

Neuronopatía Auditiva

Marcelo Ribeiro de Toledo Piza

Desde la década de 80, varios autores comenzaron a describir pacientes que presentaban buenos umbrales auditivos asociados con la ausencia de los potenciales evocados auditivos de tronco encefálico (BERA/ABR/PEATE) (Spoendlin 1974; Satya-Murti, Cacace et al. 1979; Worthington and Peters 1980; Kraus, Ozdamar et al. 1984).

En 1996, Arnold Starr y colaboradores publicaron un trabajo sobre 10 pacientes con dificultades de comunicación (Starr, Picton et al. 1996). Los umbrales auditivos eran malos y el examen del BERA mostraba ausencias de los potenciales. Lo interesante es que estos pacientes presentaban evidencias de una función normal de las células ciliadas externas, a través del estudio de las otoemisiones acústicas o por la presencia del microfonismo coclear.

Este tipo de alteración fue denominada **neuronopatía auditiva** (NA). El termino generó mucha discusión y actualmente está siendo también llamada de **disincronia auditiva** (DA). Con el pasar de los años, aumentó el número de trabajos describiendo estos pacientes con un mismo perfil de exámenes con grados variados de pérdida auditiva con una tendencia a ser peor en los graves, reflejos estapediales ausentes, prueba de supresión eferente de las otoemisiones acústicas ausente y diversos grados de intolerancia a ruidos (**Tabla 1**). Aparentemente hay una alteración del procesamiento neural del estímulo auditivo, afectando la habilidad de detección de los sonidos y de entender el habla. Esto se percibe bien en los pacientes mayores donde la prueba de discriminación vocal muestra una discriminación muy baja, principalmente en ambientes donde hay ruidos de fondo o competencia auditiva (fiestas, bares, etc.) y esa mala discriminación es desproporcional a los umbrales que el paciente muchas veces presenta en la audiometría, o sea, muchas veces los umbrales son buenos pero la discriminación es pésima. 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.

Tabla 1 – Características de la NA / DA

- Grados variados de pérdida auditiva (peor en los graves)
- Otoemisiones acústicas normales *
- Microfonismo coclear presente
- BERA ausente o con mucha disincronia
- Reflejos estapediales ausentes
- Test de supresión eferente de las emisiones ausente
- Intolerancia a ruidos
- Puede acometer a cualquier edad, desde bebés a adultos

Los bebés presentan otoemisiones acústicas robustas, microfonismo coclear exuberante, ausencia de reflejos estapediales y un examen de BERA con ondas ausentes o con morfología muy comprometida. Ya los niños mayores, cuando son evaluados con audiometría tonal, presentan umbrales auditivos variados, desde la normalidad hasta pérdidas profundas, generalmente teniendo afectadas más comúnmente las frecuencias graves, y un SRT mucho peor de lo esperado. Además de eso, los umbrales auditivos pueden alterarse de examen a examen cuando se realizan en diferentes días pero parecen ser más confiables cuando se realizan el mismo día. El reflejo estapedial también se encuentra ausente, lo mismo ocurre con el reflejo cócleo-palpebral, que aunque con umbrales normales no se consigue evocarlos.

Desde que las otoemisiones acústicas se utilizan como prueba de tamizaje auditiva en diversos cuartos de recién nacidos en el mundo entero, se comenzó a cuestionar si los niños portadores de neuronopatía auditiva no serían vistos como niños que pasarían como normales en el examen de tamizaje y, solamente más tarde, se establecería el diagnóstico. Algunos trabajos sugieren que la prevalencia de la neuronopatía auditiva en cuartos de recién nacidos de riesgo es de 20 a 40 por 1000 niños. Otros trabajos sugieren que de 10 a 15% de los niños sin BERA, catalogados como deficientes auditivas profundas, serían en verdad portadores de neuronopatía auditiva.

Hay muchas causas de neuronopatía auditiva. Una de las más aceptadas es la disincronía, o sea, la falta de sincronía en el paso del estímulo eléctrico por las vías auditivas. Se especula que existan varias posibilidades para los sitios de lesión, que pueden resumirse en la **Tabla 2**.

Tabla 2- Posibles sitios de lesión en la neuronopatía auditiva

- Lesiones a nivel de la membrana tectoria
- Lesiones a nivel de la célula ciliada interna
- Alteraciones 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 en las fibras del nervio coclear
- Problemas axonales o relacionados a la mielinización del nervio coclear

El *Newborn Hearing Screening Program* (<http://www.nhsp.info>) de Inglaterra propone un protocolo de investigación y tratamiento de pacientes con neuronopatía auditiva. Este protocolo será revisado en Noviembre de 2006 e intenta padronizar el concepto, la evaluación y el diagnóstico de pacientes con neuronopatía auditiva. Como todavía no conseguimos en la mayoría de los casos diagnosticar la causa, los tratamientos son inespecíficos e muchas veces no se consigue obtener los resultados deseados.

Existen también los casos de neuronopatía auditiva asociadas a otras neuropatías periféricas como, por ejemplo, la ataxia de Friedreich y el síndrome de Charcot-Marie-Tooth, donde varios pacientes portadores de estas enfermedades

desarrollan dificultades de audición y los exámenes son compatibles con neuropatía auditiva.

En verdad, hoy se engloba bajo el término “neuropatía auditiva” a diversas enfermedades (**Tabla 3**) que tienen en común una alteración auditiva asociada a alteraciones en los exámenes fisiológicos y electrofisiológicos de la audición. Probablemente, en el futuro, entendiéndose mejor la fisiopatología de la enfermedad, está será clasificada en subtipos o hasta en otro tipo de patología.

Tabla 3 – Tipos de patologías que pueden estar asociadas a la neuropatía auditiva

Sin historia clínica	Genéticas y Síndromicas	Permanentes / Transitorias	Intermitente
Anoxia Hiperbilirrubinemia Procesos infecciosos (ej. Paperas) Enfermedades inmunomediadas (ej.: S. de Guillain-Barré)	Neuropatía Sensorio-motora hereditaria Déficits de enzimas mitocondriales Degeneración olivo-pontino-cerebelar Ataxia de Freiderich S. Stevens-Johnson S. Ehrlers-Danlos S. Charcot-Marie-Tooth	Anoxia Hiperbilirrubinemia	Fiebre

Muchos trabajos han demostrado la participación de alteraciones genéticas en pacientes con neuropatía auditiva. Con la investigación de genes como el GJB2 (producción de Conexina 26) y el gen DFNB9 (OTOF – productor de la otoferlina). Starr (2004) mostró un estudio realizado en siete generaciones de una misma familia donde el problema auditivo estaba presente y la neuropatía auditiva fue identificada en las últimas generaciones (Starr, Isaacson et al. 2004). En esta familia las personas afectadas por la enfermedad comenzaban a presentar síntomas auditivos precozmente y había un empeoramiento rápido de la audición en pocos años, en el umbral auditivo, o en la discriminación vocal.

Los umbrales tonales pueden ir de la normalidad a pérdidas profundas, habiendo una tendencia en los pacientes a presentar mayor acometimiento de los umbrales en los tonos graves, con una curva ascendente para medios y agudos.

El tratamiento es controversial. Los pacientes adultos relatan que tienen poco o ningún beneficio con el uso de aparatos de amplificación sonora individual (AASI). En los niños pequeños, tenemos que preocuparnos para que el uso de los AASI no cause lesión en las células ciliadas externas. Estos niños deben controlarse con otoemisiones acústicas para identificar precozmente lesiones inducidas por ruido.

El implante coclear se utiliza con la esperanza que el nervio auditivo y las vías auditivas del tronco cerebral estén integras, como por ejemplo, en las patologías que acometen a las células ciliadas internas y/o en la sinapsis entre la célula ciliada interna y el ganglio espiral, dejando la función neural intacta.

La neuropatía auditiva es una patología descubierta recientemente la cual con seguridad, por ser cada vez más intrigante, será extensamente estudiada en los próximos años.

Lecturas recomendadas

1. Auditory Neuropathy: A New Perspective On Hearing Disorders. Yvonne Sininger, Arnold Starr Thompson Learning. 2001
2. <http://www.nhsp.info> (acessado em 29 de julho de 2006).
3. Kraus, N., O. Ozdamar, et al. (1984). "Absent auditory brain stem response: peripheral hearing loss or brain stem dysfunction?" *Laryngoscope* 94(3): 400-6.
4. Satya-Murti, S., A. T. Cacace, et al. (1979). "Abnormal auditory evoked potentials in hereditary motor-sensory neuropathy." *Ann Neurol* 5(5): 445-8.
5. Spoendlin, H. (1974). "Optic cochleovestibular degenerations in hereditary ataxias. II. Temporal bone pathology in two cases of Friedreich's ataxia with vestibulo-cochlear disorders." *Brain* 97(1): 41-8.
6. Starr, A., B. Isaacson, et al. (2004). "A dominantly inherited progressive deafness affecting distal auditory nerve and hair cells." *J Assoc Res Otolaryngol* 5(4): 411-26.
7. Starr, A., T. W. Picton, et al. (1996). "Auditory neuropathy." *Brain* 119 (Pt 3): 741-53.
8. Worthington, D. W. and J. F. Peters (1980). "Quantifiable hearing and no ABR: paradox or error?" *Ear Hear* 1(5): 281-5.