

LAS NEUROPATÍAS AUDITIVAS

*María Cruz Tapia, ORL
Pabellón 8-Hospital Clínico San Carlos
Instituto Antolí Candela
Madrid*

La entidad clínica conocida como neuropatía auditiva (NA), es un término utilizado para describir a los pacientes que manifiestan déficits de la audición, fundamentalmente en la comprensión de la palabra, con unos potenciales evocados auditivos del tronco cerebral ausentes o alterados. Por el contrario, las otoemisiones acústicas y los microfónicos cocleares se registran dentro de la normalidad. Con estos métodos de exploración electrofisiológica evaluamos la funcionalidad de las células ciliadas externas de la cóclea (OEA y MC). La actividad eléctrica del nervio auditivo en su porción periférica y en su recorrido por el tronco cerebral se evalúa con los (PEATC). Estas pruebas son un requisito básico para el diagnóstico de la NA.

Aparentemente la afectación auditiva compromete al nervio auditivo o a las células ciliadas internas y sus sinapsis, comprometiéndose su sincronismo. En cambio, las células ciliadas externas se encuentran indemnes ante la presencia de las OEA y los MC.

Varias son las etiologías implicadas en las neuropatías auditivas, destacándose las enfermedades genéticas de tipo sensitivo motor como la enfermedad de Charcot Marie Tooth, la ataxia de Friedreich. Las alteraciones genéticas de tipo no sindrómico autosómicas recesivas, como la que provoca la mutación en el gen que codifica la otoferlina, proteína que se expresa en las células ciliadas internas y sus sinapsis y conlleva una hipoacusia generalmente congénita bilateral y profunda, demostrándose en los casos que han recibido un implante coclear una buena comprensión de la palabra. Otras familias muestran NA de tipo hereditario cuya aparición es en la adolescencia y también son de tipo no sindrómico, como es la descrita recientemente por Arnold Starr, siendo autosómica dominante (mutación auna). Estos paciente se han descrito como buenos candidatos al implante coclear. Entre las enfermedades adquiridas que causan neuropatía auditiva se encuentran la hiperbilirrubinemia, la anoxia perinatal, las enfermedades infecciosas y metabólicas. Los niños prematuros son mas propensos a sufrir una NA. En otros pacientes no se conoce la etiología y se denominan casos idiopáticos.

Las audiometrías de estos pacientes muestran hipoacusias neurosensoriales, desde mínimas pérdidas auditivas hasta hipoacusias de grado profundo generalmente simétricas. El reflejo estapedial es negativo. La discriminación verbal se observa alterada, sobre todo en ambientes ruidosos y que no suele corresponder al grado de sordera reflejada en el audiograma conductual.

El diagnóstico precoz de esta patología y su tratamiento conlleva un mejor desarrollo de las capacidades lingüísticas de estos pacientes, de ahí la importancia de los programas de cribado auditivo neonatal para poder detectar a los recién nacidos que la padecen.

El tratamiento de elección para el déficit auditivo es la logopedia. La adaptación de audífonos y los implantes cocleares es otra de las alternativas en la rehabilitación del

lenguaje. Aparentemente, los pacientes que se pueda demostrar que su lesión auditiva es distal (células ciliadas internas, sinapsis, dendritas terminales) suelen beneficiarse del implante coclear. Por el contrario, si la localización de la lesión es proximal (células ganglionares y axones), el implante coclear no ha mostrado buenos resultados hasta la fecha. La evolución auditiva de estos pacientes es a veces complicada de predecir, aunque si se observa una mayor incidencia de un deterioro auditivo en las NA de origen hereditario sensitivo motor.

Se presenta en esta exposición una revisión actualizada de esta enfermedad, que continua siendo un reto para el otólogo desde un punto de vista diagnóstico y terapéutico.

Citas Bibliográficas consultadas:

Auditory neuropathy, a new perspective on hearing disorders. Singular ed. Sininger y Starr, 2001.

Diagnóstico y tratamiento de la neuropatía auditiva. En practica ORL-audiología. Tapia, Savio, Almenar, Moro, 2003.