussão: Em casos de meningoencefalite recorrente é importante ressaltar a possibilidade de fístulas entre os espaços da orelha interna e o líquido, por favorecer a translocação bacteriana e, conseqüentemente, a infecção. O microorganismo comumente descrito é o *S. pneumoniae*, por ser habitual colonizador de nasofaringe. Assim, foi hipotetizado o diagnóstico baseado na anamnese e exames complementares descritos no relato. Devido à possibilidade de complicações no sistema nervoso central causadas pelas infecções repetidas, a correção das fístulas existentes torna-se mandatória.

Conclusão: A Síndrome de Mondini deve ser aventada em crianças com alterações auditivas e meningite bacteriana de repetição, patologia com alta morbidade e mortalidade. A correção cirúrgica das fístulas existentes está indicada, interrompendo o ciclo de infecções recorrentes. Os casos de surdez neurosensorial podem ser minimizados ou solucionados com implante coclear, gerando melhor qualidade de vida, proporcionando o desenvolvimento infantil de forma adequada.