

# La neuropatía auditiva

Torcuato Labella<sup>1</sup>  
 María del Río<sup>2</sup>  
 Pedro Vaamonde<sup>3</sup>  
 Isabel Porto<sup>4</sup>  
 Ascensión Lozano<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Jefe de Servicio de ORL Hospital Clínico-Universitario Santiago de Compostela  
<sup>2</sup>Profesora ayudante del Departamento de ORL Universidad de Santiago de Compostela  
<sup>3</sup>FEA de ORL Complejo Hospital Clínico-Universitario Santiago de Compostela  
<sup>4</sup>Profesora asociada. Departamento de ORL Universidad de Santiago de Compostela  
<sup>5</sup>Profesora Asociada. Departamento de ORL Universidad de Santiago de Compostela

Correspondencia:  
 Servicio de Otorrinolaringología Hospital Clínico-Universitario Trav. de la Choupana s/n 15706 Santiago de Compostela  
 E-mail: torlaca@mixmail.com

## Resumen

La neuropatía auditiva (NA) fue descrita por primera vez en 1966 y se trata de un síndrome en el que se presenta una hipoacusia neurosensorial de leve o media intensidad, que puede ser progresiva, y que se asocia a una falta de discriminación del lenguaje hablado discordante con el grado de la pérdida auditiva. En los pacientes destaca una grave alteración de los potenciales evocados del tronco del encéfalo, que pueden no registrarse, con unas otoemisiones acústicas normales.

Los datos de la exploración audiológica demuestran que en la NA las células ciliadas externas son normales y que la lesión debe encontrarse en las células ciliadas internas, en las sinapsis aferentes entre éstas y las terminaciones de las neuronas del ganglio de Corti, en dichas neuronas o en los axones que emiten y conforman el nervio auditivo.

En cualquier caso, la causa de la mala discriminación del lenguaje parece encontrarse en una desincronización de la señal a nivel del nervio acústico.

Dentro de los tratamientos que se han propuesto, el que mejor resultado da en la actualidad, en términos generales, es el implante coclear.

**Palabras clave:** Neuropatía auditiva. Audiología. Electrocoqueografía. Implante coclear.

## Summary

First description of auditory neuropathy was made in 1966. This condition consists on mild or moderate sensorineural hearing loss, that can be progressive and associated to a lack of speech discrimination in disagreement with the degree of hearing loss. A characteristic fact is a great disturbance or absence of auditory brainstem responses, with normal otoacoustic emissions.

Data of audiological exploration demonstrate that the outer hair cells are normal in AN. The damage could be located at the inner hair cells, at the afferent synapse between the latter and the neuronal fiber endings of the Corti's ganglion; at these neurons or at the axons that conform the auditory nerve. In any case, the cause of impaired speech intelligibility seems to be a dys-synchrony of the signal at the level of the auditory nerve.

At the moment and in a general point of view, cochlear implant is the best of the available treatments.

**Key words:** Auditory neuropathy. Audiology. Electrocochleography. Cochlear implant.

## Propósito

Nuestra idea es hacer una exposición sencilla y sistemática sobre una entidad clínica aún no bien conocida por los otorrinolaringólogos generales que no practican con asiduidad la audiología.

## Concepto

La NA es un síndrome de relativo nuevo conocimiento que se caracteriza clínicamente por una percepción nula o muy alterada de la palabra que coincide, paradójicamente con una hipoacusia leve o moderada, al menos en su comienzo.

## Introducción

El término de NA lo introducen en la clínica Starr y colaboradores en 1996<sup>1</sup> cuando publican diez casos de niños o adultos jóvenes que padecían el síndrome. No obstante, había sido sospechado con anterioridad por Worthington y Peters en 1980<sup>2</sup> y por Kraus, *et al.* en 1986<sup>3</sup>.

En el trabajo de Starr, *et al.*<sup>1</sup>, los diez casos padecían una hipoacusia neurosensorial de intensidad leve o media, frecuentemente progresiva, con curva plana o descendente hacia las frecuencias agudas, con timpanograma normal pero con ausencia de los reflejos del músculo del estribo, y sobre todo, con una grave alteración de la discriminación verbal, que no cuadraba con la audiometría tonal liminar.

Cuando a estos pacientes les hicieron una exploración audiológica más compleja, destacaba que los potenciales evocados del tronco del encéfalo estaban ausentes o muy alterados, y las otoemisiones acústicas eran normales.

En todos los casos las pruebas por imagen TC y RM de oídos, conductos auditivos internos, tronco cerebral, o resto del encéfalo, no presentaban alteraciones morfológicas.

Como se ve, hay tres hechos que llaman la atención es estos enfermos: la grave o nula discriminación verbal asociada con una hipoacusia neurosensorial cuya intensidad no la justifica, la presencia de otoemisiones acústicas y la ausencia de alteraciones morfológicas en las pruebas por imagen. Esto último indicó la normalidad funcional de la células ciliadas externas.

Fue precisamente la introducción de las otoemisiones acústicas lo que permitió identificar este síndrome.

Pronto aparecieron otros trabajos en la literatura. De éstos desatacamos los publicados en nuestro país por Tapia, *et al.*<sup>4,5</sup> y Morant, *et al.*<sup>6</sup>, ambos en 2000 y Tapia<sup>7</sup> en 2001.

## Etiología

Antes dijimos que la NA es un síndrome, y como tal, puede producirse asociada a diversas entidades clínicas.

No obstante, la NA puede darse como un proceso aislado, sin acompañarse de ninguna otra alteración del organismo ni causa que la justifique: es lo que se llama NA idiopática, tal y como han descrito Sheykoleslami, *et al.* en 2001<sup>8</sup>. Independientemente de la NA auditiva aislada, podemos hacer dos grandes grupos entre las que aparecen asociadas.

En el primero de los dos grupos, la NA se presenta asociada a factores de riesgo neonatal de hipoacusia, tales como la hiperbilirrubinemia, la exanguinotransfusión, la prematuridad o la hipoxia neonatal. Uno de estos factores -la hiperbilirrubinemia- es el responsable de hasta el 50 % de todos los casos, según comunicaron Shapiro y Nakamura en 2001<sup>9</sup>.

El segundo grupo de NA asociada, mucho menos frecuente, es una parte de la sintomatología de determinadas neuropatías congénitas. Kovach, *et al.*, en 2002<sup>10</sup> la ha descrito en el síndrome de Charcot-Maire Tooth tipo I, que como se sabe se trata de un

grupo heterogéneo de polineuropatías hereditarias que se caracterizan por degeneración periférica de los nervios que da lugar a atrofia muscular, alteraciones sensitivas y deformidades en las manos.

Oysu, *et al.*, en 2001<sup>11</sup>, ha descrito la NA en la enfermedad de Refsum, que se trata de un trastorno del metabolismo de los lípidos asociado a retinosis pigmentaria, neuropatías desmielinizantes, ataxia y pérdida auditiva.

López-Bigas, *et al.*<sup>12</sup>, en 2001, han dado a conocer la asociación entre la NA y la mutación de la conexina 31 (GJB), que se presenta junto con otras alteraciones tales como la eritroqueratodermia.

Remarcando lo dicho en párrafos anteriores, en 2002 Hood<sup>13</sup>, ha expuesto el carácter marcadamente hereditario en muchos casos de neuropatía auditiva.

## Patogenia

El mismo que la describió por primera vez, Starr, en colaboración con Sininger y Pratt, en 2000<sup>14</sup>, describe las variedades de NA y sus posibles causas.

Teniendo en cuenta que las otoemisiones acústicas descartan la alteración de las células ciliadas externas, la lesión causante de la hipoacusia debe encontrarse en otro lugar del aparato o la vía auditiva. Las posibilidades son:

1. que se encuentren alteradas las células ciliadas internas, verdadero lugar en donde se produce la transducción del estímulo sonoro.
2. que la lesión se localice a nivel de las sinapsis aferentes entre las células ciliadas internas y las terminaciones de las neuronas tipo I (mielínicas) del ganglio de Corti.
3. que sean las propias neuronas tipo I del ganglio de Corti las afectadas.
4. Por último, que exista una desincronización en el mensaje sonoro transmitido por los axones de las células tipo I del ganglio de Corti, tal vez por desmielinización de aquéllos.

Con respecto a estas cuatro posibilidades, existen algunos trabajos que apoyan fundamentalmente la dos y la cuatro. En 2001, Sawada, *et al.*<sup>15</sup>, publican un trabajo experimental en el que demuestran, que la hipoxia crónica de grado medio lesiona fundamentalmente las sinapsis glutamato, que son las que fundamentalmente transmiten el impulso entre las células ciliadas internas y la primera neurona de la vía auditiva aferente.

Por otra parte, en 2000, Kraus, *et al.*<sup>16</sup>, en un documentado trabajo se inclinan porque al menos en determinados casos, la asincronía del mensaje transmitido a través del nervio auditivo sea la responsable de la falta de discriminación a los sonidos complejos (y la palabra lo es en extremo), al mismo tiempo que se halla un umbral auditivo para las frecuencias puras relativamente bien conservado. Ello explicaría, la discrepancia entre los datos de la audiometría convencional y la nula discriminación verbal, que además, ambos se presentan, con unas otoemisiones acústicas normales (incluyendo los productos de distorsión). El potencial microfónico coclear que, como se sabe, en un 80% está generado también por las células ciliadas externas, también es normal.

## Sintomatología

Hay que diferenciar entre los casos que se presentan en niños pequeños que por su edad aún no deben haber aprendido el uso de la palabra, y que conociendo el síndrome, debemos diagnosticar lo más

pronto posible, de aquellos casos de niños mayores. Comenzaremos por éstos últimos.

Se trata de niños con un evidente retraso en el aprendizaje del lenguaje, cuya audición, al menos al principio, no está seriamente afectada.

La audiometría tonal liminar, expone un hipoacusia neurosensorial pura, con curva plana o descendente hacia las frecuencias agudas. La audición es frecuente que se vaya deteriorando progresivamente.

La logaudiometría demuestra la grave perturbación de la percepción de la palabra que tienen estos enfermos, que repetimos, no es concordante con el grado de la hipoacusia. El trastorno de la percepción de la palabra y, por lo tanto, la ausencia de lenguaje (a no ser que la neuropatía auditiva se instaurara después de la adquisición de éste), es similar al que se produce en la agnosia oral auditiva, como ha puesto de manifiesto en 2002 Kaga, *et al.*<sup>17</sup>.

El registro de los potenciales evocados del tronco del encéfalo, está completamente desestructurados, no pudiéndose, por lo general, identificar sus ondas típicas (Figuras 1a -1b). Las otoemisiones acústicas son normales (Figuras 2a-2b, 3a-3b).

El problema se plantea en niños en edad prelocutiva y que por lo tanto la ausencia de lenguaje, como es natural, no puede tenerse como un síntoma, porque ciertamente, la NA, a esas edades, no se diagnostica a no ser que se busque expresamente. Y esto debe hacerse en todos los niños en los que concuerde alguno de los factores de riesgo mencionados antes, así como también en aquellos síndromes que produzcan neuropatías generalizadas que consideramos más arriba.

En estos niños, la NA se muestra como un cuadro meramente "exploratorio". Coincidirán en el paciente unos potenciales auditivos evocados del tronco cerebral seriamente desestructurados o nulos, con unas otoemisiones acústicas normales. Naturalmente éstas últimas, siempre que no exista un proceso de oído medio, tan frecuente en los niños, que haga imposible su registro. En estos casos, deberemos resolverlo y comprobar después con la timpanometría la ausencia de líquido en caja timpánica. Se obtendrá, también, una ausencia de los reflejos del músculo del estribo.

En nuestra opinión, para llegar al diagnóstico cierto de NA, no debemos conformarnos con las exploraciones que hemos mencionado, pues la ausencia de potenciales evocados auditivos del tronco, puede deberse, tanto a una desincronización de los impulsos nerviosos después del estímulo auditivo, propio

Figura 1a.  
Ausencia de registro de los potenciales evocados auditivos del tronco del encéfalo, como debe producirse en la NA

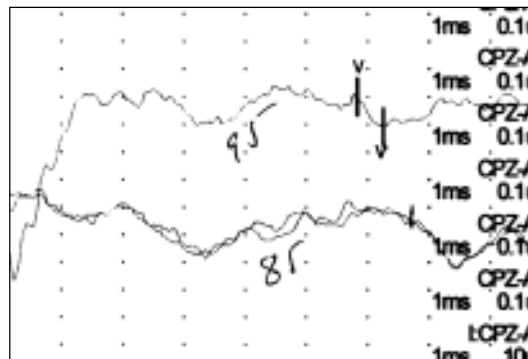
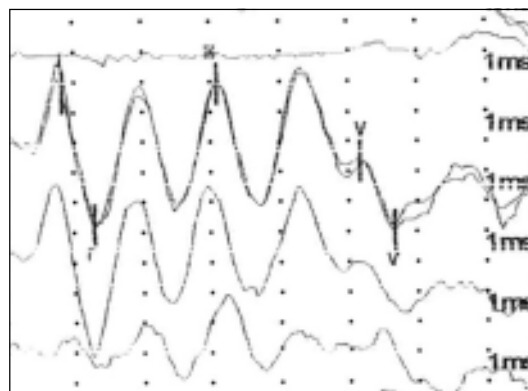
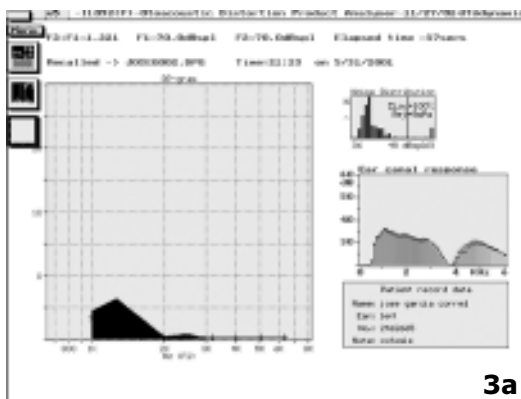


Figura 1b.  
Potenciales evocados del tronco del encéfalo normales





2a



3a

Figura 2a. Lactante al que se le están realizando unas otoemisiones acústicas

Figura 2b. En la pantalla del ordenador se puede apreciar la gráfica de unos productos de distorsión normales

Figura 3a. Ausencia de registro de los productos de distorsión, en las otoemisiones acústicas provocadas por parejas de tonos puros



2b

3b

Figura 3b. Registro de los productos de distorsión normales, como debe producirse en la NA

de la NA, o a una lesión de los núcleos o de la vía auditiva a niveles superiores hasta cóliculo inferior, cosa, que por otra parte se puede producir en una hiperbilirrubinemia, que como se ha comprobado, y hemos mencionado antes<sup>9</sup>, produce el 50% de los casos de NA. Por otra parte, en los lactantes es frecuente que una falta de maduración de la vía auditiva se manifieste por graves alteraciones del trazado de los potenciales evocados auditivos del tronco. En estos casos, el potencial de acción, determinado por electrococleografía (Figura 4), es normal, lo que nos servirá para hacer un diagnóstico diferencial.

Para distinguir esta eventualidad, Santarelli y Arslan<sup>18</sup>, en 2002, usan la electrococleografía transtimpánica. Con ésta prueba, en caso de NA, demostraremos la ausencia del potencial de acción (Figura 5), propio de la actividad del nervio acústico, al mismo tiempo que se registrará el potencial microfónico coclear

(Figura 6) cuyo origen, como decíamos antes, se debe en un 80% a la actividad de las células ciliadas externas. Igualmente se registrará el potencial de sumación.

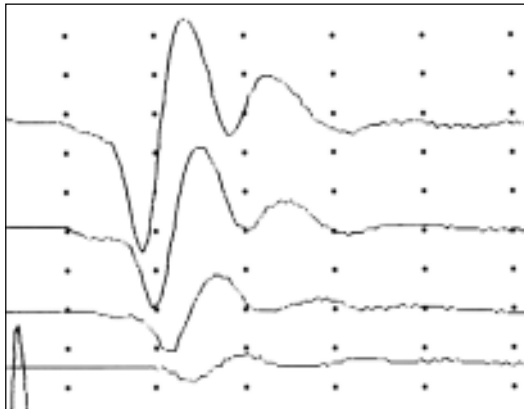
Como el cribado universal de la hipoacusia neonatal se ha generalizado en nuestro país, el cuadro más frecuente que nos encontraremos será el de un niño, que no ha "pasado" dicho cribado, que por lo tanto, se le han hecho unos potenciales evocados auditivos del tronco cerebral, en cuyo trazado no se distinguen las ondas típicas o está muy desestructurado, en el que el timpanograma es normal con ausencia de los reflejos del músculo del estribo y recogemos unos productos de distorsión normales así como los otros tipos de otoemisiones acústicas. Si le realizamos a este niño una electrococleografía, el potencial de acción estará ausente y será normal, por el contrario el potencial microfónico coclear y el potencial de sumación.

Hay que tener presente, que como ha comunicado Ohwatari, *et al.* en 2001<sup>19</sup>, se pueden presentar cuadros unilaterales compatibles con la NA.

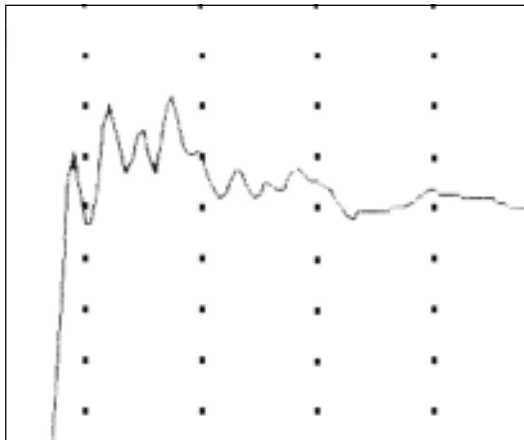
*Figura 4.  
Paciente pediátrico  
durante el registro, bajo  
anestesia general, de la  
electrococleografía  
transtimpánica*



*Figura 5.  
Potencial de acción  
normal registrado por  
medio de la  
electrococleografía  
transtimpánica, que debe  
estar ausente en la NA*



*Figura 6.  
Potencial microfónico  
coclear normal registrado  
por medio de la  
electrococleografía  
transtimpánica.  
Debe estar presente  
en la NA*



## Protocolo diagnóstico en la NA

Deberemos distinguir los casos de lactantes que no hayan pasado el cribado universal, de los niños ma-

yores o adultos, en los que la comprensión de la palabra debería ser normal y en los que, en cualquier caso, se les pueda realizar una audiometría tonal liminar y una logaudiometría.

Comenzaremos por lo segundos. Los pasos sucesivos en la exploración y su resultado serán los siguientes:

1. Audiometría tonal liminar: hipoacusia perceptiva leve o media al principio con curva plana o descendente hacia las frecuencias agudas.
2. Timpanograma normal pero ausencia de reflejos del músculo del estribo.
3. Logaudiometría: muy alterada o nula discriminación de la palabra.
4. Otoemisiones acústicas: Productos de distorsión normales. Otoemisiones provocadas por estímulo transitorio normales.

Cuando se trata de un lactante como no podemos contar con la audiometría tonal liminar ni con la logaudiometría, los pasos diagnósticos serán los siguientes, de menor a mayor complejidad:

1. Timpanometría normal y reflejos del músculo del estribo ausentes (siempre que el oído medio sea normal).
2. Otoemisiones acústicas: Productos de distorsión normales. Otoemisiones provocadas por estímulo transitorio normales.
3. Potenciales auditivos evocados del tronco del encéfalo: ausentes o muy desestructurados.
4. Electrococleografía: ausencia de potencial de acción. Presencia del potencial microfónico coclear y de potencial de sumación.

## Tratamiento

Dadas las características clínicas de la NA – hipoacusia no muy importante, al menos al principio, asociada a una grave alteración de la comprensión de la palabra-, su tratamiento es muy controvertido en la actualidad y es un tema a debate.

Tres han sido los tratamientos que se han propuesto.

1. las prótesis auditivas complementadas con la rehabilitación del lenguaje,
2. el lenguaje de signos,
3. y los implantes cocleares.

Con respecto a la rehabilitación del lenguaje complementada con prótesis auditivas, algunos han en-

contrado utilidad en determinados casos de neuropatía auditiva<sup>4</sup>. Rance, *et al.*<sup>20</sup> en 2002, consideran imprescindible la realización de potenciales auditivos evocados corticales para la prescripción de una prótesis auditiva, pues han comprobado que para que sea útil, estos potenciales deben tener morfología, latencia y amplitud dentro de los límites normales. Otros creen que el uso de estos dispositivos no está justificado, sobre todo cuando el umbral auditivo no está muy afectado, pues en realidad lo importante en la NA no es el grado de la hipoacusia, sino la dificultad para la comprensión de la palabra que produce la desincronización de la señal<sup>13</sup>. Y ésta se debe, bien a la lesión de la células ciliadas internas o de las neuronas tipo I del ganglio de Corti, o bien a la desmielinización de los axones que partiendo de ellas conforman el nervio auditivo.

Algunos<sup>13</sup> se muestran tan escépticos con respecto a estos métodos, que de no prescribir el implante coclear (del que hablaremos después), no ven otra solución que el lenguaje de signos para enseñar a comunicarse a los niños con NA.

Los implantes cocleares parece que son actualmente la mejor solución para el tratamiento de la NA. Bien es cierto, que cuesta trabajo decidirse a colocar un implante coclear, cuyos electrodos se sitúan dentro de la cóclea, sabiendo por medio de las otoemisiones acústicas que las células ciliadas externas son normales y que lo más probable es que queden destruidas después de la intervención.

Sin embargo, actualmente existe ya la suficiente experiencia para saber que algunos de los niños diagnosticados de NA se han beneficiado de un implante coclear.

Trautwein, *et al.*<sup>21</sup> en 2000, presentaron un caso de un niño con NA implantado en el que comprobaron una significativa mejoría en la percepción del lenguaje. Shallop, *et al.*, en 2001<sup>22</sup> presentan cinco niños implantados por NA en la Clínica Mayo, en los que dicen haber obtenido una decisiva mejoría en la habilidad para percibir el lenguaje hablado y por lo tanto, para aprenderlo. Madden, *et al.* en 2002<sup>23</sup>, estudian 18 pacientes con NA, de los que implantan cuatro, con unos resultados excelentes en lo que se refiere al aprendizaje del lenguaje. Buss, *et al.* también en 2002<sup>24</sup>, implantan a otros cuatro niños, en los que encuentran un desarrollo del lenguaje posterior al implante similar al de otros niños que fueron implantados por alguna de las indicaciones clásicas.

Así pues, parece que actualmente el tratamiento de elección en la NA es el implante coclear. Siniger y

Traurwein, en 2002<sup>25</sup> publican casos en los que han llevado a cabo la estimulación del nervio auditivo en niños con NA a través del implante coclear que portaban y han podido comprobar que la sincronía del nervio se había restablecido. Esto demuestra que el problema principal para el trastorno de la comprensión del lenguaje en la NA es la desincronización de la señal en el nervio auditivo.

## Bibliografía

1. Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain* 1996;119:741-3.
2. Worthington DW, Peters JF. Quantifiable hearing and no abr: paradox or error?. *Ear Hear* 1980;5:281-5.
3. Kraus N, Ozdamar V, Stein L, Redd N. Absent auditory brain stem response: peripheral hearing loss or brain stem dysfunction?. *Laryngoscope* 1984;94:400-6.
4. Tapia MC, Almenar A, Lirola A, Moro M. Neuropatía auditiva. *An Esp Pediatr* 2000;53:399-404.
5. Tapia MC, Lirola A, Moro A, Antolí F. Neuropatía auditiva en niños. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2000;51:482-9.
6. Morant A, Orotos M, García J, Pitarch MI, Marco J. Neuropatía auditiva en niños. *Acta Otorrinolaringol Esp* 51:530-4.
7. Tapia MC. Neuropatía auditiva infantil. *Auditio: revista electrónica de Audiología* (<http://www.auditio.com/revista/pdf/vol1/1/020101.pdf>)2001;1:3-5.
8. Sheykhleslami K, Kaga K, Kaga M. An isolated and sporadic auditory neuropathy (auditory nerve disease): report of five patients. *J Laryngol Otol* 2001;115:530-4.
9. Shapiro SM, Nakamura H. Bilirubin and the auditory system". *J Perinatol* 2001;21(sup 1):52-5.
10. Kovach MJ, Campbell KC, Herman K, Waggoner B, Gelber D, Hughes LF, Kimonis VE. "Anticipation in a unique family with Charcot-Marie-Tooth syndrome and deafness: delineation of the clinical features and review of the literature". *Am J Med Genet* 2002;108:295-303.
11. Oysy C, Aslan I, Basaran B, Baserer N. The site of the hearing loss in Refsum's disease. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;61:129-34.
12. López-Bigas N, Olive M, Rabionet R, Ben-David O, Martínez-Matos, JA, Bravo O, Banchs I, Volpini V, Gasparini P, Avraham KB, Ferrer I, Arbones ML, Estivill X. *Hum Mol Genet* 2001;10:947-52.
13. Hood L: "Auditory neuropathy/Auditory dys-synchrony". *Audiology Online* (<http://www.audiologyonline.com/audiology/newroot/askexpert/displayquestion.asp?id=84>)

14. Starr YS, Sininger Y, Pratt H. The varieties of audiology neuropathy. *J Basic Clin Physiol Pharmacol* 2000; 11:15-230.
15. Sawada S, Mori N, Mount RJ, Harrison RV. Differential vulnerability of inner hair cell systems to chronic mild hypoxia and glutamate ototoxicity: insights into the cause of auditory neuropathy. *J Otolaryngol* 2001;30: 106-14.
16. Kraus N, Bradlow AR, Cheatham MA, Cunningham J, King CD, Koch DB, Nicol TG, Megee TJ, Stein LK, Writh BA. Consequences of neural asynchrony: a case of auditory neuropathy. *J Assoc Res Otolaryngol* 2000; 1:33-45.
17. Kaga M, Kon K, Uno A, Horiguchi T, Yoneyama H, Inagaki M. Auditory perception in auditory neuropathy: clinical similarity with auditory verbal agnosia. *Brain Dev* 2002;24:197-202.
18. Santareli R, Arslan E. Electrocochleography in auditory neuropathy. *Hear Res* 2002;170:32-47.
19. Ohwatari R, Fukuda S, Chida E, Matsumura M, Kuroda T, Kashiwamura M, Inuyama Y. Preserved otoacoustic emission in a child with a profound unilateral sensorineural hearing loss. *Auris Nasus Larynx* 2001;28 (supl):17-20.
20. Rance G, Cone-Wesson B, Wunderlich J, Dowell R. Speech perception and cortical event related potentials in children with auditory neuropathy. *Ear Hear* 2002; 23:239-53.
21. Trautwein PG, Sininger Y, Nelson R. Cochlear implantation of auditory neuropathy. *J Am Acad Audiol* 2000;11:309-15.
22. Shalloo JK, Peterson A, Facer GW, Fabry LB, Driscoll CL. Cochlear implants in five cases of auditory neuropathy: postoperative findings and progress. *Laryngoscope* 2001;111:555-62.
23. Madden C, Hilbert L, Rutter M, Greinwald J, Choo D. Pediatric cochlear implantation in auditory neuropathy. *Otol Neurotol* 2002;23:163-8.
24. Buss E, Labadie RF, Brown CJ, Gross JH, Pillsbury HC. Outcome of cochlear implantation in pediatric auditory neuropathy. *Otol Neurotol* 2002;23:328-32.
25. Sininger Y, Trautwein P. Electrical stimulation of the auditory nerve via cochlear implants in patients with auditory neuropathy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002;111(sup):29-31.