

Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios.
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Periodicidad continuada
Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Correspondencia: revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Artículo de revisión

Neuropatías auditivas

Auditory neuropathy

Antonio Lirola-Delgado

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. Santiago de Compostela
alirilad@seorl.net

Recibido: 22/06/2014

Aceptado: 20/07/2014

Publicado: 26/10/2014

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Referencia del artículo:

Lirola-Delgado A. Neuropatías auditivas. Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2014 Oct. 5 (25): 207-211

Texto correspondiente a la ponencia presentada en el XXII Congreso de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja (Burgos, 6 y 7 de junio de 2014)

Resumen	<p>Introducción: Los Desórdenes del Espectro de la Neuropatía Auditiva, denominados habitualmente Neuropatías Auditivas presentan como clínica común una mala discriminación del lenguaje fundamentalmente en ambiente de ruido. Material y método: La localización de la lesión se encuentra a nivel de las células ciliadas internas (CCI), sinapsis de las CCI con el VIII par, a nivel del VIII par o en una combinación de las anteriores. Estos desordenes se identifican por la presencia de otoemisiones acústicas y microfónicos cocleares en ausencia o gran alteración de las respuestas en los potenciales evocados de troncoencéfalo. Resultados: El reflejo estapedial está alterado o ausente y en las pruebas conductuales la audiometría tonal puede variar desde normoacusia a hipoacusia profunda. La audiometría tonal en ambiente de ruido está muy alterada. La etiología es idiopática en un 30%, adquirida en otro 30% y genética en un 40%. Discusión: El tratamiento es un reto porque los beneficios de la amplificación son limitados y el implante coclear tampoco resuelve todos los casos siendo este ultimo más eficaz cuando la lesión es presináptica. Conclusiones: Un correcto diagnostico y una orientación topodiagnóstica mediante estudios genéticos y la electrococleografía pueden afinar mas la indicación y el pronóstico del implante coclear.</p>
Palabras clave	Neuropatía auditiva; Pérdida Auditiva Central; potenciales evocados; Audiometría de Respuesta Evocada; otoemisiones acústicas; implante coclear
Summary	<p>Introduction: Disorders of Auditory Neuropathy Spectrum, usually called Auditory Neuropathy, manifest with poor speech discrimination in noise environment. Methods: The location of the lesion is at the level of the inner hair cells, synapses of inner hair cells in the eighth nerve at the level of the eighth nerve or a combination thereof. These disorders are identified by the presence of otoacoustic emissions and cochlear microphonics in the absence or major alteration of the responses of brain stem evoked potentials. Results: The acoustic reflex is impaired or absent. The tone audiometry can vary from normal to profound hearing loss. The tone audiometry in noise environment is very upset. The etiology is idiopathic in 30%, gained another 30%, and 40% genetics. Discussion: The treatment is challenging because the benefits of amplification are limited. The cochlear implant does not solve all cases, being more effective when the lesion is presynaptic. Conclusions: An accurate diagnosis and counseling by genetic studies and electrocochleography can refine more indication and prognosis of the cochlear implant.</p>
Keywords	Auditory neuropathy; Hearing Loss, Central; Evoked Potentials; Audiometry, Evoked Response; cochlear implants

Introducción

La neuropatía auditiva (NA) o desordenes del espectro de la neuropatía auditiva (DENA) es un fenotipo clínico caracterizado por una mala comprensión verbal fundamentalmente en ambiente de ruido debido a una alteración del procesamiento auditivo temporal.

El estudio neurofisiológico se caracteriza por la presencia de otoemisiones acústicas (OEA) y microfónicos cocleares (MC) con ausencia o gran alteración en las respuestas de los potenciales evocados auditivos de troncoencéfalo (PEATC) y del reflejo estapedial (RE). En las pruebas conductuales la audiometría tonal (ATL) puede variar desde una hipoacusia neurosensorial leve a una profunda y en la audiometría verbal (AV) la discriminación máxima está muy alterada sobre todo cuando la prueba se realiza con ruido competitivo.

La localización anatómica de la lesión se sitúa en las células ciliadas internas (CCI), su sinapsis con el octavo par (VIII), en el propio VIII o en una combinación de las localizaciones anteriores.

Se postula que una alteración a cualquiera de estos niveles va a originar una desincronización de la respuesta neural ya sea por desmielinización o por disminución de la respuesta axonal dando lugar a una alteración de la capacidad de identificación de los patrones temporales de la audición y en la práctica se manifestará como una mala discriminación verbal.

El término NA es un término confuso o tal vez inadecuado para una entidad con un origen fisiopatológico no exclusivamente neural, por ello se han postulado diferentes términos desde que Starr y colaboradores la definieran en 1996. En el Congreso Europeo Bianual sobre Cribado Auditivo Neonatal en el Lago Como de 2008 se decidió por consenso renombrar la NA como Desordenes del Espectro de la Neuropatía Auditiva (DNA), a pesar de ello el término NA sigue usándose coloquialmente como sinónimo del anterior.

Etiología

La etiología de la NA es muy variada. Un 40% de los casos tiene como origen una mutación genética, un 30% son adquiridas y 30% restante son idiopáticas.

Dentro de las NA genéticas no sindrómicas, en las que la NA es la única manifestación, destaca la mutación autosómica recesiva del gen de la otoferlina responsable de al menos el 3% de los casos de hipoacusia prelingual bilateral en la población española.

La otoferlina es una proteína que participa en la liberación de vesículas en la sinapsis entre las CCI y las fibras del nervio auditivo y en el reabastecimiento de las vesículas en la membrana presináptica. Esta lesión presináptica en estados avanzados puede afectar también a las CCE. Generalmente se manifiesta como una hipoacusia profunda aunque ya se han descrito varios casos, uno de ellos en nuestro servicio de hipoacusia leve-moderada que evoluciona a severa-profunda como consecuencia de episodios febriles con posterior recuperación progresiva de la audición a su estado prefebril. Otras NA genéticas no sindrómicas son la AUNA 1 y la Pejvakina

Entre las NA genéticas sindrómicas la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth es la neuropatía hereditaria más frecuente. Afecta a nervios periféricos motores y sensitivos. La NA se encuentra asociada con varios subtipos de esta neuropatía. Otras neuropatías sindrómicas son algunas neuropatías ópticas, la Ataxia de Friedreich, y la Enfermedad de Refsum. En general las neuropatías sensitivomotoras pertenecen al grupo de las neuropatías auditivas postsinápticas por tener un mecanismo etiopatogénico de desmielinización y pérdida axonal.

Las NA adquiridas tienen un origen muy diverso. Puede ser debidas a tóxicos, a alteraciones metabólicas como la diabetes o el hipotiroidismo o a mecanismos inmunológicos como el Guillain –Barré. También se ha relacionado con procesos infecciosos, traumatismos craneales y la anoxia. La hiperbilirrubinemia y los estados de inmadurez/prematuridad son etiologías en las que la NA puede mejorar con la edad.

Diagnóstico

El diagnóstico en nuestra práctica clínica lo realizamos fundamentalmente con PEATC apoyados por las OEA y las pruebas conductuales.

Los PEATC los generamos inicialmente con estímulos en polaridad alternante a 80 ó 90 dB a través de auriculares insertados en conducto, obteniendo una ausencia de repuestas o una gran alteración del registro. Seguidamente con estímulos en condensación y rarefacción identificamos los potenciales MC en los primeros milisegundos tras la estimulación. FIGURA 2.

La presencia OEA, respuestas acústicas generadas en las células ciliadas externas, en ausencia de PEATC nos permite diagnosticar esta enfermedad sin necesidad de identificar los MC, que no siempre es tan fácil, pero cuentan con el gran inconveniente que pueden no estar presentes hasta en un 30% de la población sana, que suelen desaparecer con el tiempo y que son muy sensible a la patología de oído medio.

El RE está ausente o muy alterado en estos pacientes. Se ha sugerido que la combinación del estudio del RE con las OEA puede ser una buena técnica de cribado para el diagnóstico de la NA. La limitación en este caso está en la evaluación de menores de 6 meses por no existir valores normativos del RE para estas edades.

Las pruebas conductuales completan el diagnóstico. Los umbrales tonales suelen ser mejores que los obtenidos en los PEATC. Los valores de la ATL oscilan desde la normoacusia a hipoacusia profunda.

La AV suele estar alterada, sobre todo la discriminación verbal disminuye significativamente cuando la prueba se realiza con ruido competitivo, es decir cuando aplicamos un enmascaramiento simultáneo durante la realización de la AV.

Las pruebas de imagen con RM y TAC son necesarias para descartar agenesias del VIII par especialmente en los casos de NA unilaterales con factores de riesgo o con alteraciones craneofaciales unilaterales.

Otra prueba diagnóstica útil es el estudio de los potenciales corticales de larga latencia (PLL) que aunque generalmente están poco afectados por la desincronización tienen el problema de su falta de estandarización en la población infantil.

Los potenciales de estado estable tienen un valor limitado en esta patología, suelen ser patológicos y los umbrales obtenidos no suelen correlacionarse con los umbrales conductuales, en general mucho mejores.

Tratamiento

El tratamiento de estos pacientes es individualizado. En aquellos casos de origen adquirido se intentará actuar sobre su etiología, en los de origen sindrómico la acción será sobre el conjunto de su patología y en los casos de NA como única manifestación clínica trabajaremos fundamentalmente sobre la rehabilitación del lenguaje y la audición.

Para la rehabilitación del lenguaje en niños nosotros proponemos un tratamiento logopédico basado en la lectura labial con palabra complementada y en el uso de sistemas de frecuencia modulada para mejorar la señal ruido. Otros autores usan también la lectura labial simple o el lenguaje de signos.

La adaptación de audífonos resulta en ocasiones controvertida ya que el beneficio de la amplificación es parcial y difiere de unos pacientes a otros. Además en la población infantil la adaptación protésica resulta más compleja ya que no podemos apoyarnos en las pruebas objetivas con potenciales evocados para calcular el umbral auditivo y la valoración de los umbrales con pruebas conductuales puede ser un problema. La adaptación protésica en estos casos se retrasará un poco y el estudio de los PLL en niños poco colaboradores puede ayudarnos a pesar de la falta de valores normativos para el cálculo de umbrales auditivos.

En todo caso la adaptación de audífonos se basa en la valoración conductual de los umbrales para tonos puros (audiometría respuesta visual, reflejo orientación condicionado, ATL), no en pruebas electrofisiológicas. Adaptamos primero un oído y aproximadamente a los tres meses probamos la bilateralidad.

Es necesario hacer un seguimiento de la adaptación con PEATC y pruebas conductuales ya que la función auditiva puede mejorar, recuperarse o empeorar.

En el caso de que el paciente no se beneficie del uso de audífonos nos planteamos la opción de mantener únicamente un tratamiento logopédico o damos el paso hacia la adaptación del implante coclear.

A la hora de evaluar el beneficio del audífono en niños, en la última década se ha propuesto la realización de PLL en niños portadores de audífonos para valorar la maduración cortical analizando la presencia, retraso o alteraciones en la onda P1 fruto de cambios funcionales en las áreas corticales auditivas deficientemente estimuladas generados por mecanismos de plasticidad neuronal. Un retraso o alteración significativa en la onda P1 sugiere un aprovechamiento deficiente del audífono y una indicación de implante coclear.

Una vez considerada la posibilidad de colocar un implante coclear hay que tener en cuenta que una mala discriminación verbal y del desarrollo del lenguaje puede justificar el implante independientemente de su umbral tonal. No se debe implantar a niños hasta los dos años de edad ya que la posibilidad de mejoría espontánea es más alta en esos primeros años de vida. También es importante recordar que se debe comprobar la integridad del nervio auditivo ya que su agenesia puede cursar con una clínica de NA.

El estudio topodiagnóstico de la lesión nos da información sobre el pronóstico de los resultados del implante coclear, ya que si tenemos identificada la lesión a nivel presináptico, el implante va a puentear el Organismo de Corti y los resultados auditivos pueden ser especialmente buenos. En los casos de lesiones neurales los resultados serán peores aunque consigamos mejorar parcialmente el procesamiento auditivo temporal estimulando la descarga sincrónica del nervio auditivo.

El estudio topodiagnóstico se realiza de dos formas. Una es mediante el estudio genético, que nos permite identificar mutaciones que presentan lesiones en localizaciones específicas de la vía auditiva que conocemos por el resultado de estudios necrópsicos en humanos o por estudios en animales en los que generamos mutaciones y estudiamos cómo se comportan esas proteínas alteradas. Gracias a esto sabemos que mutaciones como la otoferlina responden bien a la cirugía del implante coclear por ser una patología presináptica. La otra técnica para realizar el topodiagnóstico se basa en el estudio de los potenciales cocleares mediante electrococleografía. Partiendo de la premisa que los MC son generados fundamentalmente por las CCE, el potencial de sumación (PS) tiene su origen en mayor medida en las CCI y que el potencial de acción (PA) es el resultado de la estimulación sincrónica de las fibras del VIII par, cuando nos encontramos con un paciente con MC y un PS ausente o alterado pensamos en una lesión presináptica y cuando el paciente presenta un PS normal con potenciales dendríticos o con un potencial de acción anormalmente alterado pensamos en una lesión postsináptica o neural. Esta técnica tiene una gran potencialidad pero precisa de mejoras metodológicas para obtener patrones topodiagnósticos más estables.

Un último comentario a añadir es la importancia de tranquilizar al paciente y a su familia, para ello es muy importante informarle de cómo es la enfermedad, las repercusiones que tiene sobre el lenguaje y las posibilidades terapéuticas, tanto sobre su etiología, como sobre el lenguaje y la audición, ya que aunque el pronóstico sea a veces incierto el reconocimiento del problema y el apoyo del entorno familiar y escolar es muy importante para suplir las deficiencias ocasionadas por estos trastornos auditivos.

Bibliografía

Tapia-Toca MC, Lirola-Delgado A. Neuropatías auditivas: del diagnóstico a la intervención. En Salesa-Batlle E, Perello-Scherdel E, Bonavida-Estupiñá A. Editores. Tratado de Audiología 2ª Ed. Barcelona: Elsevier Masson; 2013. p 247-270.