

Neuropatía Auditiva

Marcelo Ribeiro de Toledo Piza

En 1996, Arnold Starr y colaboradores publicaron un trabajo sobre 10 pacientes con dificultad de comunicación y que, a pesar de no presentar ondas en los potenciales evocados de tronco encefálico (BERA/ABR/PETE), poseían evidencias de una función normal de las células ciliadas externas, ya que en las emisiones otoacústicas se constataba la presencia de microfonismo coclear. Ese tipo de alteración fue denominada **neuropatía auditiva**, a la que actualmente esta siendo llamada **dis-sincronía auditiva**. Con el pasar de los años, varios otros autores publicaron trabajos sobre pacientes con este mismo perfil de exámenes y asociaron otras características como grados variables de pérdida auditiva, con una tendencia a ser peor en los graves, con reflejos estapediales ausentes, el test de supresión eferente de las emisiones acústicas ausente, y diversos grados de intolerancia al ruido (**Tabla 1**). Aparentemente hay una alteración del procesamiento neural del estímulo auditivo, afectando la habilidad de detección de sonidos y de entender la palabra hablada. Esto es bien percibido por los pacientes mayores, donde el test de discriminación vocal muestra un resultado muy bajo, principalmente en ambientes con ruidos de fondo o competencia auditiva (fiestas, bares, etc). Esa mala discriminación vocal, desproporcionada con respecto a los umbrales auditivos, es la que el paciente presenta muchas veces en la audiometría, los pacientes se quejan de que escuchan, más no entienden. Los pacientes más viejos y portadores de pérdidas auditivas refieren que presentan poco o ningún beneficio para su audición con el uso de aparatos de amplificación sonora individual (AASI).

Tabla 1. Características de la Neuropatía / Dis-sincronía Auditiva

- | |
|---|
| <ul style="list-style-type: none">• Grados variables de pérdida auditiva (peor en los graves)• Emisiones otoacústicas normales• Microfonismo coclear presente• BERA ausente o con mucha dis-sincronía• Reflejos estapediales ausentes• Test de supresión eferente de las emisiones ausente• Intolerancia al ruido• Puede aparecer a cualquier edad, desde neonatos hasta adultos |
|---|

Los lactantes presentan emisiones otoacústicas robustas, microfonismo coclear exuberante, ausencia de reflejos estapediales y un examen de BERA con ondas ausentes o con morfología muy comprometida. Los niños más grandes, cuando son examinados con audiometría tonal liminar, presentan umbrales auditivos variados, desde la normalidad hasta pérdidas profundas, generalmente tendiendo a pérdidas en las frecuencias graves y un SRT peor del que se esperaría. Además los umbrales auditivos pueden cambiar en cada cita, pero tienden a permanecer más estables si se repiten el mismo día. Con el reflejo cócleo-palpebral ocurre lo mismo, a pesar de umbrales normales, no se consigue evidenciarlo. Desde que las emisiones otoacústicas son utilizadas como tamizaje auditivo, en diversas maternidades del mundo, se comenzó a cuestionar si los niños portadores de neuropatía auditiva no serían vistos como normales en el tamizaje y que el diagnóstico sería establecido solo más tarde. Algunos trabajos sugieren que la prevalencia de la neuropatía auditiva en maternidades de riesgo sería de 20-40 por 1000 niños. Otros trabajos sugieren que 10-15% de los niños sin ondas en el BERA, catalogados como deficientes auditivos profundos, serían en verdad portadores de neuropatía auditiva. Muchas pueden ser las causas de la neuropatía auditiva. Una de las más aceptadas es la dis-sincronía, o sea, la falta de sincronía en el paso del estímulo eléctrico por las vías auditivas. Los posibles sitios de lesión que se especulan son resumidos en la **Tabla 2**.

Tabla 2. Posibles sitios de lesión en la neuropatía auditiva

- | |
|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • Membrana tectorial • Célula ciliada interna • Alteración en la liberación de neuro-transmisores (glutamato, GABA, etc) en las sinapsis entre la célula ciliada interna y las fibras de las neuronas del ganglio espiral • Alteraciones en la transmisión eléctrica de las fibras del nervio coclear • Problemas axonales o relacionados a mielinización del nervio coclear |
|--|

El Newborn Hearing Screening Programme (<http://www.nhsp.info>) de Inglaterra propone un protocolo de investigación y tratamiento de pacientes con neuropatía auditiva. Ese protocolo, que será revisado en noviembre del 2005, intenta ordenar el concepto y la evaluación de los pacientes con neuropatía auditiva. Como en la mayoría de las veces no se consigue diagnosticar la causa, los tratamientos son inespecíficos y muchas veces no se consiguen los resultados deseados.

Existen también casos de neuropatía auditiva asociados a otras neuropatías periféricas como en la ataxia de Friederich y en síndrome de Charcot-Marie-Tooth.

En verdad, hoy en día están incluidas en el término “neuropatía auditiva” diversas dolencias (**Tabla 3**) que tienen en común una alteración auditiva asociada a alteraciones en las evaluaciones fisiológicas y electrofisiológicas de la audición. Probablemente, en el futuro, se entenderá mejor la fisiopatología de la dolencia, y esta será clasificada en subtipos o hasta en otro tipo de patología.

Tabla3. Tipos de patologías que pueden estar asociadas a la neuropatía auditiva.

Sin historia clínica	Genéticas y Sindromáticas	Permanentes / Transitorias	Intermitentes
Anoxia Hiperbilirubinemia Procesos infecciosos (ej: paperas) Enfermedades Inmunomediadas (ej: Sd. Guillain Barré)	Neuropatía sensorio-motora hereditaria Déficits de enzimas mitocondriales Degeneración olivo-ponto-cerebelosa Ataxia de Friederich Sd. Stevens-Johnson Sd. Ehlers-Danlos Sd. Charcot-Marie-Tooth	Anoxia Hiperbilirubinemia	Fiebre

Muchos trabajos han mostrado la participación de alteraciones genéticas en pacientes con neuropatía auditiva, por ejemplo, en la investigación de genes como el GJB2 (producción de conexina 26) y el gen DFNB9 (OTOF - productor de otoferlina). Starr (2004) mostró un estudio realizado en 7 generaciones de una misma familia donde un problema auditivo estaba presente y la neuropatía auditiva fue identificada en las últimas generaciones. En esta familia, las personas afectadas por la dolencia comenzaron a presentar síntomas auditivos precozmente, y tenían un rápido empeoramiento de la audición en pocos años, no en el umbral auditivo, sino en la discriminación vocal.

Los umbrales tonales pueden ir de normales a pérdidas profundas, habiendo una tendencia a tener umbrales graves más afectados, con una curva ascendente, en dirección de los tonos medios y agudos.

El tratamiento es controvertido. Los pacientes adultos relatan poco o ningún beneficio con el uso de aparatos de amplificación sonora individual (AASI). En niños pequeños, se debe tener cuidado de que la adaptación de un AASI no cause lesión en la células ciliadas externas en caso de una amplificación exagerada. Estos niños deben ser seguidos de cerca, con emisiones otoacústicas para identificar precozmente lesiones inducidas por el ruido.

El implante coclear es utilizado con la esperanza de que el nervio auditivo y las vías auditivas del tronco cerebral estén íntegras, como por ejemplo, en patologías de las células ciliadas internas y/o de la sinapsis entre la célula ciliada interna y el ganglio espiral, respetando la función neural.

La neuropatía auditiva es una patología descubierta recientemente y que, con certeza, por ser cada vez más intrigante, será extensamente estudiada en los años venideros.

Lecturas recomendadas

1. Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain*. 119 (Pt 3):741-53; 1996;.
2. Auditory Neuropathy: A New Perspective On Hearing Disorders. Yvonne Sininger, Arnold Starr Thompson Learning. 2001
3. <http://www.nhsp.info>