

Neuropatía Auditiva Infantil

M^a Cruz Tapia Tocca

Para citar este artículo:

Tapia Tocca M. (2001). Neuropatía Auditiva Infantil. *Auditio*, 1(1), 3-5.

<https://doi.org/10.51445/sja.auditio.vol1.2001.005>

Enlace al artículo:

<https://doi.org/10.51445/sja.auditio.vol1.2001.005>

Historial:

Publicado (online): 15-09-2001



Neuropatía Auditiva Infantil

Dra. M^a Cruz Tapia

Hospital Clínico San Carlos-Pabellón 8

Instituto Antolí Candela

Madrid - España

Resumen

La combinación de las otoemisiones acústicas transitorias (OEAT) y los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) nos permite identificar a un grupo de pacientes con neuropatía auditiva (NA), cuyas implicaciones clínicas y terapéuticas constituyen un reto en nuestra práctica otológica. La población pediátrica estudiada por nosotros, no ha manifestado una alteración en el examen neurológico o en la resonancia nuclear magnética cerebral o de los oídos internos. Las OEAT y los timpanogramas tipo A, se registraron en el 100% de los casos. Los reflejos estapediales y los PEATC estaban ausentes en todos los pacientes. En la audiometría tonal o conductual, el grado de hipoacusia neurosensorial osciló entre leve a moderada, siendo bilateral en todos los casos. Los niños que colaboraron en las pruebas verbales, demostraron una desproporcionada disminución de la comprensión de la palabra que no correspondió a sus audiogramas tonales. Los hallazgos previos sugieren que la lesión es neurosensorial, con normofuncionalidad de las células ciliadas externas cocleares (OEAT presentes). No se puede precisar si la lesión está localizada en las células ciliadas internas, en el octavo par o en ambos. Las etiologías más probables que han justificado la NA han sido: hiperbilirrubinemia, anoxia perinatal, prematuridad o idiopáticas. El resultado de la rehabilitación del lenguaje con los audifonos demuestra una efectividad limitada. Todos los pacientes están siendo tratados por un terapeuta en el lenguaje. El éxito de esta terapia depende de la precocidad en su instauración.

Palabras Claves: neuropatía auditiva, otoemisiones acústicas transitorias, potenciales evocados auditivos del tronco cerebral

Introducción

Desde un 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 sitúa a la NA en regiones más periféricas, entre las células ciliadas externas (Ccext) y el tronco cerebral. Sus principales características son: hipoacusia neurosensorial de probable asiento neural, ante la presencia de otoemisiones acústicas transitorias (OEAT) y ausencia o anomalías 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.

En cuanto a la localización de la lesión auditiva, la presencia de OEAT en estos pacientes nos indica una correcta funcionalidad de las Ccext. En la actualidad no existe un test audiológico selectivo de la funcionalidad de las células ciliadas internas (Ccint),

por consiguiente no es factible conocer en humanos si la NA puede implicar a las mismas. Tampoco se puede descartar que la neuropatía auditiva pueda en algunos casos tener una localización presináptica, según la bibliografía consultada.

Atendiendo a los registros de los PEATC, todos los niños con neuropatía auditiva estudiados por nosotros, estaban ausentes a 80-90dB, desproporcionadamente al nivel de su audición en el audiograma tonal, o en la audiometría por observación del comportamiento. Esta falta de correlación entre la audiometría y los PEATC puede ser significativa de una lesión retrococlear, mientras que en las hipoacusias cocleares existe una mejor correlación entre el umbral de detección de la onda V de los PEATC, con el umbral auditivo del audiograma.

Todos nuestros pacientes han manifestado una ausencia de la onda I, pudiendo significar que la NA afecta a la porción distal del VIII par que es donde se genera esta onda, aunque no podemos descartar que ante la ausencia de los restantes componentes: II a V de los PEATC, en todos estos niños, también estén

afectadas las estructuras anatómicas en el tronco cerebral que implican su génesis.

Cabe resaltar que todos los pacientes estudiados en nuestro Hospital con NA, han mostrado una RNM de oído interno, ángulo pontocerebeloso y cerebral normales, excluyendo por consiguiente un origen desmielinizante o tumoral como causa de su hipoacusia neurosensorial, o una enfermedad hereditaria, tipo neurofibromatosis I o II.

La interpretación del reflejo del músculo estapedial (RE), es una de las mejores herramientas en la audiolgía clínica. Los pacientes con NA no presentan RE+ (test de Metz +); en estos casos, ante la ausencia del (RE) e hipoacusia neurosensoriales leves a moderadas en el audiograma, es otro dato añadido que puede confirmar una probable localización neural de la lesión auditiva de estos pacientes.

La configuración audiométrica es heterogénea en las neuropatías auditivas: hipoacusia neurosensorial en las frecuencias graves, hipoacusia en todo el espectro frecuencial (plana), hipoacusia en las frecuencias agudas, hipoacusia fluctuante. Con relación al grado de hipoacusia oscila entre leve a profunda, con predominio de hipoacusia de grado leve- moderado y evolución variable auditiva. El déficit en la comprensión del lenguaje es una de las características de los pacientes con neuropatía auditiva ante una desproporcionada falta de comprensión de la palabra, con porcentajes de discriminación máxima verbal en ambos oídos por debajo de lo que puede corresponder si la hipoacusia es coclear. En el caso de los niños, un motivo de consulta es debido a su retraso en el aprendizaje en el colegio y una deficiente comprensión del lenguaje detectada por familiares y educadores.

Es importante llevar a cabo un diagnóstico diferencial entre una NA y anomalías en el procesamiento auditivo central (PAC), puesto que en ambas el paciente puede reflejar una alteración en la comprensión de la palabra. Sin embargo, la normalidad de los PEATC y del RE, en los casos con anomalías en el PAC, lo diferencian de la NA.

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 OEAT 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.

Atendiendo a las neuropatías determinadas genéticamente, en la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth o neuropatía sensitivo motora tipo I y en la ataxia de Friedreich, se ha publicado una mayor casuística de neuropatías auditivas, formando parte de un proceso hereditario neuropático sensitivo motor y no como un hallazgo aislado. El síndrome hipóxico isquémico es otro factor etiológico de la NA que se debe tener

presente sobre todo en la población neonatal que lo padece.

La vulnerabilidad de la vía auditiva debido a la hiperbilirrubinemia ha sido reflejada en la bibliografía como causa de NA. Varios de nuestros pacientes han manifestado hiperbilirrubinemia severa durante los primeros días de vida, requiriendo fototerapia con exanguinotransfusió; su hipoacusia ha sido neurosensorial de grado leve-moderado de probable asiento neural, ante la ausencia de PEATC y del RE y la presencia de las OEAT en diferentes períodos cronológicos.

Puesto que los PEATC son dependientes de la sincronización neural del VIII par en el tronco cerebral auditivo, patologías que afecten a dicha sincronización provocan una ausencia o anomalías en los PEATC, aunque los mecanismos periféricos auditivos estén indemnes. En esta línea, lactantes con hiperbilirrubinemia, asfixia perinatal, procesos infecciosos de tipo vírico, prematuridad comportan estas características audiológicas y en las pruebas electrofisiológicas. Consideramos que aproximadamente un 30% de los pacientes con NA no tienen una etiología que la justifique y se engloban dentro de las idiopáticas.

Diagnóstico precoz de la neuropatía auditiva:

Aunque la preponderancia del daño coclear es significativa respecto a las lesiones retrococleares en los neonatos y lactantes con hipoacusia neurosensorial, si verdaderamente buscamos un screening neonatal efectivo, nuestra propuesta es realizar inicialmente unos PEATC automáticos por la eficacia y rapidez en su ejecución; ante cualquier alteración de los mismos, se llevará a cabo unas OEAT; si estas últimas son normales, puede entonces tratarse de un lactante con una neuropatía auditiva, siendo necesario un seguimiento ORL y audiológico exhaustivo para su confirmación. En el momento actual los programas de detección precoz de la hipoacusia con OEAT y PEATC nos permiten identificar estos pacientes desde los primeros meses de vida, pudiendo intervenir precozmente y así, los resultados terapéuticos son más favorables. Un screening limitado a la población de riesgo no detectará las NA idiopáticas hasta edades más tardías, por consiguiente el screening auditivo universal lo consideramos obligado.

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 el uso de los mismos a los pacientes con hipoacusia de origen coclear (ausencia de OEAT por lesiones en las Ccext), 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. Los pacientes con NA, sus Ccext 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 Ccext indemnes, contraindicando su adaptación. Sin embargo, algunos pacientes refieren una ventaja en su rehabilitación del lenguaje con el audífono. Hasta que tengamos 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, está siendo un tema muy debatido, puesto que si las Ccext son normofuncionantes y no conocemos el estado de las Ccint, 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, por ejemplo si la etiología de la NA es coclear en origen, por lesiones de las Ccint 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, nos 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 OEAT que en conjunto con la batería de pruebas estándar: PEATC, audiometría tonal y verbal, reflejo estapedial y timpanometría nos ha permitido

llevar a cabo el diagnóstico de estos pacientes cuya complejidad desde el punto de vista clínico y terapéutico queda patente.

Bibliografía

1. **Berlin C.** Auditory neuropathy. Current opinion in Otolaryngology Head and Neck Surgery. 6 -325-9. 1998
2. **Starr A y cols.** Auditory neuropathy. Brain. 119. 741-53. 1996
3. **Miyamoto TR. y cols.** Cochlear implantation in auditory neuropathy. Laryngoscope. 109-185-5. 1999
4. **Tapia y cols .** Neuropatía auditiva en la infancia. Acta ORL española. 52(6). 482-489. 2000

Recibido el 12 de Julio del 2001.

Aceptado el 21 de Agosto del 2001.

Publicado (on-line) 15 de Septiembre del 2001.
<http://www.auditio.com/revista>

Contacto con el autor: María Cruz Tapia, ORL Hospital Clínico San Carlos-Pabellón 8. Madrid (España). e-mail: mcruztapia@hotmail.com

Para citar este artículo:

Tapia, M.C. Neuropatía auditiva infantil [en línea]. *Auditio: Revista electrónica de audiología*. 15 Septiembre 2001, vol. 1(1), pp. 3-5.
<<http://www.auditio.com/revista/pdf/vol1/1/020101.pdf>>