

Otorrinolaringología

Tema 8. Hipoacusia neurosensorial (patología de oído interno)

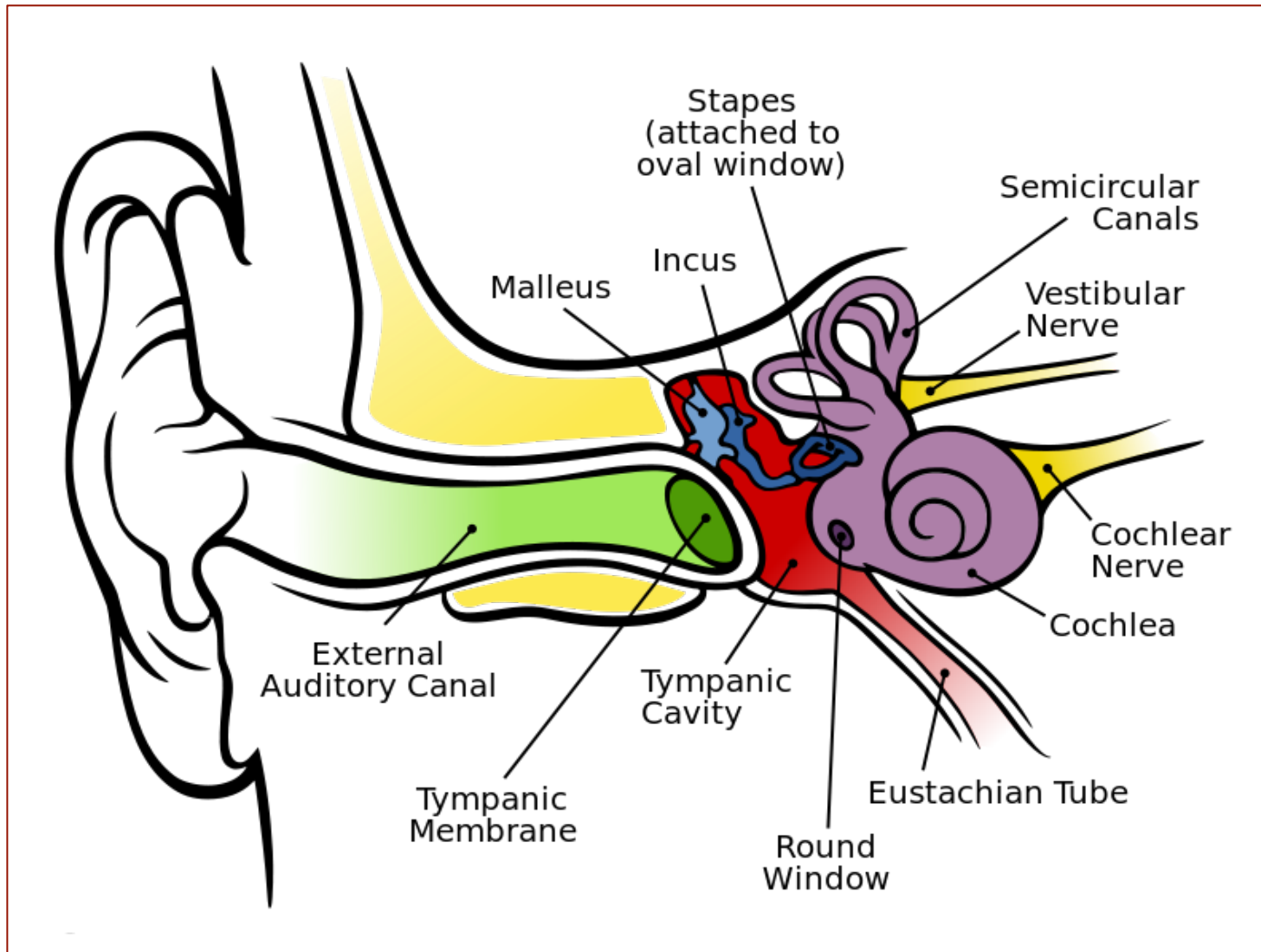


Carmelo Morales Angulo

Departamento de Ciencias Médicas y Quirúrgicas

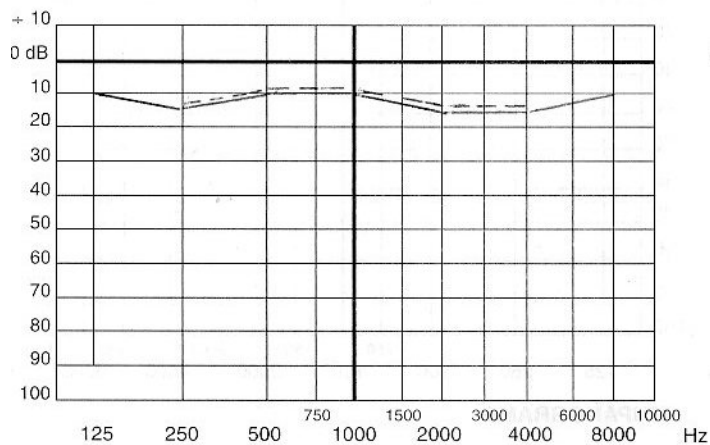
Este tema se publica bajo Licencia:

[Creative Commons BY-NC-SA 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/)

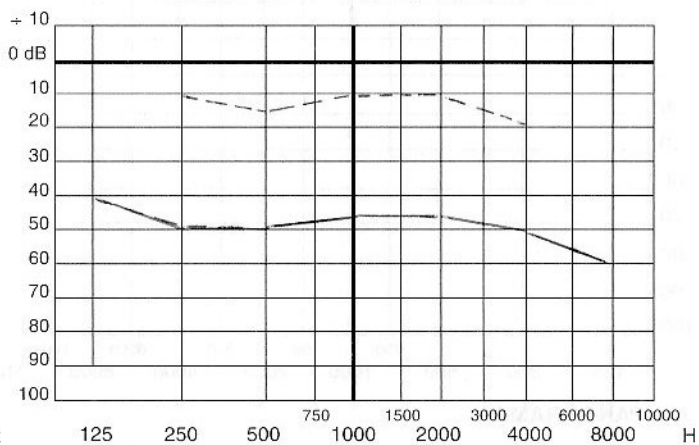


Chittka L. & Brockmann A.

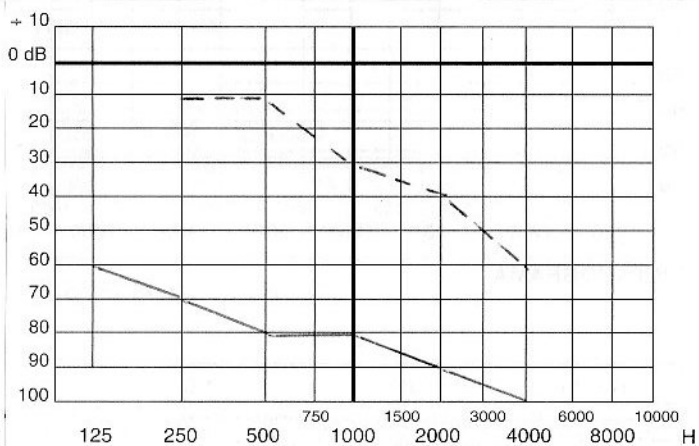
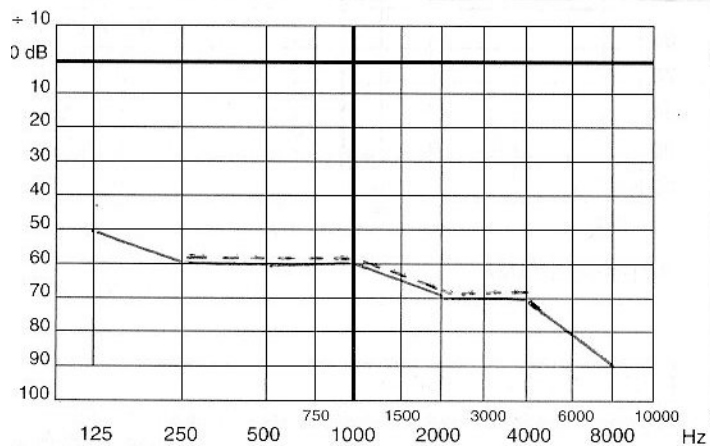
Transmisión o conductiva



Neurosensorial



Mixta



H. Neurosensoriales

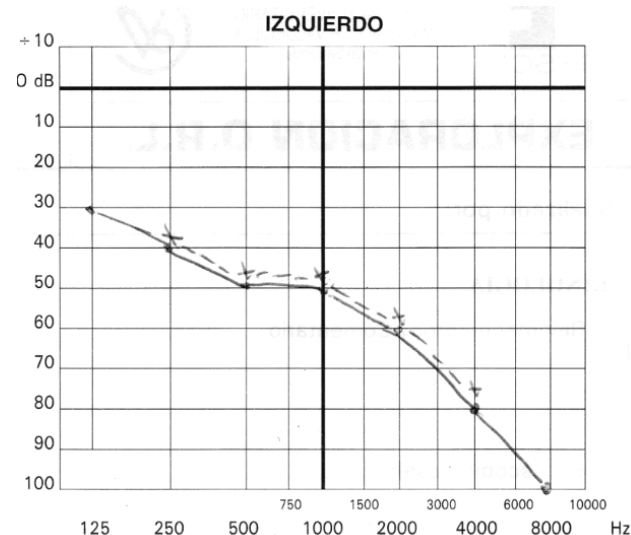
- **Presbiacusia:**

- Trauma acústico crónico.
- Ototóxicos.
- Genéticas (sindrómicas, no sindrómicas).
- Infecciosas (sarampión, parotiditis).
- Hipoacusia súbita.
- Tumores ángulo pontocerebeloso (el más frecuente Neurinoma del acústico u 8º par).

Generalmente irreversible. Otoscopia normal habitualmente (salvo problema de oído medio asociado)

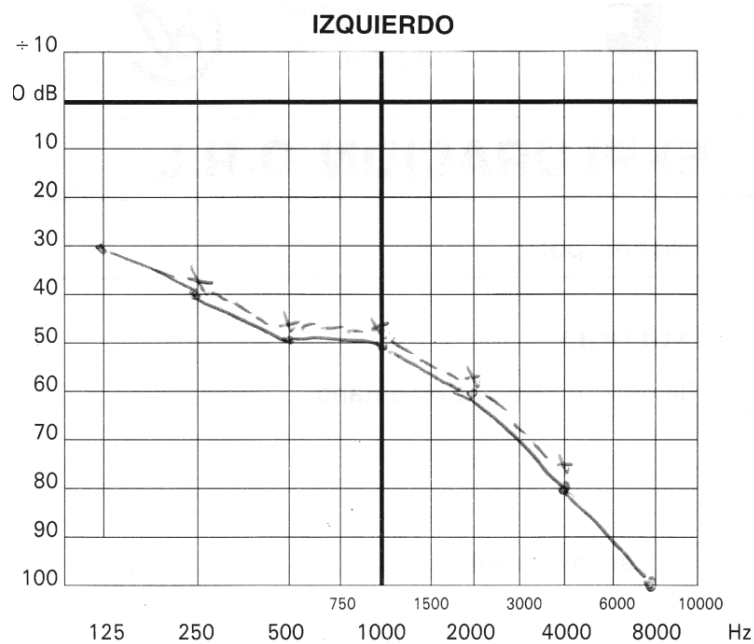
Presbiacusia

- Hipoacusia del anciano.
- Células ciliadas de la espira basal.
- Hipoacusia neurosensorial bilateral y simétrica, progresiva. Sobre todo frecuencias altas. Frec. acúfenos.
- **Mir 2014**: hipoacusias cocleares son reclutantes.



Presbiacusia

- Inteligibilidad disminuida.
- Tto.: audioprótesis.



Hipoacusia súbita

- Hipoacusia neurosensorial idiopática de instauración brusca ($< 72h$, $> 30dB$, en 3 frec. consecutivas).
- Generalmente unilateral y de intensidad variable.
- Acúfenos y vértigos frecuentes.
- Generalmente idiopática.
- Evolución incierta.
- **Tratamiento**: corticoides, vasoactivos y cámara hiperbárica.



Hipoacusia inmunitaria o autoinmunitaria

- Hipoacusia neurosensorial rápidamente progresiva (semanas o meses), generalmente asociada a vértigo/inestabilidad y acúfenos.
- Aislada o contexto de e. autoinmune (artritis reumatoide, Cogan...).
- **Tto.**: corticoides/inmunosupresores.

Cogan: síndrome menieriforme +queratitis intersticial no sifilítica.

Ototoxicidad

- **Cocleotoxicidad**: hipoacusia neurosensorial bilateral y simétrica. Comienzo con acúfenos o hipoacusia.
- **Vestibulotoxicid**. Inestabilidad.
- **Fármaco más habitual**: aminoglucósidos (estreptomicina: mutación A1555G del gen MTRNR1 del ADN mitocondrial:)

- **Antineoplásicos (cisplatino):**
 - Diuréticos del ASA (furosemida...).
 - Macrólidos (habitualmente reversible), vancomicina, salicilatos (reversible).
 - Desferroxamina (quelante del Fe).

Trauma acústico crónico

- Sordera profesional.
- Exposición continua a ruido intenso (> 80 dB).
- Caída en 4000 Hz, bilateral, acúfenos, no vértigo.
- **Tto.**: Protección auditiva. Audioprótesis (casos severos).

Trauma acústico agudo

- Exposición a ruido intenso ($> 140\text{db}$).
- Suele ser unilateral.
- Puede tener lesiones de mb timpánica y osiculares.

Hipoacusia infantil

- La causa más frecuente de hipoacusia en el niño es la otitis serosa (h. de transmisión reversible).



Hipoacusias neurosensorial infantiles

- 1/1000 rn. La mayor parte al nacer.
- Tipos: prelocutivas, perilocutivas, postlocutivas.
- A > intensidad y precocidad
>repercusión en el lenguaje.



Según el momento de presentación

- **Prenatales:**
 - Genéticas (60%): sindrómicas (aisladas) y no sindrómicas (asociadas a...).
 - Adquiridas (40%): infecciones, ototox.

- **Perinatales:** hipoxia, hiperbilirrubinemia, infecciones, ototóxicos...

- **Postnatales:** infecciones, otitis media crónica, ototóxicos.

- **Hipoacusia unilateral:** lo más frec. parotiditis.
- **Malformaciones óseas o membranosas:** 20%
(el resto de hipoacusias infantiles los estudios de imagen con TC o RM son normales). Lo más frecuente la dilatación del acueducto vestibular.

Hipoacusia genética

- Causa más frecuente de h. neurosensorial en el niño.
- La mayor parte Autosómico Recesivo y no sindrómica.

Hipoacusia genética

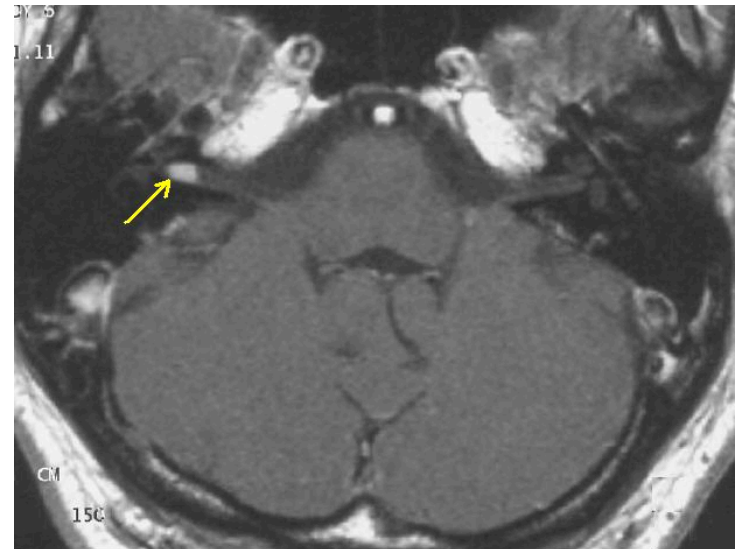
• No síndrómica:

- La más frecuente: mutaciones del gen de la conexina 26.
- Mutaciones del gen MTNR1 (12S rRNA) del ADN mitocondrial (mutación A1555G). Hipersensibilidad a los aminoglucósidos.

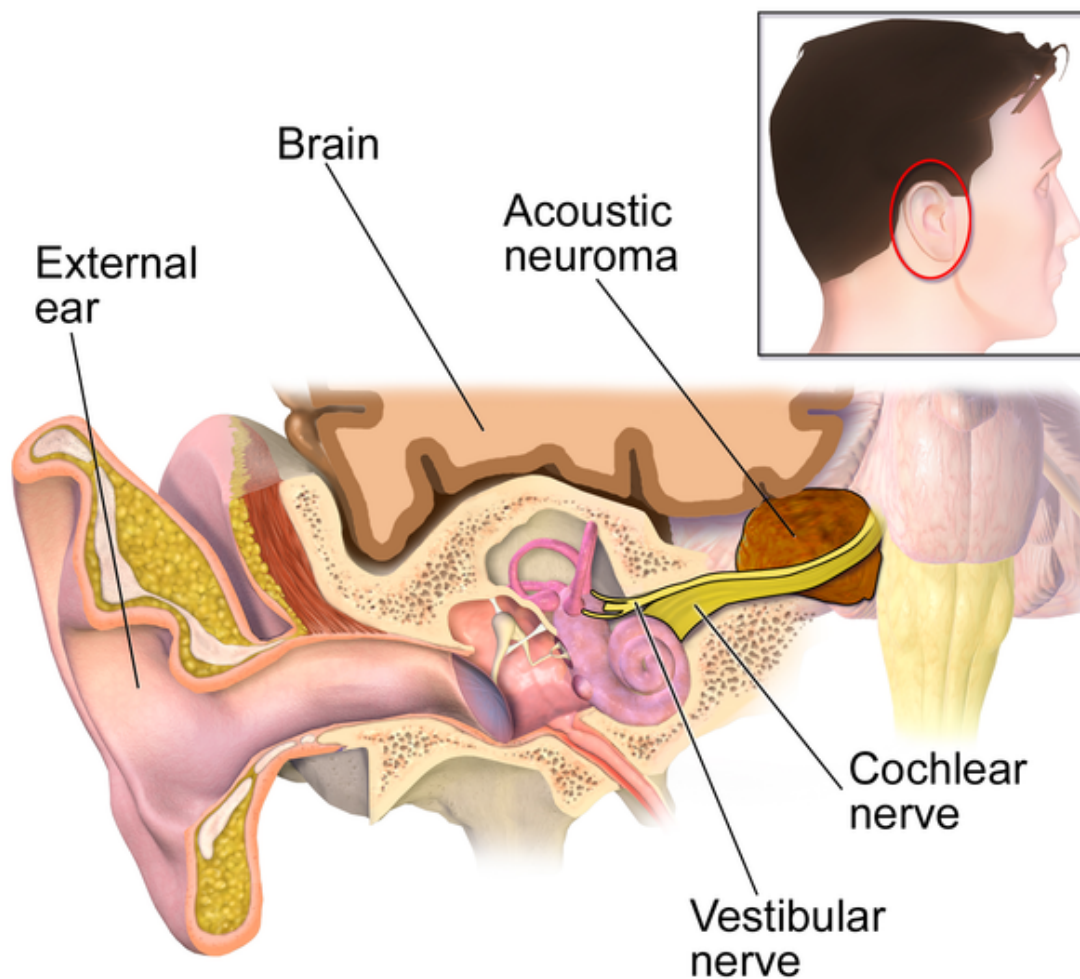
• Sindrómica:

- Síndrome de USHER. Retinitis pigmentaria. AR.
- Síndrome de Waardenburg: heterocromía del iris, mechón de pelo blanco, distopia cantorum. AD.
- Síndrome de Pendred: bocio AR.
- Síndrome de Alport. Nefropatía. Ligada al X.
- S. Jervell-Lange-Nielsen: QT largo.

- **Neurinoma del acústico**: tumor más frecuente del ángulo ponto-cerebeloso y del conducto auditivo interno. BENIGNO.
- **Presentación**: clínica unilateral (acúfenos, hipoacusia) y/o inestabilidad.
- **Dco.**: resonancia magnética.
- **Tto.**: cirugía, observación, o radiocirugía.



Acoustic Neuroma



Neurofibromatosis Tipo II



Neurinomas acústicos bilaterales. AD.

Neuropatía auditiva

- Hipoacusia neurosensorial Retrococlear.
- **Causas**: genéticas, hiperbilirrubinemia.
- **Diagnóstico**: hipoacusia neurosensorial (potenciales evocados auditivos alterados) con otoemisiones acústicas normales.
- **Tratamiento**: en general responder mal a la amplificación con audioprótesis.

Dco precoz de hipocusia (cribado neonatal)

- Imprescindible el diagnóstico precoz para evitar trastornos en el desarrollo del lenguaje.
- **Lo ideal**: diagnóstico y tratamiento antes de los 6 meses.

Factores de riesgo de hipoacusia infantil

- La historia familiar de sordera neurosensorial.
- La infección intrauterina (rubéola, sífilis, herpes, VIH, toxoplasmosis o citomegalovirus).
- Las malformaciones craneoencefálicas.
- Ototóxicos.
- Hipoxia neonatal (sufrimiento fetal).

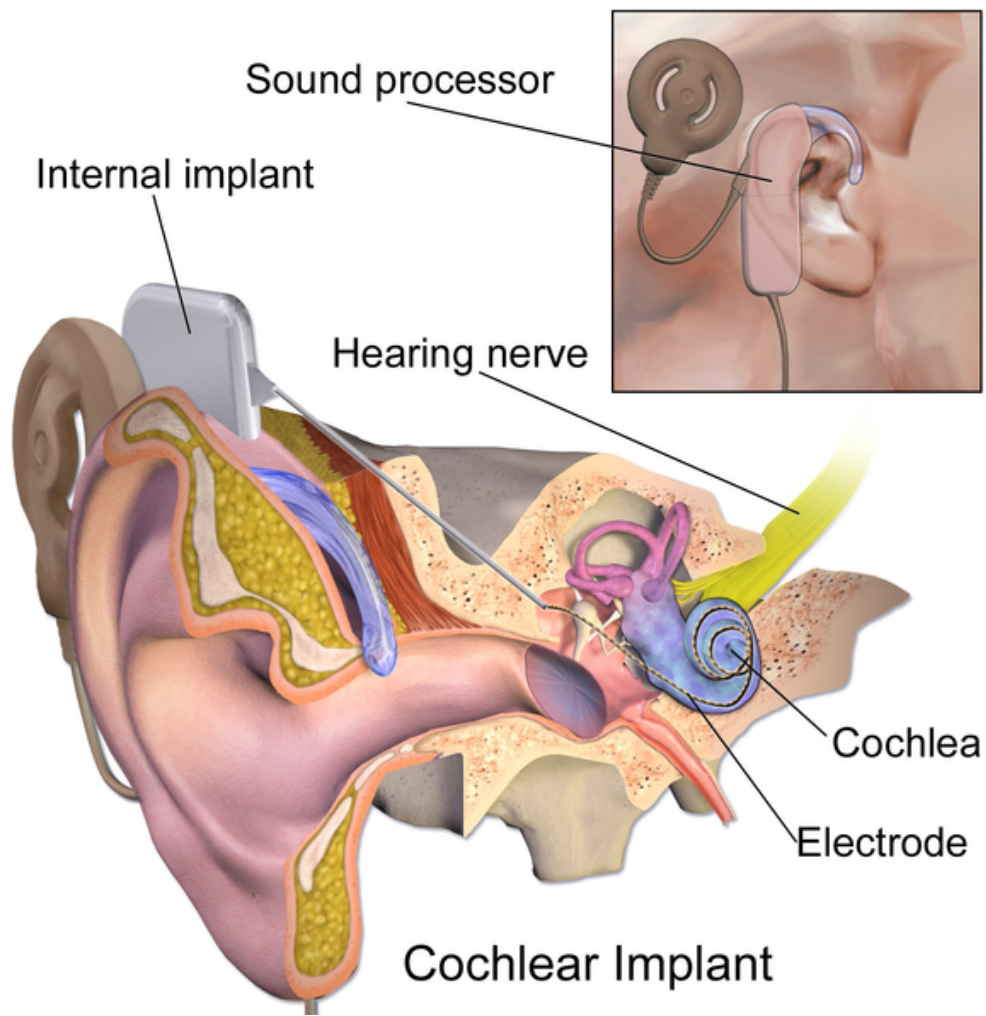
Tratamiento de la hipoacusia neurosensorial

- Leve: Nada (20-40dB).
- Moderada/severa: audioprótesis (40-70, 70-90dB).
- Severa/profunda: implante coclear (> 90 dB).

- En niños es importante iniciar el tratamiento con audioprótesis o implante coclear lo antes posible (sobre todo en hipoacusias prelinguales, es decir antes de la adquisición del lenguaje).



Implantes cocleares



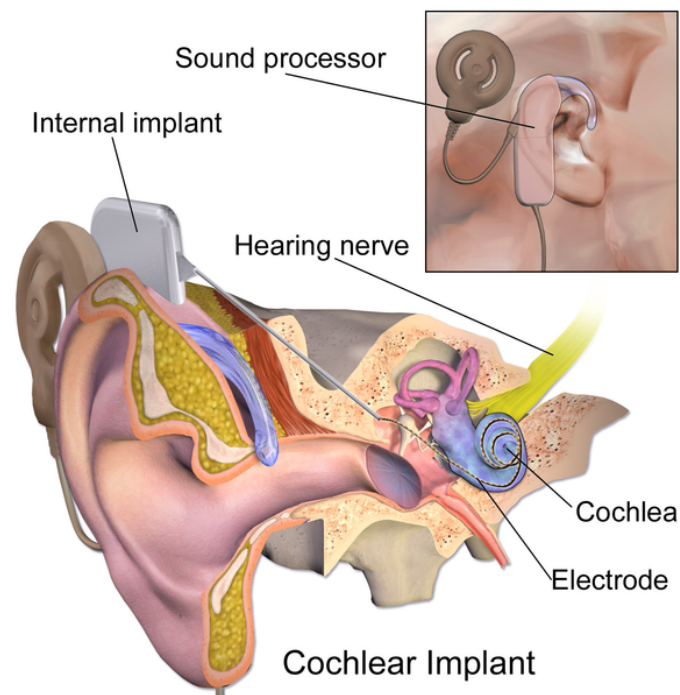
¿Qué es un implante coclear?

- Es un dispositivo, que se coloca quirúrgicamente, que transforma los sonidos del ambiente en energía eléctrica capaz de actuar sobre el nervio coclear, desencadenando una sensación auditiva en el paciente con hipoacusia severa

<http://www.youtube.com/watch?v=zeg4qTnYOpw>

Componentes de un implante

- Micrófono:
 - Amplificación.
- Procesador externo del habla.
- Transmisor.
- Receptor/estimulador.
- Electrodo.



Tipos de implantes cocleares

- Unilateral.
- Bilateral.
- Híbrido (audífono/implante).
- Tronco del encéfalo (no es propiamente un implante coclear).



Indicaciones de implante

- **Adultos:**

- No limitación por edad.
- Hipoacusia neurosensorial bilateral severa-profunda (hipoacusia de 70 dB o mayor con beneficio escaso o nulo de audioprótesis durante 6 meses).
Psicológicamente adaptable.
- Ausencia de contraindicaciones anatómicas.
- No contraindicado médicamente.

Indicaciones de implante

- **Niños:**

- A partir de diagnóstico definitivo > 6 meses.
- Hipoacusia neurosensorial bilateral severa-profunda, con audiometría de 90dB o mayor en el mejor oído.
- Ausencia de beneficio apreciable con audífonos.
- Incluido en un programa de educación oral.
- No contraindicaciones médicas o anatómicas.
- Padres motivados.

¿Contraindicaciones?

- **Neurofibromatosis II:** implante de tronco encefálico.
- Psicosis.
- Expectativas irreales.
- Patología de oído medio activa.
- Algunas malformaciones de oído.

Cirugía de implante coclear



<http://www.youtube.com/watch?v=olbX5-4ZKeg>

Rehabilitación postoperatoria

- Imprescindible.
- Enfoque diferente. Dependiendo de la experiencia previa del paciente con el sonido.

Resultados del implante

- **Los estudios indican que las recetas para el éxito son:**
 - Tiempo corto entre el desarrollo de la hipoacusia y la implantación.
 - Experiencia con el lenguaje antes de la hipoacusia.
 - La implantación antes de los 6 años en niños prelinguales.
 - Educación oral/auditiva.
 - Motivación alta por parte de los padres y pacientes.