



Caso clínico: Trastorno en el espectro de la neuropatía auditiva

Salvador Castillo-Castillo*

*Servicio de Neurofisiología Otológica, Departamento de Audiología y Foniatría, Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Auditory neuropathy spectrum disorder

RESUMEN

El trastorno en el espectro de la neuropatía auditiva es una condición caracterizada por la afectación notable en el registro de potenciales provocados auditivos de tallo cerebral, con emisiones otoacústicas y microfónica coclear presentes, reflejos estapediales ausentes y umbrales auditivos que no tienen relación con la conducta auditiva del paciente. Existen por lo menos tres causas de esta patología: la más común implica afectación en las células ciliadas internas, seguida de la afectación de las fibras del nervio auditivo y, por último, la combinación de ambas. Desde el punto de vista clínico existen variantes como la neuropatía transitoria o incluso aquella en la que las emisiones otoacústicas se encuentran ausentes. En el presente caso se aborda esta última variante.

Palabras clave: Neuropatía auditiva, variantes, emisiones otoacústicas.

ABSTRACT

Auditory neuropathy Spectrum Disorder (ANSD) is a condition in which Auditory Brainstem Response is desynchronized, Otoacoustic Emissions (OAEs) and Cochlear Microphonic are present, stapelial reflexes are absent and hearing thresholds do not correlate with patient's hearing conduct. The most common cause is damaged inner hair cells, the second cause is damaged auditory nerve fibers and the third cause is damage to both structures. From a clinic point of view, there are variants such as transitory neuropathy or even the ANSD without OAEs. The present case is about this last kind of ANSD.

Key words: Neuropathy auditory, variants, otoacoustic emissions.

CASO CLÍNICO

Se reporta el caso de un paciente masculino de dos años y tres meses de edad que acudió por primera vez para descartar hipoacusia por ausencia de lenguaje oral. Paciente producto de gesta II, de alto riesgo por enfermedad hipertensiva del embarazo, obtenido mediante cesárea a las 32 semanas de gestación. Se refirió Apgar de 6/7 y requirió es-

tancia en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales durante dos semanas, complicado con sepsis neonatal e hiperbilirrubinemia de hasta 29 mg/dL que ameritó exanguinotransfusión. Posteriormente fue diagnosticado con retraso en el desarrollo psicomotor y recibió estimulación temprana desde los cuatro meses hasta el año y seis meses de edad. Sin con antecedentes heredofamiliares de patología otológica o del lenguaje oral.

Correspondencia:

Dr. Salvador Castillo-Castillo
Hospital Infantil de México Federico Gómez
Correo electrónico: drcastillo@live.com.mx



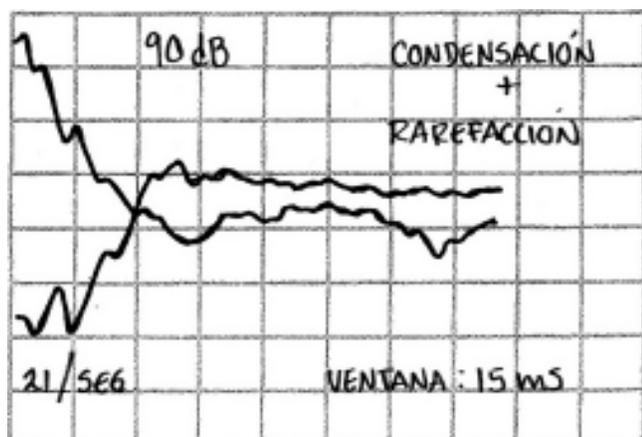


Figura 1. Registro de potenciales provocados auditivos de tallo cerebral.

La madre reportó conducta auditiva de normoyente (incluso refirió que el paciente obedece algunas indicaciones verbales). En otro centro hospitalario se le diagnosticó lesión coclear bilateral con hipoacusia profunda y le fueron adaptados auxiliares auditivos de alta potencia que no fueron tolerados por el paciente desde el inicio; aun así los utilizó durante ocho meses en forma intermitente.

Se realizó registro de potenciales provocados auditivos de tallo cerebral bajo sueño fisiológico, utilizando como estímulo clicks de polaridad negativa y posteriormente positiva con tasa de estimulación de 31.1/segundo, con 2,000 estímulos a intensidad de 100 dBHL, en ventana de análisis de 15 milisegundos (Figura 1).

Se llevó a cabo un registro de emisiones otoacústicas por productos de distorsión, con modalidad 2F1-F2 en un rango frecuencial de 1,000 Hz a 8,000 Hz (Figura 2).

Se realizó entonces registro de electrococleografía extratimpánica, utilizando como estímulo clicks de polaridad negativa, con tasa de estimulación de 9.1/segundo a intensidad de 90 dBHL (Figura 3).

Además, en la timpanometría se encontraron curvas tipo A de Jerger en ambos oídos y ausencia de reflejos estapediales en frecuencias de 500, 1,000, 2,000 y 4,000 Hz en ambos oídos a 100 dB de estimulación.

Tomando en cuenta la evidencia clínica y paraclínica, ¿cuál es el diagnóstico de este paciente?

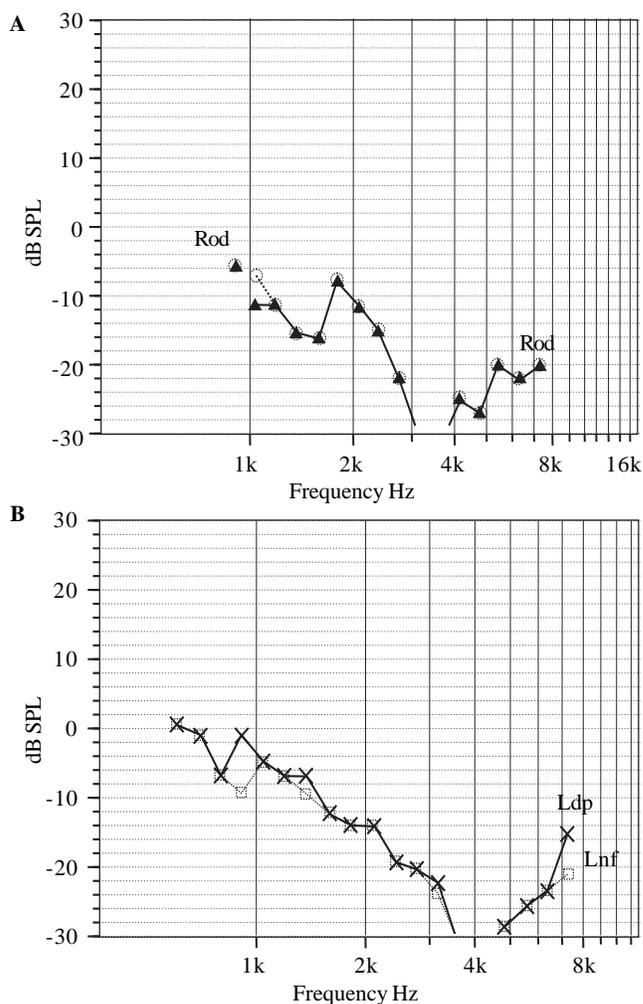


Figura 2. Registro de emisiones otoacústicas.

DISCUSIÓN

Se conoce como trastorno en el espectro de la neuropatía auditiva a un grupo de alteraciones a nivel del sistema auditivo, caracterizado por la ausencia parcial o completa de componentes bioeléctricos en el registro de potenciales provocados auditivos de tallo cerebral, con la presencia de emisiones otoacústicas y/o microfónica coclear y generalmente con audición normal o con un grado de hipoacusia que no corresponde con los hallazgos en los potenciales auditivos.¹ En 1995, Sininger, et al., acuñaron el término neuropatía auditiva como causa de hipoacusia;² en 1996 Starr,



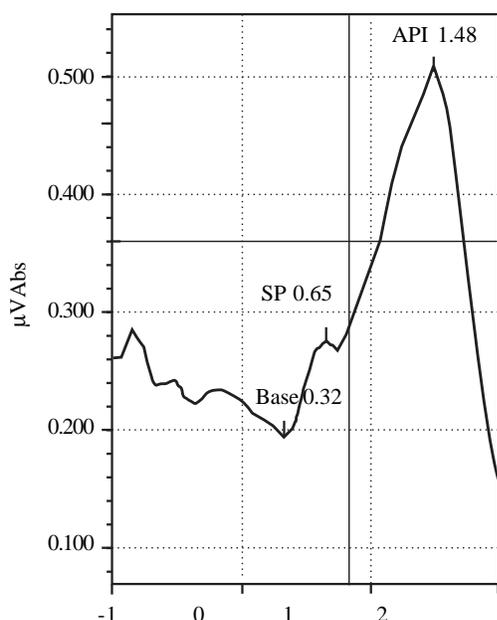


Figura 3. Registro de electrococleografía extra-timpánica.

et al., sugirieron la posibilidad de una disfunción específica a nivel del nervio auditivo.³ Desde entonces y hasta la fecha la denominación de dicha patología se ha modificado (neuropatía auditiva, neuropatía auditiva-desincronización, asincronía neural y, actualmente, trastorno en el espectro de la neuropatía auditiva¹), aunque los criterios de diagnóstico son esencialmente los mismos y el tratamiento permanece como el verdadero reto, controversial en algunos aspectos, como es el caso de la implantación coclear.⁴

En términos generales, el diagnóstico típico implica la presencia de emisiones otoacústicas, además de la abolición de los componentes bioeléctricos a nivel de tallo cerebral;⁵ aunque se ha reportado en la literatura la posibilidad de pérdida de las emisiones otoacústicas en algunos pacientes, con evidencia de que en edades tempranas sí existía su registro³ (y en muchos casos con el antecedente de uso de auxiliares auditivos de alta potencia). Lo anterior implica la posibilidad de diagnosticar una lesión coclear, cuando en realidad se trata de un problema más complejo (sensorial y neural), lo que complica, sobre todo, el pronóstico en función de que el tratamiento habilitatorio debe ser específico (favoreciendo el uso de

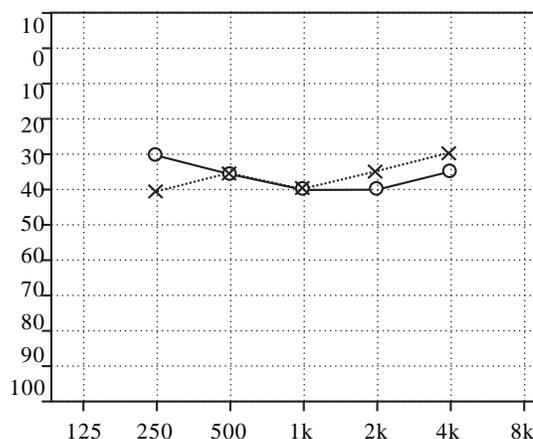


Figura 4. Audiometría tonal por juego condicionado.

lectura labiofacial⁶) y la vigilancia dirigida no sólo a mejorar la condición auditiva, sino a hacer lo posible por conseguir la adquisición del lenguaje oral.

En el presente caso se establece el diagnóstico de trastorno en el espectro de neuropatía auditiva al contar con un registro en donde se encuentran abolidos la mayoría de los componentes bioeléctricos esperados en los potenciales provocados auditivos de tallo cerebral, ausencia de reflejos estapediales, con la presencia de microfónica coclear, visible en el estudio de potenciales de tallo, con inversión de los componentes (imagen en espejo) al modificar la polaridad del estímulo, corroborada mediante registro de electrococleografía extratimpánica. Los datos clínicos, como la conducta auditiva del paciente y el rechazo sistemático a los auxiliares auditivos programados para pérdida auditiva profunda, además de los umbrales auditivos obtenidos por juego condicionado que corresponden a hipoacusia superficial bilateral (Figura 4), apoyan dicho diagnóstico, a pesar de existir ausencia de respuesta en el registro de emisiones otoacústicas.

CONCLUSIÓN

El diagnóstico de trastorno en el espectro de la neuropatía auditiva, implica, además de los datos proporcionados por los estudios objetivos, la sospecha clínica al tomar en cuenta las observaciones de los familiares o cuidadores respecto de la conducta



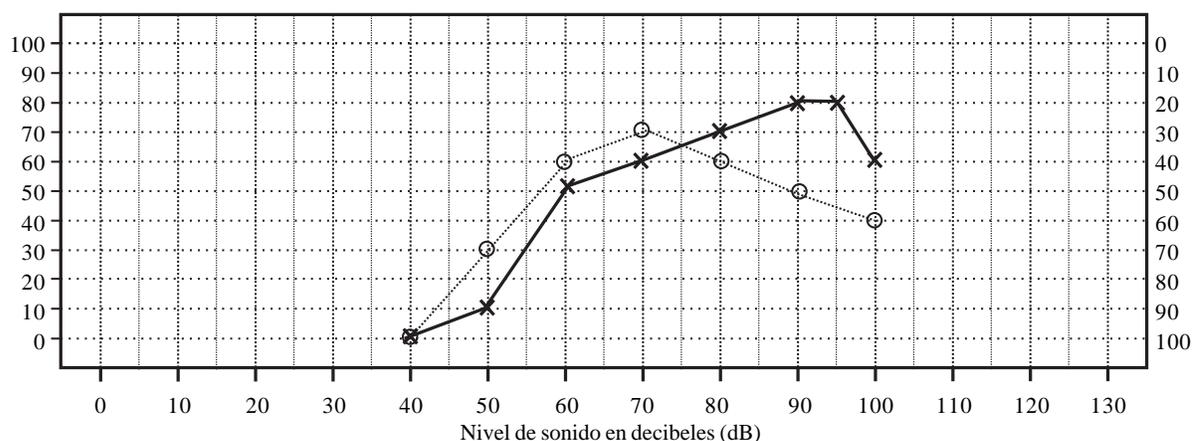


Figura 5. Logaudiometría (tres años seis meses de edad).

auditiva del paciente. Dicha situación nos resalta la necesidad de prestar atención a las observaciones de las personas que conviven a diario con el paciente, aunque éstas no correspondan a los hallazgos electrofisiológicos, y tomarlas también como una herramienta para lograr un diagnóstico integral, ampliando la valoración audiológica a los estudios conductuales apropiados (por ejemplo, audiograma estimado mediante expresión facial o reforzamiento visual). Si bien la mayoría de los autores refieren un pronóstico incierto de estos pacientes, ya sea con el uso de auxiliares auditivos o incluso implante coclear,⁷ la norma primaria de intervención en medicina *–primum non nocere* (primero no hacer daño)– obliga a establecer un diagnóstico nosológico y posteriormente vigilancia electrofisiológica y conductual a la par de los mecanismos necesarios de intervención (en este caso, adaptación de auxiliares auditivos e ingreso a estimulación temprana auditiva y de lenguaje oral). Dicha vigilancia, aun cuando ya se cuente con un diagnóstico comprobado, es necesaria debido a la existencia de distintos grados de afectación audiométrica en pacientes con el mismo diagnóstico, además de factores como el aumento en la confiabilidad de los umbrales audiométricos al mejorar la colaboración del paciente, la eventual desaparición de las emisiones otoacústicas³ (conservando la microfónica coclear) y la presencia de variantes transitorias del espectro,^{8,9} con mejoría

espontánea de la actividad bioeléctrica de tallo cerebral en etapas tempranas de la vida.

En el presente caso no se observaron cambios en los estudios electrofisiológicos de control; se realizó adaptación de auxiliares auditivos en ambos oídos (programados de acuerdo con los umbrales obtenidos mediante audiometría tonal), uso de sistema FM y se ingresó al paciente a terapia de lenguaje escolarizada mediante método multisensorial, facilitando el uso de la lectura labiofacial.

Al momento de este reporte el paciente contaba con tres años y seis meses de edad; a pesar de que la discriminación fonémica estuvo afectada (Figura 5), la percepción auditiva en conjunto con la lectura labiofacial permitieron un nivel funcional de lenguaje oral. Dada la mejoría en la adquisición del lenguaje no consideró la posibilidad de implantación coclear.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Guidelines for Identification and Management of Infants and Young Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. The Children's Hospital. Bill Daniels Center for Children's Hearing. Guidelines Development Conference at NHS 2008, Como, Italy.
2. Sininger YS, Hood LJ, Starr A, Berlin CI, Picton TW. Hearing loss due to auditory neuropathy. *Audiol Today* 1995; 7: 10-3.
3. Starr A, Picton TW, Sininger YS, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain* 1996; 119: 741-53.
4. Rance G, Barker EJ. Speech perception in children with Auditory Neuropathy/Dyssynchrony Managed With Either Hearing Aids or Cochlear Implants. *Otol Neurotol* 2008; 29(2): 179-82.





5. Berlin CI, Morlet T, Hood LJ. Auditory neuropathy/dys-synchrony: its diagnosis and management. *Pediatr Clin North Am* 2003; 50(2): 331-40.
 6. Berlin CI, Morlet T, Hood LJ. Auditory neuropathy/dys-synchrony: its diagnosis and management. *Pediatr Clin North Am* 2003; 50(2): 331-40.
 7. Roush P, Frymark T, Venediktov R, Wang B. Audiologic management of auditory neuropathy spectrum disorder in children: a systematic review of the literature. *Am J Audiol* 2011; 20(2): 159-70.
 8. Attias J, Raveh E. Transient deafness in young candidates for cochlear implants. *Audiol Neuro Otol* 2007; 12(5): 325-33.
 9. Psarommatis I, Riga M, Douros K, et al. Transient infantile auditory neuropathy and its clinical implications. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006; 70(9): 1629-37.
-

