

Artículo de revisión

Hospital General Universitario Vladimir Ilich Lenin

Neuropatías auditivas**Auditive Neuropathies**

Lisset Fernández Rojas ¹, Rodolfo Suárez García ², Marisela Batista Núñez ³

- 1 Especialista de Primer Grado en Otorrinolaringología. Diplomada en Audiología. Asistente. Servicio de Otorrinolaringología. Hospital General Universitario Vladimir Ilich Lenin. Holguín
- 2 Especialista de Primer Grado en Otorrinolaringología. Instructor. Servicio de Otorrinolaringología. Hospital General Universitario Vladimir Ilich Lenin. Holguín
- 3 Especialista de Primer Grado en Otorrinolaringología. Instructor. Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Pediátrico Universitario Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín

RESUMEN

Las hipoacusias neurosensoriales a pesar de no ser las más frecuentes son las más temidas por su repercusión en el desarrollo psicosocial. La entidad clínica conocida como neuropatía auditiva o audición no sincronizada es un término utilizado para describir a los pacientes que manifiestan déficit de la audición, fundamentalmente en la comprensión de la palabra, con unos potenciales evocados auditivos del tronco cerebral ausentes o alterados. Por el contrario, las otoemisiones acústicas y los microfónicos cocleares se registran dentro de la normalidad. En este tipo de desorden auditivo, el oído interior o cóclea parece recibir los sonidos de manera normal. No obstante, las señales que salen de la cóclea pueden estar desorganizadas o puede ser que el nervio auditivo no esté procesando el sonido de

forma adecuada. Aparentemente la afectación auditiva compromete al nervio auditivo o a las células ciliadas internas y sus sinapsis, comprometiéndose su sincronismo. En cambio, las células ciliadas externas se encuentran indemnes. Varias son las etiologías implicadas en las neuropatías auditivas, destacándose las enfermedades genéticas, adquiridas (infecciosas, tóxicas y metabólicas) e idiopáticas. En este trabajo se hizo una revisión en diferentes bases de datos y fuentes de información que permitió concluir que esta enfermedad nosológica constituye un nuevo reto para los profesionales, para lo cual es necesario a utilizar más pruebas diagnósticas con énfasis en el cruce de resultados para determinar el sitio de lesión.

Palabras clave: hipoacusia sensorineural, neuropatía auditiva, emisiones otoacústicas, potenciales evocados auditivos de tallo cerebral.

ABSTRACT

Auditive lost affects the language and emotional development, and the adaptation to the social and family environment. Those adverse effects can be avoided if the diagnosis, the treatment and the rehabilitation start early. Neurosensory hypoacusias are not the most frequent ones, but they are the most feared because of their repercussion on the psycho-social development. The clinic entity known as auditory neuropathy or non-synchronized audition is an used term to describe patients who suffer from loss of audition, mainly in the words comprehension, with the auditory evoked potentials of the brain trunk absent or abnormal, although acoustic otoemissions and cochlear microphones are normal. In this type of auditory disorder, the internal ear seems to receive the sounds in a normal way. However, the signals from the cochlea may be unorganized or the auditory nerve might not be processing the sounds in an adequate form. Apparently, the auditory affection commits the auditory nerve or the internal hair cells and their synapses, affecting their synchronism. Nevertheless, the external hair cells are harmless. Within the causes of auditory neuropathy, genetic causes, acquired causes (infections, toxic and metabolic causes) and idiopathic auditory neuropathy can be mentioned.

Key words: Neurosensorial hipoacusias, Auditive neuropathy, acoustic otoemissions, auditive evocated potentials of the brain trunk.

INTRODUCCIÓN

Desde el punto de vista terminológico, "neuropatía" significa una afectación nerviosa, en especial de las degenerativas, de uno o varios nervios. Cualquier desorden del VIII par hasta el córtex auditivo puede corresponder a una neuropatía auditiva (NA), aunque la definición más específica la sitúa en regiones más periféricas, entre las células ciliadas externas (CCE) y el tronco cerebral.

Sus principales características son: hipoacusia neurosensorial de probable asiento neural, ante la presencia de otoemisiones acústicas (OEA) y ausencia o distorsión de los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC), así como un déficit en la comprensión del lenguaje que no corresponde en general con la pérdida auditiva reflejada en el audiograma ¹.

En cuanto a la localización de la lesión auditiva, la presencia de OEA en estos pacientes nos indica una correcta funcionalidad de las células ciliadas externas. En la actualidad no existe un test audiológico selectivo de la funcionalidad de las células ciliadas internas (CCI), por consiguiente no es factible conocer en humanos si la NA puede implicarlas. Tampoco, según la bibliografía consultada, se puede descartar que en algunos casos tenga una localización presináptica ².

La neuropatía auditiva fue primero identificada en 1980 cuando los exámenes auditivos avanzados (OEA) fueron disponibles para medir la acción de las células en la cóclea. Hay algunas características comunes que usualmente se ven con la neuropatía auditiva, incluyen: pérdida auditiva de algún grado que no es predecible y dificultad en entender el lenguaje, especialmente cuando hay ruido. El problema normalmente es peor cuando se carecen de exámenes de funcionamiento auditivo. Puede parecer que la audición fluctúe día a día o incluso de hora en hora.

El origen anatómico exacto de la neuropatía auditiva está por determinar, puesto que no ha sido publicado hasta la actualidad el resultado anatomopatológico de ningún paciente con OEA normales, PEATC ausentes o alterados, y déficit en la comprensión del lenguaje. Varias etiologías están implicadas, por consiguiente podría ser más exacto utilizar el término neuropatías auditivas ³.

NEUROPATIAS AUDITIVAS

Las etiologías que justifican la NA son variadas y se clasifican como: idiopáticas, cuando no existen causas aparentes en el 40% de los pacientes; adquirida en el 20% de los casos y hereditarias o genéticas en el 40% de los mismos. Los hallazgos clínicos aparecen desde el nacimiento hasta la 6ta década de la vida con mayor incidencia en la infancia, la bilateralidad de la afección auditiva es superior al 90%, sin que existan diferencias significativas entre hombre y mujeres ⁴.

Dentro de las causas genéticas tenemos la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth o neuropatía sentido motora tipo I, la ataxia de Friedreich y el síndrome de Ehlers – Darlas. La neuropatía por mutación del gen 829x en el gen OTOF que codifica la síntesis de otorferlina ⁵, proteína que se expresa en la CCI y sus sinapsis, provoca una hipoacusia neurosensorial profunda bilateral es la causa del 3,5% de las hipoacusias neurosensoriales autosómicas recesivas. Se ha descrito una predisposición a la N.A. por causas adquirida de origen tóxico, metabólico, inmunológico, infecciosa como la parotiditis, en los síndromes hipóxicos perinatales, la hiperbilirrubinemia ⁵.

DIAGNÓSTICO

Si bien la NA no es un desorden nuevo en la práctica clínica, sí es un reto identificarlo clínicamente y diferenciarlo de otros trastornos auditivos, lo cual es posible gracias al análisis de los resultados de las emisiones otoacústicas (EOA) y de los potenciales auditivos evocados (BERA).

La anamnesis y la exploración clínica otorrinolaringológica, en el caso de la NA, debe dar prioridad a la búsqueda de antecedentes de neuropatías sensitivomotoras, prematuridad, hiperbilirrubinemia, sufrimiento fetal agudo, anoxia perinatal, cuadro febril intermitente puesto que es evidente la incidencia de N.A. en este tipo de población ⁶.

La audiometría reporta un grado de pérdida auditiva neurosensorial entre leve, moderado y en algunos casos llega al grado severo-profundo (muy heterogénea) en las frecuencias graves en el 28%, curvas planas 43%, en frecuencias agudas en 25% y son por lo general bilaterales y simétricas.

Logaudiometría o audiometría verbal: exagerada falta de comprensión de la palabra principalmente en ambiente ruidoso.

OEA. (emisiones otoacústicas) y microfónicos cocleares: normales, correcta fucionabilidad de las CCE. (fig. 1).

PEATC.: ausentes o distorsionados, solo se registra la onda V con un umbral desproporcionadamente elevado en relación con el audiograma sugiriendo lesión retrococlear (fig. 2).

PEATC. ee: asincrónicos en relación con la audiometría conductual (fig. 3).

Timpanograma: tipo A

Reflejo estapedial: ausente o abolido.

Por todos los resultados de los exámenes electrofisiológicos la localización del daño en la NA, se encuentra en las CCI, sinapsis CCI dendritas, ganglio espiral, fibras del VIII pc, o varias de las anteriores ⁷.



Fig. 1. Emisiones otoacústicas normales

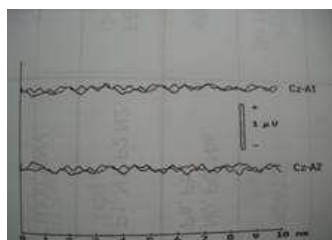


Fig. 2. PEATC planos

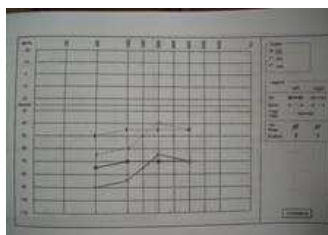


Fig. 3. PEATC ee

Diagnóstico precoz y tratamiento

Aunque la preponderancia del daño coclear es significativa respecto a las lesiones retrococleares en los neonatos y lactantes con hipoacusia neurosensorial, si verdaderamente se busca un pesquizaje neonatal efectivo, la propuesta es, realizar inicialmente unos PEATC automáticos por la eficacia y rapidez en su ejecución; ante cualquier alteración de los mismos, se realiza unas OEA; si estas últimas son normales, puede entonces tratarse de un lactante con una neuropatía auditiva, por lo que es necesario un seguimiento ORL y audiológico exhaustivo para su confirmación.

En el momento actual los programas de detección precoz de la hipoacusia con OEA y PEATC permiten identificar estos pacientes desde los primeros meses de vida, para intervenir precozmente y así, los resultados terapéuticos son más favorables. Un pesquizaje limitado a la población de riesgo no detectará las NA idiopáticas hasta edades más tardías, por consiguiente el pesquizaje auditivo universal lo consideramos obligado ⁸.

Referente al tratamiento, la rehabilitación del lenguaje con logopedia es la terapia de elección y la precocidad en su instauración influye positivamente en la mejor comprensión del lenguaje de estos niños, cuyo diagnóstico precoz de NA ha permitido instaurar el tratamiento rehabilitador de forma inmediata.

En la actualidad, existe una controversia referente a la adaptación protésica, y según Berlin ¹, los pacientes con neuropatía auditiva no son candidatos en general para los audífonos, reservando su uso para los pacientes con hipoacusia de origen coclear (ausencia de OEAT por lesiones en las CCE), con normofuncionalidad en la actividad eléctrica del VIII par y por consiguiente una eficiente sincronización neural, lo que se refleja en las latencias absolutas de los componentes I-III-V a 80-90 dB HL, siempre que el paciente padezca una hipoacusia del receptor coclear de grado leve - moderado.

En los pacientes con NA, sus CCE fucionantes (presencia de OEAT), la alteración en la sincronización neural reflejada en la alteración en los registros de los PEATC y su deficiente inteligibilidad del lenguaje, contribuyen al escaso beneficio que les proporciona los audífonos como parte del tratamiento rehabilitador. Además, la amplificación del sonido que proporciona el audífono puede ser un riesgo de

provocar un trauma acústico en las CCE indemnes, contraindicando su adaptación. Sin embargo, algunos pacientes refieren una ventaja en su rehabilitación del lenguaje con el audífono.

Hasta que se tenga un mejor conocimiento de las etiologías y de la localización anatómica que implica a las neuropatías auditivas, nuestro criterio es comenzar por ambas opciones terapéuticas: logopedia y adaptación monoaural de un audífono. Si la evolución no es significativamente mejor respecto a la comprensión del lenguaje del paciente, se optará únicamente por la logopedia.

La aplicación de los implantes cocleares (IC) en los pacientes con hipoacusia profunda bilateral debida a una NA, es un tema muy debatido, puesto que si las CCE son normofuncionantes y no conocemos el estado de las CCI. ante la inexistencia de una prueba audiológica para las mismas, ¿por qué destruir el receptor periférico con la implantación?

La opinión más generalizada es que el IC podría contribuir a un beneficio potencial en un paciente en particular, ejemplo, si la etiología de la NA es coclear en origen, por lesiones de las CCI. o sus sinapsis. No se tiene conocimiento si la señal eléctrica a través del implante, puede resincronizar la actividad neural del nervio auditivo que se supone comprometida en estos pacientes y sea la explicación del éxito de la implantación en algunos casos.

En este sentido, Miyamoto ³ considera que tanto una prótesis auditiva convencional o un implante coclear están indicados en determinados pacientes con NA, aunque el beneficio que proporcionan referente a la rehabilitación del lenguaje, sea menos favorable que el obtenido en otros casos, cuya lesión neurosensorial es coclear. Hasta que no se conozca mejor, cuál es el origen y qué mecanismos (alteración en la mielinización del VIII par, alteración de los neurotransmisores u otros) son los implicados en la NA, la explicación de estos hallazgos no es factible.

En cuanto a la evolución de estos pacientes, los controles audiológicos periódicos y el mejor entendimiento de las etiologías, permitirá a largo plazo ir conociendo el comportamiento de esta entidad clínica, que aunque no es de aparición reciente, puesto que estos casos han existido siempre, lo que sí es nuevo, es disponer de una herramienta de diagnóstico como las OEA que en conjunto con la batería de pruebas estándar: PEATC, audiometría tonal y verbal, reflejo estapedial y timpanometría permite el diagnóstico de estos pacientes cuya complejidad desde el punto de vista clínico y terapéutico queda patente.

CONCLUSIONES

Esta entidad nosológica constituye un nuevo reto para los profesionales, que los induce a utilizar más pruebas diagnósticas con énfasis en el cruce de resultados para determinar el sitio de lesión, por lo que es necesario continuar realizando estudios en este sentido, ya que los equipos de EOA no son muy populares en los centros clínicos y hospitalarios donde se realizan los diagnósticos. Hay una población con NA sin diagnosticar, que no recibe el tratamiento de rehabilitación adecuado o se priva de una oportuna intervención quirúrgica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 Paes Horacio C, Goffi Gomez MV. A contribuição da leitura orofacial na comunicação do neuropata auditivo. Rev CEFAC. 2007; 9(3): 404-10.
- 2 Salesa Batlle E. La detección precoz auditiva de los neonatos. Rev de Logopedia Foniatría y Audiología. 2008; 228(3):135-137.
- 3 Cabanillas Farpóna R, Cadiñanos Bañalesb J. Hipoacusias hereditarias: asesoramiento genético. Acta Otorrinolaringol Esp. 2011; 30(20):30.
- 4 Vlastarakos PV, Nikolopoulos TP, Tavoulari E, Papacharalambous G, Korres S. Auditory neuropathy: Endocochlear Lesion or Temporal Processing Impairment? Implications for Diagnosis and Management. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008; 72:8:1135-50.
- 5 Salesa Batlle E. Evolución actual del diagnóstico y tratamiento audiológicos. Rev de Logopedia, Foniatría y Audiología. 2007; 27(1):1-4.
- 6 Ivo Rodríguez GR, Nápole Fichino S, Ruthy Lewis D. Presença de microfonismo coclear no peate-clique: diagnóstico diferencial entre espectro da neuropatia auditiva e perdas auditivas cocleares descendentes em crianças. Rev. CEFAC. 2010; 12(6):1077-83.
- 7 Cañete OS, Aránguiz FL. Estudio electrofisiológico y electroacústico de un desorden del espectro de neuropatía auditiva: Reporte de un caso en recién nacido de alto riesgo. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello. 2011; 71:57-64.

- 8 Núñez Batalla F, Carro Fernández P, Antuña León ME, González Trelles T. Hipoacusia por hiperbilirrubinemia en un programa de cribado auditivo neonatal universal. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2008;59(3):108-13.
- 9 Rodríguez Domínguez FJ, Cubillana Herrero JD, Cañizares Gallardo N, Pérez Aguilera R. Prevalencia de la neuropatía auditiva: estudio prospectivo en un hospital de tercer nivel. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2007;58(6):239-45.
- 10 Rance G. Déficit funcional en la capacidad auditiva de oyentes con trastorno de neuropatía auditiva. *Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología.* [citado 21 oct 2010] 2010;30(4). Disponible en:
<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0214460310701571>
- 11 Mom T, Bascoul A, Gilain L, Avan P. Trastornos centrales de la audición. *EMC-Otorrinolaringología.* 2010; 39(2):1-16.
- 12 Isabel V, Marugán M, Pardal Refoyo JL, Hernández González N, Blanco Justo C. Cribado neonatal de hipoacusia en el área de salud de Zamora. Experiencia de 7 años. *Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja.* [citado 21 oct 2010] 2010;1(10). Disponible en: <http://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=3686745>
- 13 Lopez Silval RC, Gomes Araújo S. Os resultados do implante coclear em crianças portadoras de Neuropatia Auditiva: revisão de literatura. *Rev Soc. Bras Fonoaudiol.* [citado 21 oct 2010] 2007; 12(3). Disponible en:
<http://dx.doi.org/10.1590/S1516-80342007000300014>
- 14 Melo Mendes T de, Moret Mortari AL, Bevilacqua MC. Avaliação da produção de fala em crianças deficientes auditivas usuárias de Implante Coclear Multicanal. *Rev Soc Bras Fonoaudiol.* 2008; 13(1):45-51.
- 15 Nazar GM, Goycoolea MV, Godoy JMS, Ried EG, Sierra MG. Evaluación auditiva neonatal universal: Revisión de 10.000 pacientes estudiados. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* 2009; 69:93-102.
- 16 Suppiej A, Rizzardi E, Zanardo V, Franzoi M, Ermani M, Orzan E. Reliability of Hearing Screening in High-Risk Neonates: Comparative Study of Otoacoustic Emission, Automated and Conventional Auditory Brainstem Response. *Clin Neurophysiol.* 2007; 118(4):869-76.
- 17 Cañete OS. Neuropatía auditiva, diagnóstico y manejo audiológico. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* 2009; 69:271-280.

- 18 Fuente A. Exposición a solventes y disfunción auditiva central: Revisión de la evidencia científica. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2010; 70(3):273-282.
- 19 Delgado Domínguez JJ. Detección precoz de la hipoacusia infantil. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2011; 13(50): 50-6.
- 20 Gerber Sanford E. El desarrollo del comportamiento auditivo. *Rev Logop Fon Audiol*. 2007; 27(1):5-11.
- 21 Roush P. Auditory neuropathy spectrum disorder: evaluation and management. *Hear J*. 2008; 61(11):36-41.
- 22 Shehata Dieler W, Völter C, Hildmann A, Hildmann H, Helms J. Clinical and audiological findings in children with auditory neuropathy. *Laryngorhinootologie*. 2007; 86(1):15-21.
- 23 Lupski JR, Reid JG, Gonzaga-Jauregui C, Rio Deiros D, Chen DC, Nazareth L, et al. Whole-genome sequencing in a patient with Charcot-Marie-Tooth neuropathy. *N Engl J Med*. 2010; 362:1181-91.
- 24 Trinidad Ramos G, de Aguilar VA, Jaudenes Casaubon C, Núñez Batalla F, Sequi Canet JM. Early Hearing Detection and Intervention: 2010 CODEPEH recommendation. *Acta Otorrino- laringol Esp*. 2010; 61:69-77.
- 25 Teagle HF, Roush PA, Woodard JS, Hatch DR, Zdanski CJ, Buss E, et al. Cochlear Implantation in Children with Auditory Neu- Ropathy Spectrum Disorder. *Ear Hear*. 2010; 31:325-35.
- 26 Berlin CI, Hood LJ, Morlet T, Wilensky D, Li Ls. Multi-site Diagnosis and Management of 260 Patients with Auditory Neuropathy/Dyssynchrony (Auditory Neuropathy Spectrum Disorder). *Int J Audiol*. 2010; 49(1):30-43.
- 27 Gallo Terán J, Morales Angulo C, Sánchez N, Manrique M, Rodríguez Ballesteros M, Moreno Pelayo MA. Neuropatía secundaria a la mutación Q829X en el gen de la Otoferlina (OTOF) en un lactante sometido a screening neonatal de hipoacusia. *Acta otorrinlaringol Esp*. 2006; 57:333-5.
- 28 Sheykholeslami K, Kaga K, Murofushi T, Hughes DW. Función vestibular en neuropatía auditiva. *Acta Otolaryngol*. 2000;120(7):849-54.
- 29 Sheykholeslami K, Kaga K, Kaga M. Una neuropatía auditiva aislada y esporádica (enfermedad del nervio auditivo): informe de cinco pacientes. *J Laryngol Otol*. 2001;115(7):530-4.

- 30 Anfas-FuenteLarreyra. ¿Qué es la neuropatía auditiva? [citado 21 oct 2010]. Disponible en: <http://www.anfas-logopedia.blogspot.com/2009/04/que-es-la-neuropatia-auditiva.html>
- 31 Consuelo OL. Esbozo preliminar de una guía para el diagnóstico y manejo de la neuropatía auditiva. [citado 21 oct 2010]. Disponible en: <http://www.encolombia.com/medicina/otorrino/otorrino30202supl-esbozo.htm>
- 32 Constanza C. Neuropatía auditiva. [citado 21 oct 2010]. Disponible en: http://www.prematuros.cl/webabril2008/neuropatia_auditiva.htm
- 33 Hallan un defecto genético ligado a neuropatía auditiva. [citado 21 oct 2010]. Disponible en: <http://otorrinolaringologia.diariomedico.com/2010/07/13/area-cientifica/especialidades/otorrinolaringologia/hallan-defecto-genetico-ligado-neuropatia-auditiva>

Correspondencia

Dra. Lisset Fernández Rojas. Correo electrónico: rgarcia@hvil.hlg.sld.cu