



Hipoacusia súbita como manifestación inicial de malformación de Arnold-Chiari tipo I

Sudden hearing loss as an initial manifestation of Arnold-Chiari type I malformation.

María Fernanda Ochoa Chávez,¹ Natalia Camargo Vela,² Eric de Jesús Montes Olave,³ José María Ponce Puerto,⁴ Juan Carlos Cisneros Lesser⁵

Resumen

ANTECEDENTES: La hipoacusia súbita consiste en la pérdida auditiva mayor a 30 decibeles instaurada en un tiempo menor a 72 horas, con afectación mínima de tres frecuencias consecutivas. La causa es multifactorial y habitualmente es idiopática; sin embargo, las principales causas son infecciones virales (virus de la familia *Herpesviridae*), vasculares y la resonancia magnética está universalmente indicada para descartar enfermedad retrococlear. Actualmente el tratamiento se basa en esteroides, sistémicos o intratimpánicos, antes de las tres semanas de evolución.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 57 años que manifestó hipoacusia súbita izquierda asociada con acúfeno ipsilateral, vértigo y mareo. A la exploración física se documentó hipoacusia neurosensorial por acúmetría y nistagmo vertical con fase rápida hacia abajo en la exploración otoneuroológica. En la resonancia magnética se visualizó una herniación de las amígdalas cerebelosas por el agujero magno (malformación de Arnold-Chiari tipo I). Se indicó tratamiento con esteroides sistémicos e intratimpánicos, con lo que tuvo nula mejoría, por lo que se indicó seguimiento y rehabilitación otovestibular.

CONCLUSIONES: La hipoacusia por malformación de Chiari tipo I es poco frecuente, aun menos de manera aislada o inicial. La extensión de la resonancia magnética realizada en el estudio de hipoacusias súbitas podría ser una medida eficaz para descartar esta enfermedad.

PALABRAS CLAVE: Hipoacusia súbita; Hipoacusia neurosensorial; malformación de Arnold-Chiari; resonancia magnética.

Abstract

BACKGROUND: A sudden hearing loss is defined as an auditory loss greater than 30 decibels over at least three contiguous frequencies, within a 72-hour period. It has different aetiologies, although it is often considered idiopathic. The viral aetiology (caused by viruses of the *Herpesviridae* family) and the vascular are the most common. As part of the diagnostic process, a magnetic resonance is performed in all cases of sudden hearing loss to rule out retrocochlear disease. Currently, the use of systemic or intratympanic steroids during the first three weeks of onset is the basis of treatment.

CLINICAL CASE: A 57-year-old female patient with left ear sudden hearing loss with associated tinnitus, vertigo, and dizziness. On physical examination, she was found to have unilateral sensorineural hearing loss, determined by pure-tone audiometry, as well as a vertical, down-beating nystagmus observed during otoneurologic exploration. Magnetic resonance showed a significant herniation of the cerebellum tonsils through the foramen magnum (compatible with an Arnold-Chiari type I malformation). Systemic and intratympanic steroids were prescribed without success, so management aimed at rehabilitation and close monitoring.

¹ Residente de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra Ibarra, Ciudad de México, México.

² Médico adscrito al Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado, Ciudad de México, México.

³ Otorrinolaringología, Otolología, Neurología y Cirugía de Base de Cráneo, Hospital Ángeles Chihuahua, Chihuahua, México.

⁴ Médico pasante del servicio social en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas, Ciudad de México, México.

⁵ Doctor en Ciencias de la Salud. Otorrinolaringología, Otolología, Neurología y Cirugía de Base de Cráneo, Hospital Ángeles Pedregal, Ciudad de México, México.

Recibido: 20 de julio 2023

Aceptado: 8 de agosto 2023

Correspondencia

José María Ponce Puerto
josemaponcepuerto@hotmail.com

Este artículo debe citarse como:
Ochoa-Chávez MF, Camargo-Vela N, Montes-Olave EJ, Ponce-Puerto JM, Cisneros-Lesser JC. Hipoacusia súbita como manifestación inicial de malformación de Arnold-Chiari tipo I. An Orl Mex 2023; 68 (3): 139-146.

CONCLUSIONS: Sudden hearing loss secondary to an Arnold-Chiari type 1 malformation is infrequent, especially as an isolated or initial symptom. The inferior extension of the magnetic resonance performed as part of the diagnostic algorithm of sudden hearing loss, to evaluate the cerebellum tonsils, may be an effective measure to rule out this condition in such patients.

KEYWORDS: Hearing loss, sudden; Hearing loss, sensorineural; Arnold-Chiari malformation; Magnetic resonance spectroscopy.

ANTECEDENTES

La hipoacusia súbita es un síndrome caracterizado por la pérdida repentina de la audición, ya sea en uno o ambos oídos. Por definición, esta pérdida es de origen neurosensorial y ocurre dentro de una ventana de 72 horas, consistente con disminución de la audición de 30 decibeles que afecta al menos a tres frecuencias consecutivas.^{1,2}

La hipoacusia súbita puede estar causada por una inmensa variedad de causas; sin embargo, se estima que el 90% de los casos serán idiopáticos, es decir, no se encontrará una causa determinada.¹

La evaluación de la hipoacusia súbita deberá enfocarse en excluir las causas conocidas de dicho síndrome, especialmente condiciones que requieran un manejo específico. En general, la bibliografía agrupa las causas en infecciosas, neoplásicas, traumáticas, ototóxicas, inmuno-lógicas, vasculares, del desarrollo, psicogénicas e idiopáticas.¹

De las causas conocidas, las más urgentes a descartar son: schwannoma vestibular (neurinoma del acústico), accidente cerebrovascular,

neoplasias malignas, medicamentos ototóxicos y trauma acústico.^{1,3}

Las principales teorías que intentan explicar la fisiopatología de los casos de hipoacusia súbita neurosensorial clasificada como idiopática incluyen infección viral, oclusión vascular de los vasos encargados de la irrigación coclear, ruptura intracoclear y autoinmunidad. La neuritis viral se ha señalado como la causa más común de hipoacusia súbita neurosensorial idiopática.^{1,2,4}

La resonancia magnética es el patrón de referencia en el contexto de un paciente con hipoacusia súbita, ya que es la prueba con mayor rendimiento diagnóstico ante la sospecha de enfermedad retrococlear, aunque la tasa global de anomalías en la resonancia magnética que están directamente relacionadas con la hipoacusia súbita varía entre el 4.4 y el 13.75%.¹

Actualmente el tratamiento inicial consiste en corticosteroides orales, idealmente dentro de las primeras dos semanas a partir de la aparición de los síntomas, debido a que éstos son una de las pocas opciones terapéuticas cuya eficacia está demostrada en ensayos clínicos. El tratamiento con corticosteroides parece ofrecer la mayor recuperación en las primeras dos semanas, con



poco beneficio después de 4 a 6 semanas. Para obtener resultados óptimos del tratamiento, la dosis recomendada de prednisona oral es de 1 mg/kg al día en una dosis única (no dividida), con una dosis máxima habitual de 60 mg al día y duración del tratamiento de 10 a 14 días. De manera alternativa, puede optarse por tratamiento con esteroides intratimpánicos, que han demostrado eficacia similar a los esteroides sistémicos en el manejo inicial de la pérdida de audición súbita.^{1,2,4}

Además de la terapia esteroidea, ya sea oral o intratimpánica, puede ofrecerse también oxigenoterapia hiperbárica combinada con los esteroides como tratamiento inicial de la hipoacusia o como terapia de rescate.^{1,2}

Para definir si existió recuperación auditiva tras un episodio de hipoacusia súbita, utilizamos los criterios de recuperación de Siegel, en los que se define una recuperación completa si se obtiene un promedio de tonos puros (PTA) final menor de 25 dB; mejoría parcial si existe una ganancia mayor de 15 dB pero un PTA final entre 25 y 45 dB; mejoría leve si existe una ganancia mayor a 15 dB pero con un PTA final mayor de 45 dB y ausencia de mejoría si la ganancia fue menor de 15 dB.^{1,4}

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 57 años de edad, sin antecedentes patológicos agregados, que 26 días antes de su valoración manifestó hipoacusia izquierda de inicio súbito, asociada con acúfeno ipsilateral de tono agudo, predominantemente al despertar del sueño. Además, manifestó mareo y vértigo de segundos de duración, sin desencadenantes identificados, durante 8 días, ambos síntomas de alivio espontáneo. Acudió con el médico general 5 días después de sus síntomas iniciales, quien indicó tratamiento con gotas óticas y cinarizina sin mejoría, por lo que acudió con un otorrinolaringólogo quien solicitó

un estudio audiológico, con el que diagnosticó hipoacusia no especificada e indicó tratamiento con cinarizina, pentoxifilina, dexametasona/ clorfenamina y dos dosis intramusculares de betametasona con lidocaína, sin alivio de los síntomas, por lo que la paciente acudió por iniciativa propia a nuestro instituto para valoración.

A su llegada al servicio de urgencias, la paciente refirió no tener cambios en la audición y con persistencia del acúfeno, de tono agudo, que no interfería con la audición. Negó nuevos episodios de vértigo en las últimas tres semanas.

A la exploración física se encontró a la paciente de edad aparente similar a la cronológica, con actitud de hipoacusia superficial, de predominio izquierdo, consciente y orientada, cooperadora. La otoscopia bilateral, rinoscopia anterior, el cuello, la cavidad oral y la orofaringe se encontraron sin alteraciones. Se realizó acumetría con diapasones de 256, 512 y 1024 Hz, en la que se obtuvo una prueba de Weber con lateralización a la derecha en las 3 frecuencias, prueba de Rinné no captante de lado izquierdo en las 3 frecuencias, y positiva de lado derecho en las 3 frecuencias.

La audiometría evidenció hipoacusia neurosensorial superficial derecha con promedio de tonos audibles (PTA) de 24 dB e hipoacusia neurosensorial profunda izquierda con PTA de 80 dB (**Figura 1**). La logoaudiometría con máxima discriminación fonémica del 100% a 45 dB en el oído derecho y del 20% a 110 dB en el oído izquierdo.

En la exploración otoneurológica se documentó, además, un nistagmo espontáneo vertical con fases rápidas hacia abajo (*downbeat*), no fatigable y sin latencia; prueba de impulso cefálico (*head thrust*) con sacadas correctivas a la derecha con tracción cefálica hacia la derecha. A la maniobra con cabeza colgante se observó nistagmo *downbeat* sin latencia y no fatigable, ausente

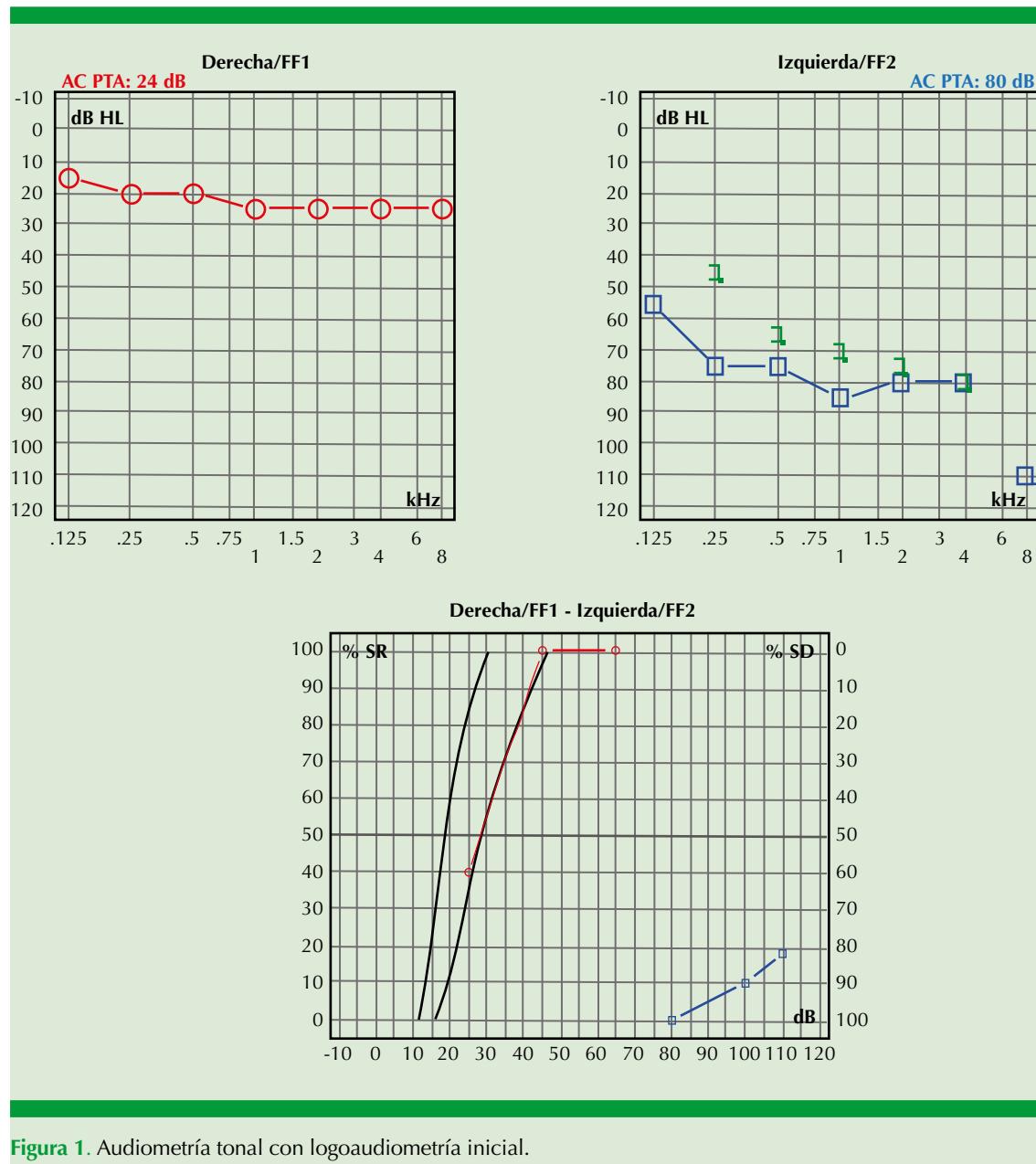


Figura 1. Audiometría tonal con logoaudiometría inicial.

con otras maniobras posicionales, prueba de Fukuda-Unterberger con lateralización a la derecha, prueba de Babinsky-Weil con inestabilidad, prueba de Romberg negativa, y no se observaron dismetrías ni disdiadiocinesias.

Como diagnóstico inicial se consideró hipoacusia súbita izquierda y se inició tratamiento con prednisona vía oral a dosis de 1 mg/kg al día durante 10 días con un esquema de reducción de dosis de 10 mg cada tercer día, así como 10



sesiones con cámara hiperbárica de 60 minutos cada una, a 2 atmósferas. A su revaloración a los 10 días la paciente no mostró ganancia auditiva, por lo que se decidió iniciar infiltraciones intratimpánicas con dexametasona 4 mg/mL cada 24 horas durante 5 dosis.

Debido a los hallazgos en la exploración otoneurológica y como parte del abordaje de hipoacusia súbita, se le realizó una resonancia magnética de cráneo con atención al ángulo pontocerebeloso y la fosa posterior, en la que se descartó enfermedad retrococlear; sin embargo, se documentó una herniación de las amígdalas cerebelosas de 7 mm a través del agujero magno (**Figura 2**), hallazgo consistente con el diagnóstico de malformación de Arnold-Chiari tipo I. Se interconsultó con Neurocirugía sobre el abordaje terapéutico del mismo; debido a que no era apta a tratamiento quirúrgico, se mantiene el seguimiento por dicho servicio hasta la fecha.

Su audiometría final mostró nula recuperación de acuerdo con los criterios de Siegel (**Figura 3**).



Figura 2. Corte sagital de resonancia magnética en T2 donde se observa herniación de las amígdalas cerebelosas de 7 mm.

ra 3). Se envió a la paciente a seguimiento por el servicio de Audiología y Otoneurología para establecer un plan de rehabilitación vestibular y adaptar un auxiliar auditivo, considerando uno para pérdida profunda o de tipo Cros, según las preferencias de la paciente.

DISCUSIÓN

Las malformaciones de Chiari son un grupo de anomalías del desarrollo del rombencéfalo y la médula espinal que se caracterizan por la herniación del contenido de la fosa craneal posterior en sentido caudal a través del foramen magnum hacia la columna cervical superior. Estos pacientes pueden manifestar síntomas relacionados con el sistema vestibular, como ataxia, nistagmo o vértigo.³

La malformación de Chiari puede dividirse en dos formas: tipos I y II. El tipo I de Chiari es más común, la aparición de los síntomas suele retrasarse hasta la edad de 25 a 35 años y los individuos afectados suelen manifestar síntomas neurológicos sutiles, que no se asocian con otros defectos del desarrollo.⁵

El diagnóstico se establece mediante una tomografía computada (TC) o una resonancia magnética nuclear (RMN) reconstruida en el plano sagital, que puede demostrar una deformación de las amígdalas cerebelosas de más de 5 mm caudalmente a través del foramen magnum.⁶

Con estos criterios, se trata de un hallazgo incidental relativamente frecuente en la resonancia magnética nuclear y se observa en alrededor del 3.6% de los individuos, la mayoría asintomáticos.⁶

La malformación de Chiari tipo II se manifiesta en los primeros meses debido a la hidrocefalia asociada y a otras malformaciones del sistema nervioso central, como el meningomielocele.³

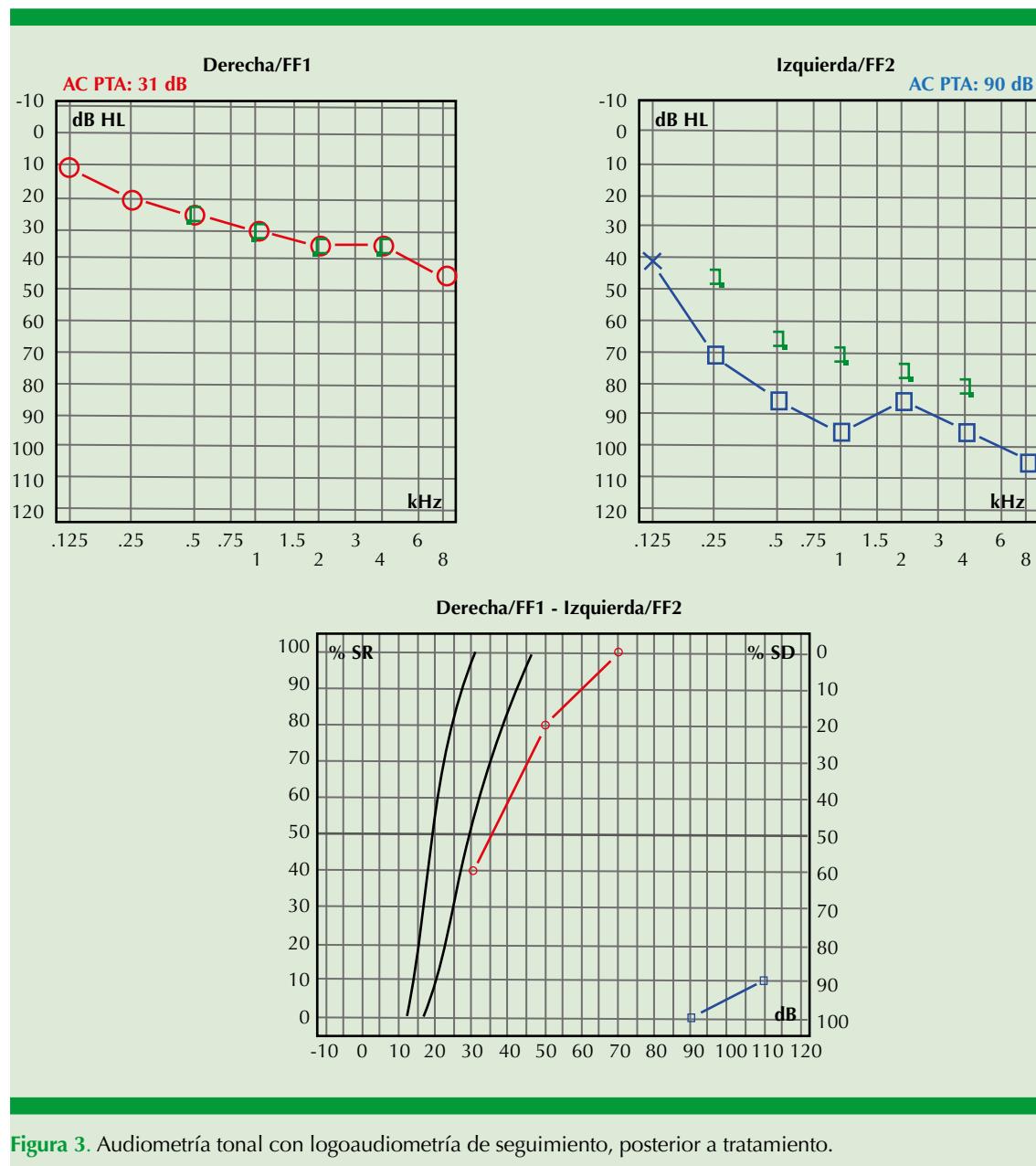


Figura 3. Audiometría tonal con logoaudiometría de seguimiento, posterior a tratamiento.

Los síntomas clásicos de manifestación de la malformación de Chiari tipo I incluyen debilidad en las extremidades superiores, pérdida sensorial y dolor; sin embargo, la manifestación más frecuente es la cefalea occipital que se exacerba con la actividad física o maniobras de Valsalva, como toser, estornudar, agacharse o levantar

objetos.^{3,6,7} La ataxia se registra en el 24 al 49% de los pacientes y el vértigo es mucho menos frecuente, entre el 8 y el 18%.⁸

No ha podido correlacionarse el grado de herniación de las amígdalas cerebelosas con la gravedad de la clínica. Sin embargo, se ha



asociado la siringomielia y la subsecuente aparición de un syrinx, con mayor prevalencia de secuelas neurológicas y peor pronóstico.⁸ En nuestro caso, no se documentó siringomielia o syrinx en la resonancia magnética nuclear, característica compartida con otros casos de hipoacusia neurosensorial súbita secundaria a malformación de Chiari tipo I consultados; no obstante, se necesitan más estudios para establecer una relación entre los dos fenómenos. En cuanto a las manifestaciones audiovestibulares, la más frecuente es la inestabilidad (49%), seguida del vértigo (18%), el nistagmo (15%) y la hipoacusia súbita neurosensorial (15%).^{3,8} Del nistagmo, el más común parece ser el horizontal (74%), seguido del vertical hacia abajo (18%).³ En algunos estudios no se caracteriza el tipo de nistagmo (horizontal, vertical hacia abajo o vertical hacia arriba) objetivado en los pacientes. Otras causas del nistagmo vertical hacia abajo o *downbeat* son las enfermedades neurodegenerativas y vasculares del cerebelo o el tronco cerebral, tumores y traumatismos; sin embargo, cerca del 40% de los casos son idiopáticos.^{9,10} De igual forma, no todos los artículos comunican la lateralidad de la hipoacusia, aunque parece que la hipoacusia bilateral es más prevalente que la unilateral (44 vs 30%). Otras manifestaciones audiovestibulares son los acúfenos (11%), la plenitud ótica (10%) y la hiperacusia (1%).^{3,7,11}

Existe una teoría etiológica entre la hipoacusia súbita y la malformación de Chiari tipo I, la cual apoya que existe un daño isquémico al nervio coclear y vestibular que puede ocurrir como resultado de un trastorno de la microcirculación debido a la compresión de la arteria cerebelar posteroinferior y daño coclear de la transmisión de la presión elevada del líquido cefalorraquídeo debido a una anormalidad del acueducto coclear.⁸

Tubbs y su grupo recopilaron dos casos de hipoacusia súbita secundaria a malformación de Chiari tipo I como síntoma inicial o único.⁸

Entre las series de casos publicadas por Guerra Jiménez y su grupo y Rydell y colaboradores, únicamente se reportan dos casos de hipoacusia súbita como síntoma inicial de una malformación de Chiari tipo I.^{3,5} De los casos mencionados anteriormente, solo uno está descrito en un paciente adulto, lo que hace la manifestación clínica de nuestro caso aún más atípica.

Se han reportado algunos casos de pacientes adultos con malformación de Chiari tipo I cuyos síntomas consisten únicamente en vértigo e hipoacusia neurosensorial.^{3,5,8,12} Sin embargo, en todos estos casos se reporta el vértigo como el síntoma principal y la hipoacusia como síntoma secundario, de igual manera, se reporta antecedente de cefaleas y otros síntomas más clásicos de malformación de Chiari tipo I desde la infancia.^{3,5,8,12} Esto contrasta con nuestro caso clínico, en el que la paciente no refirió síntomas típicamente relacionados con malformación de Chiari tipo I en la infancia y acudió a consulta por hipoacusia, siendo el vértigo y el nistagmo hallazgos en el interrogatorio y la exploración física.

Los pacientes con malformación de Chiari tipo I también pueden acudir al otorrinolaringólogo con disfagia, disfonía o tos secundaria a aspiración debido a la afectación de los nervios craneales inferiores (CN IX a CN XII).^{3,7,8} Aunque puede intervenirse quirúrgicamente para tratar estos síntomas, aproximadamente un tercio de los pacientes no experimenta ningún cambio en los síntomas después de la cirugía.^{11,13}

CONCLUSIONES

Aunque ya se ha documentado una relación entre la hipoacusia súbita y la malformación de Arnold-Chiari tipo I, no se trata de la manifestación más frecuente de este síndrome, por el contrario, únicamente se reporta de forma ocasional. Por tanto, consideramos pertinente retomar la recomendación ya mencionada en

bibliografía previa de extender la resonancia magnética nuclear hasta las tonsillas cerebelosas y la base del cráneo en el abordaje de pacientes con hipoacusia súbita, para poder descartar la existencia de descenso tonsilar como posible causa, especialmente en presencia de datos clínicos que sugieran un origen central.

Se reporta en la bibliografía buen pronóstico de los pacientes con hipoacusia súbita asociada con la malformación de Arnold-Chiari tipo I, sobre todo después del tratamiento quirúrgico. Sin embargo, en el caso de nuestra paciente, el pronóstico fue poco favorable, sin alcanzar la recuperación de la función auditiva.

REFERENCIAS

1. Chandrasekhar S, Tsai-Do B, Schwartz S, Bontempo L, Faucett E, Finestone S, et al. Clinical practice guideline: Sudden hearing loss (update). *Otolaryngol Head Neck Surg* 2019; 161 (IS): S1-S45. doi: 10.1177/0194599819859885.
2. Muñoz-Proto F, Carnevale C, Bejerano-Panadés N, Ferran L, Mas-Mercant S, Sarría-Echegaray P. Manejo de hipoacusia neurosensorial súbita en atención primaria. *Semergen* 2014; 40 (3): 149-154.
3. Guerra-Jiménez G, Mazón-Gutiérrez A, Marco-de-Lucas E, Valle-San-Román N, Martín-Laez R, Morales-Angulo C. Manifestaciones audiovestibulares en la malformación de Chiari tipo I. Serie de casos y revisión bibliográfica. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2014; 66 (1): 28-35. <https://doi.org/10.1016/j.otorri.2014.05.002>.
4. Siegel L-G. The treatment of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Otolaryngol Clin North Am* 1975; 8 (2): 467-473. [https://doi.org/10.1016/S0030-6665\(20\)32783-3](https://doi.org/10.1016/S0030-6665(20)32783-3).
5. Rydell R, Pulec J. Arnold-Chiari malformation. *Arch Otolaryng* 1974; 94 (1): 8-12. doi: 10.1001/archotol.1971.00770070044002.
6. Haktanir A, Yücedağ F, Kaçar E, Ulu S, Ali-Gültekin M, Bucak A. Association of Chiari I malformation and cerebellar ectopia with sensorineural hearing loss. *J Craniofacial Surg* 2013; 24 (4): 1153-1155. doi: 10.1097/SCS.0b013e318293f840.
7. Machado A, Dias J, Silva A, Meireles A. Chiari type 1 malformation: An unusual cause of tinnitus. *Int Tinnitus J* 2023; 27 (1): 06-09.
8. Tubbs R, Turgut M, Oakes W. The Chiari malformations. 2a ed. Suiza: Springer; 2020: 387-389.
9. Cantillano P, García K, Olmedo D, Délano R. Nistagmo vertical hacia abajo. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2019; 79 (3): 329-335. <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-48162019000300329>.
10. Wagner J, Glaser M, Brandt T, Strupp M. Downbeat nystagmus: aetiology and comorbidity in 117 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008; 79: 672-677. doi: 10.1136/jnnp.2007.126284.
11. Prashanth P, Anu-Sara A, Devika V, Annika-Mariam S, Shanthala S, Ramadevi S. Audio-vestibular findings in an adult with Arnold-Chiari malformation. *J Hear Sci* 2020; 10 (4): 85-90. <https://doi.org/10.17430/JHS.2020.10.4.8>.
12. Sivakanthan S, Goldhagen C, Danner S, Agazzi S. Hearing loss and Chiari malformation: A clinical pearl. *Clin Neurol Neurosurg* 2014; 122: 20-22. <https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2014.04.007>.
13. Johnson GD, Harbaugh RE, Lenz SB. Surgical decompression of Chiari I malformation for isolated progressive sensorineural hearing loss. *Am J Otol* 1994; 15 (5): 634-638.