

Sordera Súbita en la Población Pediátrica

Kavita Dedhia y David H. Chi

La sordera súbita es rara en la población pediátrica. Se define como una pérdida de 30 dB en más de 3 frecuencias consecutivas con un inicio rápido, que va desde algunas horas hasta un máximo de 3 días. La pérdida auditiva sensorineural de inicio súbito (*sensorineural hearing loss* - SSNHL) es más frecuente y mejor caracterizada en la población adulta. Tiene una prevalencia de 5-20/100.000 adultos. Ocurre principalmente en pacientes con edades entre 25-60 años y hace pico a los 46-59 años de edad.¹ Se ha reportado que la incidencia en la adolescencia y en niños, es de aproximadamente 3.5% de la incidencia en adultos.² Sin embargo, otros estudios aún creen que la incidencia de la SSNHL pediátrica es prácticamente desconocida.^{3, 4} Se plantea la hipótesis de que esto es debido a la dificultad de los niños pequeños para expresar que tienen una pérdida auditiva y a la dificultad de realizar evaluaciones audiométricas en algunos infantes y niños pequeños.

Existe escasez de literatura que discuta la SSNHL pediátrica; la mayoría de las conclusiones en relación con su manejo vienen de la literatura de los adultos. Las recomendaciones actuales para el adulto son la evaluación audiológica y la resonancia magnética nuclear (MRI por sus siglas en inglés), para identificar patología cerebral o retro-coclear.⁵ La etiología más significativa en adultos es debido a derrames o a lesiones retro-cocleares.^{5, 1} En la población pediátrica, 20-40% de aquellos con pérdida auditiva tiene anomalías en la evaluación radiológica; sin embargo, aún no se ha determinado si la tomografía computada (TAC) o el MRI son la mejor modalidad para la SSNHL.^{6, 7}

La presentación de la sordera súbita ocurre tempranamente en los adultos, con quejas de pérdida auditiva, acufeno, vértigo u otalgia. Un estudio reciente ha mostrado que existe un retardo en la presentación en la población pediátrica, reportando que el 70% lo sufrió luego de 2 semanas de la aparición de los síntomas.⁸ Muchos factores pueden contribuir a este retardo, ya sea por un niño que no reporta los síntomas a los cuidadores o la subestimación de las quejas del paciente. Este retardo en la presentación retardará el tratamiento y puede afectar los resultados.

La etiología idiopática viral ha sido reportada como la causa más común en la SSNHL pediátrica. Sin embargo, a diferencia de la población adulta, las lesiones retro-cocleares y los insultos vasculares son mucho menos posibles.³ Tarshish, *et al.*, identificaron la enfermedad de Lyme y el virus Epstein-Barr (EBV) como dos enfermedades virales que llevan a la SSNHL en la población pediátrica. Ellos también encontraron que el citomegalovirus congénito (CMV), los hallazgos radiográficos de un acueducto vestibular agrandado (EVA por sus siglas en inglés), y las pérdidas auditivas no orgánicas fueron otras causas, no siempre la etiología en adultos. La fístula peri-linfática es también una rara etio-

logía asociada con la SSNHL en la población pediátrica.^{9, 10, 11} Grundfast *et al* describieron una serie de 5 pacientes pediátricos con fistula peri-linfática como la etiología de la SSNHL.⁹

Las anomalías anatómicas también han sido identificadas en escaneos de pacientes con SSNHL pediátrica. Dedhia *et al*, mostraron 40% con hallazgos anormales en los escaneos.⁸ Las guías actuales de la Academia Americana de Otorringología para la SSNHL en adultos recomienda el MRI para la SSNHL, dado que 2.7 a 10.2% de los individuos con sordera súbita se ha encontrado una lesión retro-coclear en el MRI.⁵ Esto es una parte integral en la evaluación diagnóstica para descartar neurinomas del acústico, que no son comunes en el paciente pediátrico.⁵ Ellos se inclinan a no recomendar el escaneo por TAC. Sin embargo, en la población pediátrica no hay suficientes datos para decidir cuál modalidad de imágenes es mejor. Un estudio encontró anomalías anatómicas en el TAC que no fueron identificadas en el MRI.⁸ Puede ser prudente realizar ambas en los niños.

Junto con las imágenes, las pruebas audiométricas seriadas han sido también recomendadas para documentar la progresión de la pérdida auditiva.⁵ Puede existir un papel para la realización de respuestas auditivas del tallo cerebral (ABR) en los pacientes pediátricos para descartar pérdidas auditivas no orgánicas.¹² La causa no-orgánica puede llevar a pruebas diagnósticas innecesarias.^{3, 12} Los estudios han mostrado que la evaluación rutinaria de laboratorio en todos los pacientes ha rendido pobres resultados y solo debe hacerse cuando existe una sospecha clínica.^{13, 14}

El manejo de la SSNHL es un área de debate. Los regímenes actuales disponibles de tratamiento son los esteroides orales, los esteroides intra-timpánicos, tanto esteroides orales y esteroides intra-timpánicos, el tratamiento con oxígeno hiperbárico. Los anti-virales, los trombolíticos, los vasodilatadores, las sustancias vaso-activas y los anti-oxidantes no son preconizados en el tratamiento de la SSNHL.⁵ Los esteroides orales son recomendados como el tratamiento inicial.^{5, 15, 16} Wilson *et al* condujeron un estudio doble ciego para evaluar la eficacia de los esteroides orales. Sesenta y uno por ciento de sus pacientes mejoraron con esteroides orales, mientras que solo un 32% mejoró en el grupo placebo.¹⁵ Hubo también un análisis retrospectivo a 10 años, que encontró que los pacientes que habían sido tratados con esteroides mostraban una mejoría, especialmente aquellos con pérdidas severas a profundas.¹⁶ Un estudio por, Chen *et al.*, es uno de los pocos artículos que describen el manejo del SSNHL pediátrica en 14 pacientes que recibieron esteroides orales en los primeros 14 días desde el inicio del cuadro⁴.

Las inyecciones de esteroides intra-timpánicos (IT) constituyen una alternativa a los esteroides orales. Brindan tratamiento localizado con una mayor concentración peri-linfática y evitan los efectos secundarios sistémicos. Algunas de las desventajas incluyen la otalgia durante y después del tratamiento, la perforación persistente de la membrana timpánica, vértigo, disgeusia, y una infección potencial. Rauch *et al* realizó un estudio prospectivo en adultos comparando el tratamiento con esteroides orales versus intra-timpánicos, durante el curso de 2

semanas. Ellos mostraron que ambos regímenes de tratamiento eran igualmente eficaces en el manejo de la SSNHL.¹⁷ También se ha mostrado que es eficaz como terapia de salvamento, en pacientes con pérdidas auditivas severas a profundas.¹⁸ El uso de una combinación de esteroides y de inyecciones IT también es discutido en la literatura. Un estudio conducido por Gundogan, *et al.*, mostró más mejoría con el uso de tanto los esteroides orales e IT, que con cada uno por separado.¹⁹ Solo 2 estudios han discutido las inyecciones IT de salvamento en la literatura pediátrica. En un estudio, 2 pacientes recibieron inyecciones IT, un paciente con audición estable luego de la inyección y el otro con una pérdida fluctuante que mejoró con inyecciones subsiguientes.⁸ Pitaro *et al* reportaron 5 de 8 pacientes con una recuperación parcial con esteroides IT de salvamento.²⁰ Las inyecciones IT en el paciente pediátrico puede ser un desafío dado que los pacientes más jóvenes no cooperan con el procedimiento, los asuntos de cumplimiento, con visitas frecuentes que producen ausencias a la escuela/trabajo.

La terapia con oxígeno hiper-bárico (*hyperbaric oxygen therapy* - HBOT) es otra modalidad de tratamiento discutida en la literatura del adulto. Esto no ha sido usado ampliamente en los Estados Unidos y no está aprobado por la Administración de Drogas y Alimentos para la SSNHL. La HBOT reduce la hipoxia y el edema y puede ayudar con una respuesta inmune a la infección y a la isquemia.⁵ Puede existir un papel para su uso en pacientes que han fallado el régimen tradicional de tratamiento.²¹ Narozny *et al* encontraron que la combinación de tratamiento farmacológico y la HBOT tenían mejor resultados comparado con solo la medicación.²² Las guías lo recomiendan como terapia adyuvante en los primeros 3 meses en adultos.⁵ La HBOT es cara, tiene efectos adversos potenciales y el poder de la mayoría de los estudios es bajo. Adicionalmente, puede ser complicado para el paciente pediátrico.

En conclusión, la SSNHL es una entidad rara. Es difícil reportar la incidencia exacta, dado que los niños muy jóvenes no están en capacidad de expresar su pérdida auditiva. Esto puede llevar a un retardo en el diagnóstico, lo que se ha identificado como un pobre factor pronóstico. Otro aspecto singular es la alta incidencia de anomalías anatómicas identificadas en los escaneos por TAC y MRI. Puede existir un beneficio de obtener ambos escaneos, debido a que algunas anomalías se muestran solo en el TAC y no en el MRI, y viceversa.⁸ Esto es diferente de lo que ocurre en la población adulta, donde el MRI es el estudio de imágenes de elección. La etiología es también diferente en la población pediátrica y usualmente no es atribuida a causas retro-cocleares o vasculares. Como en los adultos, la etiología viral o la presunción de que es viral, es la más común. Más aún, los pacientes pediátricos parecen beneficiarse también de los esteroides orales y de las inyecciones IT de salvamento. Sin embargo, dado el tamaño pequeño de los muestras y los limitados estudios en este tema, se necesita realizar estudios más grandes que verdaderamente muestren el beneficio tanto de los esteroides orales e IT en pacientes pediátricos.

Referencias bibliográficas

1. Schreiber BE, Agrup C, Haskard DO, Luxon LM. Sudden sensorineural hearing loss. *Lancet* 2010; 375:1203-1211.
2. Roman S, Aladio P, Paris J, Nicollas R, Triglia JM. Prognostic factors of sudden hearing loss in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 61:17-21.
3. Tarshish Y, Leschinski A, Kenna M. Pediatric sudden sensorineural hearing loss: diagnosed causes and response to intervention. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013; 77:553-559.
4. Chen YS, Emmerling O, Ilgner J, Westhofen M. Idiopathic sudden sensorineural hearing loss in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005; 69:817-821.
5. Stachler RJ, Chandrasekhar SS, Archer S *Met al.* Clinical practice guideline: sudden hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2012; 146:S1-35.
6. Parry DA, Booth T, Roland PS. Advantages of magnetic resonance imaging over computed tomography in preoperative evaluation of pediatric cochlear implant candidates. *Otol Neurotol* 2005; 26:976-982.
7. McClay JE, Booth TN, Parry DA, Johnson R, Roland P. Evaluation of pediatric sensorineural hearing loss with magnetic resonance imaging. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2008; 134:945-952.
8. Dedhia K, Chi DH. Pediatric sudden sensorineural hearing loss: Etiology, diagnosis and treatment in 20 children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2016; 88:208-212.
9. Grundfast KM, Bluestone CD. Sudden or fluctuating hearing loss and vertigo in children due to perilymph fistula. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1978; 87:761-771.
10. Roman S, Bourliere-Najean B, Triglia JM. Congenital and acquired perilymph fistula: review of the literature. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 1998; 18:28-32.
11. Bluestone CD. Otitis media and congenital perilymphatic fistula as a cause of sensorineural hearing loss in children. *Pediatr Infect Dis J* 1988; 7:S141-145.
12. Morita S, Suzuki M, Iizuka K. Non-organic hearing loss in childhood. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010; 74:441-446.
13. Mafong DD, Shin EJ, Lalwani AK. Use of laboratory evaluation and radiologic imaging in the diagnostic evaluation of children with sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* 2002; 112:1-7.
14. Preciado DA, Lim LH, Cohen A *Pet al.* A diagnostic paradigm for childhood idiopathic sensorineural hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 131:804-809.
15. Wilson WR, Byl FM, Laird N. The efficacy of steroids in the treatment of idiopathic sudden hearing loss. A double-blind clinical study. *Arch Otolaryngol* 1980; 106:772-776.
16. Chen CY, Halpin C, Rauch SD. Oral steroid treatment of sudden sensorineural hearing loss: a ten year retrospective analysis. *Otol Neurotol* 2003; 24:728-733.
17. Rauch SD. Clinical practice. Idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *N Engl J Med* 2008; 359:833-840.
18. Wen YH, Chen PR, Wu HP. Prognostic factors of profound idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2014; 271:1423-1429.
19. Gundogan O, Pinar E, Imre A, Ozturkcan S, Cokmez O, Yigiter AC. Therapeutic efficacy of the combination of intratympanic methylprednisolone and oral steroid for idiopathic sudden deafness. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2013; 149:753-758.
20. Pitaro J, Bechor-Fellner A, Gavriel H, Marom T, Eviatar E. Sudden sensorineural hearing loss in children: Etiology, management, and outcome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2016; 82:34-37.
21. Horn CE, Himel HN, Selesnick SH. Hyperbaric oxygen therapy for sudden sensorineural hearing loss: a prospective trial of patients failing steroid and antiviral treatment. *Otol Neurotol* 2005; 26:882-889.
22. Narozny W, Sicko Z, Przewozny T, Stankiewicz C, Kot J, Kuczkowski J. Usefulness of high doses of glucocorticoids and hyperbaric oxygen therapy in sudden sensorineural hearing loss treatment. *Otol Neurotol* 2004; 25:916-923.