

Hipoacusias de Etiología Viral en la Infancia

Teolinda Mendoza de Morales, Myrian Adriana Pérez García
y Sonia Regina Ramos

Introducción

Sonia Regina Ramos

El estudio de la etiología de la deficiencia auditiva en niños es fundamental para que se pueda tener un diagnóstico precoz y una intervención temprana y apropiada. En este aspecto, uno de los indicadores del desempeño del sistema de salud de un país es la edad media en que se hace el diagnóstico de la deficiencia auditiva en la infancia.

Otro aspecto relevante es que cuanto mayor sea la edad al hacer el diagnóstico, menor será la posibilidad de hacer el diagnóstico etiológico en particular en la infecciones virales de transmisión congénita y perinatal.

Teolinda Mendoza de Morales y Myrian Adriana Pérez García

La pérdida auditiva (PA) en la población pediátrica asociada a la etiología viral representa casi el 2% de la misma. La etiología hereditaria representa el mayor porcentaje (50%). Otras causas de PA son la hipoxia perinatal, hiperbilirrubinemia, medicamentos y otras infecciones no virales. Cerca de un 21% de las PA aun no están identificadas. Algunas etiologías virales pueden ser prevenidas con el uso de vacunas y por lo tanto se pueden evitar graves problemas como la sordera y las malformaciones.

La evaluación audiológica de los niños difiere considerablemente de la de los adultos, ya que en el niño existe un período crítico para el desarrollo del habla, lenguaje y el área psicomotora, en el cual la audición juega un rol extremadamente importante. La mayoría de los niños con PA manifiestan esa condición en el primer año de vida y cerca de 2.8 de los niños en cada 1,000 recién nacidos presenta PA leve a moderada y 1 en 1000 recién nacidos presenta PA bilateral profunda.

Si el niño presenta algún factor de riesgo (**Tabla 1**) esta prevalencia puede aumentar a 3-5 %.

Tabla 1. Indicadores de alto riesgo para PA

Desde el nacimiento hasta 1 mes	(1 mes- 24 meses)
Antecedentes familiares de hipoacusia neurosensorial permanente congénita o durante la infancia.	Sospecha de retraso en el lenguaje y/o en el desarrollo
Infecciones intrauterinas (Toxoplasmosis, Rubéola, Citomegalovirus, Herpes)	Historia familiar de pérdida auditiva durante la infancia.
Malformaciones Cráneo-faciales	Características físicas asociadas a síndromes relacionados con PA hipoacusia neurosensorial, conductiva o disfunción de la trompa de Eustaquio.
síndromes asociadas con hipoacusia.	Trauma Craneoencefálico
Bajo peso al nacer(inferior a 1.500gr)	Meningitis bacteriana u otras infecciones que puedan cursar con hipoacusia.
Uso de fármacos ototóxicos en el RN o en el embarazo	Uso de drogas ototóxicos.
Hipoxia perinatal	Otitis media recurrente u otitis con efusión de por lo menos 3 meses de evolución.
Patología que amerite ingreso a la unidad de cuidados intensivos neonatales por lo menos 48 horas.	Enfermedades neurodegenerativas (síndrome de Hunter) o neuropatías sensorio-motoras (Ataxia de Friederich)
Hiperbilirrubinemia que amerite exanguinotransfusión.	Infecciones intra útero (Toxoplasmosis, Rubéola, Citomegalovirus, Herpes)
Meningitis bacteriana	

Clasificación

A.- Congénitas; PA presente al nacimiento (50%). Pueden ser: 1-sindrómicas: cuando está asociada a otros defectos. 2- no sindrómicas: cuando la PA es la única característica

En las hipoacusias virales congénitas el virus se disemina por la circulación placentaria. Cuando la infección viral afecta el periodo embrionario de la tercera a la octava semana producirá una embriopatía y después de ese periodo se define como una patología fetal (período fetal de la novena a la 38 semana).

B.- Adquirida: sordera después del nacimiento. La PA puede ser, neurosensorial, conductiva o mixta (cuando el niño tiene sordera neurosensorial asociada la pérdida conductiva)

La rubéola y Citomegalovirus causan PA neurosensorial bilateral, congénita, simétrica y profunda.

La parotiditis y el sarampión causan PA adquirida unilateral. Otras PA de etiología viral son causadas por el Herpes simple, virus de influenza, Adenovirus tipo III, Epstein Barr y VIH.

RUBEOLA

Es el virus más importante relacionado a la transmisión congénita y causa sordera bilateral. Es un virus RNA de forma esférica de la familia del Morbillivirus. Su membrana de envoltura protéica es importante en su patogénesis. El potencial teratogénico es mayor cuando la exposición ocurre durante el primer trimestre de la gestación produciendo las características bien conocidas de catarata, sordera y malformación cardíaca; 60% de las muertes atribuidas a la rubéola son causadas por la neumonía. Por lo tanto el síndrome de rubéola congénita relaciona: sordera, defectos cardíacos, catarata, microcefalia, hepatoesplenomegalia, retardo mental y motor, neumonía intersticial, encefalitis y bajo peso. La rubéola causa PANS (PA neurosensorial) en las frecuencias medias de intensidad moderada a grave y puede presentar modificaciones cocleares, colapso de la membrana de Reissner, de la stria vascularis, del organo de Corti y de la membrana tectoria.

CITOMEGALOVIRUS

Pertenece a la familia de los Herpes virus, con DNA de cadena doble, es potencialmente patógeno y una vez que ha invadido el organismo, permanece latente en las células del mismo. El recién nacido se infecta durante el nacimiento por una madre que tenga el CMV en la secreción vaginal o por transferencia antigénica durante la lactancia aunque haya la presencia de anticuerpos protectores. Los niños de madres inmunes tienen la misma posibilidad de desarrollar una enfermedad congénita cuando se comparan con madres no inmunes sugiriendo que el virus puede ser reactivado. Cerca de 60-70% de las embarazadas tienen títulos positivos para CMV pero sólo 10% de los recién nacidos de esas madres tendrán infección por el virus. Alrededor de 90% de los niños infectados son asintomáticos al nacimiento y solamente el 10% desarrollan PA. Otros hallazgos en niños sintomáticos son la microcefalia, hepatoesplenomegalia, retraso mental, anomalías en paladar, calcificaciones intra cerebrales, ictericia y bajo peso al nacer.

PAROTIDITIS

Es una PA importante, generalmente neurosensorial, unilateral con una incidencia de cinco en 100,000 nacimientos vivos. Tiene predilección por la membrana de Reissner, membrana tectoria, estría vascular y células de soporte del utrículo y sáculo. El virus se disemina por la estría vascular, después pasa a la perilinfa, produciendo fibrosis intralaberíntica, con degeneración del órgano de Corti y compromiso de la región basal.

SARAMPIÓN

Es un virus esférico, no segmentado con cadena única de RNA de la familia *Morbillivirus*. Causa PANS adquirida de inicio abrupto con intensidad moderada a grave, bilateral y permanente; peor en las frecuencias altas y generalmente asociada con vértigo (70%) en niños pequeños (menores de 12 meses). El virus penetra la célula al ligarse con el receptor CD46 fundiéndose con la membrana, liberando el nucleocapsideo para el citoplasma. La replicación viral dura cerca de 24 horas. La PA ocurre simultáneamente al rash maculopapular. El paciente presenta fiebre, anorexia, conjuntivitis, otitis media, neumonía, manchas de Koplik y linfopenia.

HERPES SIMPLE

El herpes virus posee ADN de cadena doble. Técnicas de anticuerpos monoclonales diferencian dos tipos inmunológicamente distintos. Una infección genital herpética de la gestante es la causa. El tipo II es el más frecuente (75%) y la placenta es la vía de diseminación. Produce laberintitis y meningoencefalitis.

ADENOVIRUS TIPO III

En el año 1967 Jaffe y Maassab demostraron su acción y lesiones en la vía respiratoria, en especial el tejido adenoideo, alcanzando directamente el oído.

EPSTEIN-BARR

Pertenece a la familia *Herpes viridae*, posee un ADN de cadena doble. Penetra al organismo y se replica en las células epiteliales de las glándulas salivares, luego invade los linfocitos B y activa los linfocitos T. En 1964 Gregg y Shaeffer demostraron la sordera asociada con la infección por el Epstein-Barr. Generalmente se encuentran afectados el bazo, el hígado, pulmones, SNC, corazón y médula ósea.

VIH

Es un retrovirus relacionado con PA congénita y adquirida. Produce sordera en 62% de los pacientes con SIDA. Las quejas otológicas observadas en el SIDA pueden ser el efecto directo del VIH o una combinación del efecto del VIH asociado a la infección oportunista y/o el posible efecto tóxico de ciertos agentes terapéuticos. El VIH parece ser neurotrópico y linfotrópico. El ataque al sistema inmune favorece la susceptibilidad a infecciones oportunistas como virus, hongos, protozoarios y bacterias. El VIH se relaciona con las siguientes patologías: Síndrome de Ramsay-Hunt, sarcoma de Kaposi (con lesiones en la mastoides y oído externo) Síndrome de Gradenigo (infección por *Aspergillus* sp), leucoencefalopatía multifocal progresiva, infección por *Pneumocystis carinii*, otosifilis (PA fluctuante, asimétrica o súbita)

Diagnóstico

Después de un exhaustivo examen clínico y la evidencia de una sordera realizamos el siguiente plan de trabajo para hacer el diagnóstico funcional correcto, estructural y etiológico en un paciente pediátrico con hipoacusia:

1.- Exámenes de laboratorio: Hemograma completo, VIH, VDRL, FTA-ABS, Glicemia, Hormonas tiroideas, exámen de coagulación sanguínea, proteínas virales; Anticuerpos de tipo IgM o IgG para varios virus, complemento, reacción cruzada de anticuerpos. Examen de Anticuerpos contra el oído interno.

2.- Evaluación Audiológica: Emisiones otoacústicas, Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, Audiometría con refuerzo visual e impedanciometría.

3.- Imagenológico: Tomografía computarizada del oído con énfasis en la cóclea con la búsqueda del estado de permeabilidad y osificación de la cóclea o malformaciones congénitas.

Resonancia magnética nuclear con reconstrucción tridimensional de la cóclea buscando la integridad del nervio coclear y de la vía auditiva así como malformaciones del sistema nervioso central.

Tratamiento

1.-Médico: esteroides y agentes antivirales.

Los agentes antivirales pueden traer beneficios si se inician en las primeras 72 horas después del inicio de la infección por el virus del tipo Herpes en la fase inflamatoria .El Aciclovir, Valaciclovir y Fanciclovir, todos ellos son inhibidores de la ADN polimerasa. Los esteroides por vía oral se usan comúnmente para la supresión de la respuesta inflamatoria.

2.-Quirúrgico: El uso del implante coclear beneficia a los niños con PANS . El implante coclear se utiliza con la esperanza de que el nervio auditivo y las vías auditivas del tronco cerebral estén integras como por ejemplo en las patologías que lesionan las células ciliadas internas y/o en la sinapsis entre la célula ciliada interna y el ganglio espiral dejando la función neural intacta. La evaluación de las vías auditivas es esencial antes del procedimiento quirúrgico.

3.-Protésico: los niños con PANS se benefician de los aparatos de amplificación sonora individual (AASI) uni o bilateral

4.-Tratamiento Preventivo: se basa en la educación de los futuros padres, evaluación auditiva familiar, investigación de los factores de riesgo pre natal de sordera, control del embarazo de alto riesgo, tamizaje auditivo del recién nacido, prevención de infecciones otológicas y respiratorias. El tratamiento precoz de la enfermedades de transmisión sexual .la lactancia materna, la vacunación, uso de protección auditiva y evitar el uso de drogas ototóxicas. Evitar la natación en los niños con un único oído con función auditiva normal. Debe hacerse una evaluación permanente del lenguaje y el desarrollo cognitivo del niño.

Lecturas recomendadas

1. Ernest J. Joseph Microbiología Medica 1992 sección VI Virología 397- 635.
2. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Pediatrics 2000;106:798-817.
3. Charles B, Sylvan S, Margaret K, Pediatric Otolaryngology Volumen one-third edition 113 – 707.
4. Charles F, Edwin K. Otorrinolaringología Pediátrica Volumen II 922 – 930.
5. Morales – Angulo c, j Gallo – Teran, N Azuara, Etiology of severe and profound, pre/perilingual bilateral hearing loss in Cantabria. Acta Otolaryngology esp 2004; 55: 351-355.