



## TEMA 3. HIPOACUSIAS DE ORIGEN CENTRAL Y PERIFÉRICO. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

### INTRODUCCIÓN

En el primer tema de este bloque se definieron y desarrollaron las principales hipoacusias de origen periférico según la clasificación topográfica de la lesión. Las Hipoacusias de origen central engloban a las alteraciones auditivas retrococleares, incluyendo las lesiones que afectan al VIII par y aquellas que tienen lugar a nivel de los núcleos cocleares y la corteza del lóbulo temporal.

El proceso de la audición comienza cuando las ondas sonoras llegan a la membrana timpánica, tras su paso por el oído medio e interno estas ondas se transforman en impulsos nerviosos que son transmitidos por las fibras del VIII par craneal hacia múltiples puntos sinápticos en los núcleos cocleares del tronco cerebral y el tálamo para finalizar en la corteza auditiva primaria (circunvolución de Heschl) localizada en el lóbulo temporal. A este nivel se establecen interconexiones con la corteza auditiva secundaria y el área de Wernicke, dando lugar a la comprensión del lenguaje hablado, tras ser analizados e interpretados como mensajes significativos específicos del lenguaje.

Esta vía no es de tipo rectilíneo, tiene estaciones de relevo donde las células neuronales establecen intercambios de información con otros circuitos neurológicos. Parte de la información auditiva del oído izquierdo se cruza a la vía auditiva del oído derecho y viceversa. La llegada de ambas señales se ajusta a los núcleos nerviosos del tronco cerebral para que percibamos el aspecto temporal de la percepción auditiva.

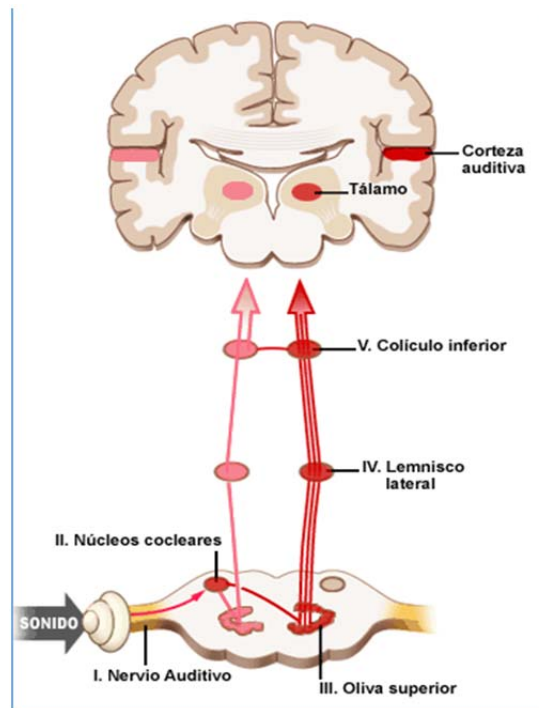


Figura 1. Esquema de la vía auditiva



A medida que las ondas sonoras llegan al nervio auditivo, el nervio auditivo no puede enviar señales eléctricas al cerebro o el cerebro no puede interpretar estas señales correctamente, esto se conoce como pérdida de audición central. Las personas con esta pérdida a menudo son capaces de detectar el sonido, pero puede que no sean capaces de interpretarlo o entenderlo, siendo ésta una alteración que se produce con mucha menor frecuencia que las hipoacusias periféricas.

Las alteraciones en las interconexiones con otras vías, la posición de equilibrio cefálico, desviaciones reflejas de la mirada y algunos circuitos motores también están implicados en la aparición de la sordera de tipo central.

Actualmente contamos con una variedad de estudios conductuales y electrofisiológicos para la evaluación del sistema auditivo central, incluyendo Alteraciones del Procesamiento Auditivo Central (A.P.A.C.), este término es usado para describir un déficit en la percepción o el análisis completo de información auditiva, debida a una disfunción en la vía del sistema auditivo central, usualmente en el nivel de la corteza cerebral.

Los procesos centrales de percepción auditiva (tanto de señales verbales como no verbales) son mecanismos responsables de los siguientes fenómenos de conducta que pueden afectar al habla y el lenguaje:

- Lateralización y localización de sonidos.
- Discriminación auditiva.
- Reconocimiento de patrones auditivos.
- Reconocimiento de aspectos temporales de la audición como la resolución, enmascaramiento, integración y ordenamiento secuencial.
- Percepción auditiva ante señales acústicas simultáneas (competitivas).
- Percepción auditiva con señales acústicas degradadas.

## **NEUROPATÍA AUDITIVA**

El término define un déficit auditivo, especialmente en la comprensión de la palabra, en el cual se objetiva la integridad de las células ciliadas externas (CCE) (mediante otoemisiones acústicas (OEAT) y los microfónicos cocleares (MC) ambas pruebas normales); sin saber exactamente la localización del daño en la vía auditiva. Estos pacientes presentan unos potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) ausentes o distorsionados, los cuales pueden medir la actividad eléctrica del nervio auditivo en su porción periférica y en su recorrido por el tronco cerebral.

El origen anatómico de las neuropatías auditivas está por determinar. En la actualidad no existe ninguna prueba diagnóstica selectiva para comprobar la integridad de las células ciliadas internas (CCI).



## ETIOLOGÍA

### **- 40% Hereditarias**

- Mutación Q829X en el gen OTOF (Autosómica Recesiva). Este gen es el responsable de codificar la proteína otoferlina que se expresa en las CCI y en las vesículas sinápticas. Desde el nacimiento cursa con hipoacusia neurosensorial profunda bilateral.

- Mutación del cromosoma 13q14-21 en el gen AUNA (Autosómica Dominante). Este gen provoca alteraciones en las CCI, dendritas terminales y sus sinapsis. Se manifiesta como hipoacusia bilateral leve. También pueden formar parte de síndromes hereditarios donde la hipoacusia es de aparición tardía junto con otros síntomas asociados.

- Enfermedad Charcot Marie Tooth (Neuropatía sensitivo-motora tipo I).
- Ataxia de Friedreich.
- Síndrome de Ehlers-Danlos.
- Enfermedad de Refsum.

### **- 30% Adquiridas**

- Perinatales, son los mismos factores de riesgo descritos en el tema 1, pero que provocan una alteración a nivel del nervio auditivo, fundamentalmente la hiperbilirrubinemia y la anoxia perinatal.

En neonatos, especialmente prematuros, precaución con la hiperbilirrubinemia ya que puede provocar toxicidad transitoria a nivel del VIII par, provocando alteraciones en los PEATC durante el periodo neonatal que posteriormente se normalizan sin existir secuelas auditivas. De ahí la importancia de realizar un seguimiento en neonatos con factores de riesgo y confirmar el diagnóstico audiológico con la realización de pruebas electrofisiológicas de forma secuencial durante unos meses.

-Postnatales: enfermedades infecciosas, inmunológicas y metabólicas.

### **- 30% Idiopáticas**

## DIAGNÓSTICO

Como en todas las hipoacusias, es fundamental una completa anamnesis del paciente con especial énfasis en los antecedentes familiares de hipoacusia, existencia de síndromes asociados y/o neuropatías y los antecedentes de factores de riesgos prenatales, perinatales y postnatales tales como prematuridad, peso al nacer, apgar, hiperbilirrubinemia, sufrimiento fetal, anoxia o cuadros febriles intermitentes.

- Audiograma tonal con resultados muy heterogéneos e incluso fluctuantes en el mismo paciente en distintos momentos, normalmente se objetivan hipoacusias neurosensoriales en distintos espectros frecuenciales, generalmente bilaterales y simétricas, aunque hay un pequeño porcentaje de asimetría e incluso de unilateralidad.

- Audiometría verbal nos alerta la incongruencia entre el resultado tonal y la desproporcionada falta de comprensión de la palabra, con porcentajes muy bajos de discriminación verbal especialmente en ambientes ruidosos. Su realización es fundamental para orientarnos en el diagnóstico.



- Otoemisiones acústicas y Microfónicos cocleares, son fundamentales en el diagnóstico diferencial, dado que sus resultados son normales.
- Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC), están ausentes en la mayoría de los casos (hasta en un 70%) y el resto de los casos se obtienen gráficos muy distorsionados.
- Potenciales evocados auditivos de estado estable (PEAee), la asincronía neural característica de esta patología afecta a estos registros igual que a los PEATC.
- El reflejo estapedial presenta un umbral muy alto en todos los casos.

Junto al estudio audiológico, al igual que en el resto de hipoacusias neurosensoriales, especialmente en la edad infantil hay que realizar pruebas de imagen, en concreto resonancia magnética (RM) de los oídos internos y ángulos pontocerebelosos, así como un estudio genético (que nos puede permitir valorar pronóstico, predecir evolución o indicar tratamiento a seguir).

## TRATAMIENTO Y EVOLUCION

La terapia auditiva es fundamental en la población infantil, por las importantes repercusiones del déficit auditivo en el desarrollo lingüístico. En estos pacientes existe gran controversia en cuanto al tratamiento más beneficioso y la complejidad radica en la incertidumbre que existe en la mayoría de los casos sobre la localización concreta de la patología. Lo más importante es la precocidad en el tratamiento para promover la comunicación, mediante logopedia complementando la palabra con lenguaje de signos y/o labiolectura.

Existe controversia y variabilidad en los resultados con adaptación audioprotésica, en general no dan buenos resultados dada la indemnidad de las CCE, incluso podría existir riesgos de traumatismo sonoro sobre las células indemnes. Aunque en algunos casos mejoran la comprensión de la palabra.

Por lo que la tendencia es comenzar tratamiento rehabilitador con logopedia y sistema de frecuencia modulada FM en clases más adaptación monoaural y en función de evolución pasar a adaptación binaural o continuar solo con logopedia.

Ante población infantil con hipoacusias profundas bilaterales y escaso desarrollo del lenguaje a pesar de rehabilitación y audioprótesis lo indicado es realizar un implante coclear, en la práctica se ha demostrado su eficacia en aquellos casos en los que el origen de las lesiones son las CCI y sus sinapsis. Y en el resto de casos, aun con menos expectativas de resultados satisfactorios, se piensa que la señal del implante puede resincronizar la actividad del nervio auditivo, lo cual justifica la decisión de la implantación dado que no existe mejor alternativa para mejorar la audición y el lenguaje en estos casos.

Cuando el gen OTOF es positivo es una indicación absoluta de cirugía, recomendándose en estos casos el implante cochera bilateral simultáneo (en un mismo acto quirúrgico), ya que está plenamente demostrado su beneficio en estos casos.

En el resto de neuropatías, en caso de decidir tratamiento quirúrgico, se aconseja implantación bilateral secuencial (en dos tiempos), lo que permite valorar el resultado funcional tras la cirugía del primer implante y así poder decidir la conveniencia de la segunda cirugía en el oído contralateral.



## ALTERACIONES DEL PROCESAMIENTO AUDITIVO CENTRAL (APAC)

De forma simplificada se puede definir como la capacidad del sistema nervioso central (S.N.C.) para procesar las señales sonoras que recibe, estando involucradas multitud de funciones neurocognitivas (memoria, atención, aprendizaje...). El cerebro identifica los sonidos y analiza su tono, volumen y duración, "construyendo" una imagen de esa señal para compararla con imágenes guardadas, de modo que nos permite entender el lenguaje o reconocer sonidos conocidos (alarmas, llanto...). Se caracterizan por existir una dificultad en la comprensión verbal, especialmente en ambientes ruidosos, a pesar de tener umbrales audiométricos normales y una función intelectual conservada.

Se produce una reducción o dificultad en la habilidad de discriminación, reconocimiento y comprensión de la información auditiva. El individuo con audición normal presenta dificultad para escuchar y comprender información auditiva, agravándose cuando la señal auditiva se afecta por distorsión, competencia (mensajes simultáneos), ambiente ruidoso, etc.

La edad escolar es donde comienzan con dichas dificultades y es donde frecuentemente se inicia el estudio diagnóstico. Estos pacientes presentan una serie de características:

- Audición normal con problemas de comprensión que se agrava en ambiente ruidoso, preguntando con frecuencia "qué" o "como".
- Déficit atencional, se distraen con facilidad.
- Dificultad para recordar información oral (déficit de memoria auditiva).
- Dificultad para mantenerse concentrado en una actividad si existen otros sonidos en el ambiente.
- Pobre "registro" comprensivo (pide que le repitan o necesita información adicional) con dificultad para seguir órdenes complejas (instrucciones con varios pasos).
- Dificultad para seguir conversaciones largas, aprender idiomas o vocabulario complejo.
- Dificultad en rendimiento académico con buen cociente intelectual, presentando limitación para extraer conceptos fundamentales y en la capacidad de abstracción.
- Mejor rendimiento individual que en trabajo grupal.
- Limitaciones en la apreciación musical.
- Alteraciones en la fonación.

En circunstancias normales, la señal auditiva llega a cada oído de forma binaural con una diferencia de fase, y es en el tronco del encéfalo (a través del cuerpo caloso) donde se cruzan para estimular al lóbulo temporal contralateral, siendo el hemisferio izquierdo el dominante en el lenguaje.

Existen varias hipótesis para explicar la disfunción. Las pruebas empleadas para realizar el diagnóstico pretenden estudiar el nivel de maduración de las vías auditivas centrales y



de la dominancia hemisférica. Y describir la capacidad de percibir estímulos auditivos no lingüísticos y el habla, siendo pruebas difíciles de realizar en la población infantil.

## HIPOACUSIA CENTRAL/CORTICAL

La etiología más frecuente es la cerebrovascular, pudiendo ser producidas también por enfermedades cerebrales congénitas o por tumores. En general no produce problemas para hablar, pero sí dificultades para interpretar el significado de los estímulos no verbales o ambientales. Por lo general, este tipo de "pérdida auditiva" aparece de repente, siendo catalogados con cierta frecuencia como problemas psicológicos, psicóticos o esquizofrénicos.

Tipos de hipoacusia central:

- **Sordera cortical:** Se produce a nivel de la corteza auditiva por fenómenos vasculares y/o compresivos. Pueden obedecer a lesiones evidentes o alteraciones de tipo funcional. No se trata de una sordera tonal, aparecen trastornos de integración auditiva de sonidos puros y complejos. En la corteza cerebral: se realiza la simbolización de los elementos sonoros, es decir, la comprensión. Pero la comprensión no debe considerarse en sentido estricto un fenómeno auditivo sino que se refiere a una pérdida de la audición por lesión cerebral en las áreas primarias, distinto por lo tanto de la agnosia auditiva.

- **Agnosia auditiva:** Dificultad de reconocer sonidos cuando la capacidad auditiva es correcta según una prueba audiométrica estándar. La severidad de la discapacidad que se presenta depende de la localización de la lesión, de la lateralización de las habilidades lingüísticas y no lingüísticas en el paciente y qué hemisferio ha sido más gravemente dañado.

- Agnosia auditiva del sonido, implica dificultad para reconocer ruidos.

- Agnosia paralingüística o para el componente emocional del sonido. Afecta a los componentes no lingüísticos de la palabra como la entonación, el volumen o el ritmo, que son los que caracterizan su contenido afectivo. Aparece en pacientes con lesiones temporoparietales derechas.

- Amusia receptiva, déficit en la habilidad para apreciar las características de la música. más frecuentemente por una lesión en el hemisferio izquierdo.

- **Sordera verbal pura:** Subtipo de la sordera central. Deficiencia en el reconocimiento del sonido del habla. El paciente está incapacitado para comprender el lenguaje hablado y sin embargo puede leer, escribir y hablar de una manera normal. Escribir un dictado es normalmente una deficiencia en estos pacientes pero no el copiar de otro material escrito. Este desorden puede adquirir dos formas:

- Una alteración en la agudeza auditiva asociado a una lesión bilateral del lóbulo temporal.

- Desorden en la discriminación fonética atribuido a una lesión del lóbulo temporal izquierdo y que está ligado al área de Wernicke.



- **Alucinaciones auditivas:** Consiste en una ilusión de un sonido complejo, como la música o el habla. Las alucinaciones auditivas se encuentran clásicamente en la esquizofrenia, sin embargo, también pueden ser el resultado de daño cerebral (lesión en las áreas de asociación auditiva temporal superior).

## DIAGNÓSTICO

Previamente es necesario realizar un estudio audiológico completo incluyendo audiometría tonal y verbal, reflejo estapedial, otoemisiones acústicas y potenciales evocados auditivos de tronco cerebral. Así como un estudio de imagen mediante resonancia magnética con contraste (salvo contraindicación). Las pruebas específicas se dividen en dos categorías:

### 1. Pruebas conductuales o de comportamiento

- a. Pruebas monóticas, consiste en pruebas monoaurales de comprensión del habla. Se presenta un estímulo único en un oído o bien dos estímulos diferentes en el mismo oído.
- b. Pruebas dicóticas, consisten en la presentación simultánea de dos estímulos auditivos distintos, uno en cada oído. Los estímulos presentados pueden variar desde palabras a sílabas, letras e incluso sonidos musicales, pudiendo variar también otros parámetros como el intervalo inter e intra estímulos, número de presentaciones o intensidad.
- c. Pruebas de interacción binaural.
- d. También se pueden clasificar en función del nivel anatómico que se quiere estudiar: Pruebas de funcionamiento del tronco encefalo, del hemisferio no dominante, de sensibilidad cortical...
- e. Pruebas diseñadas para niños: SCAN (Screening Test Auditory Processing Disorder), Prueba de inteligibilidad pediátrica.

### 2. Potenciales evocados:

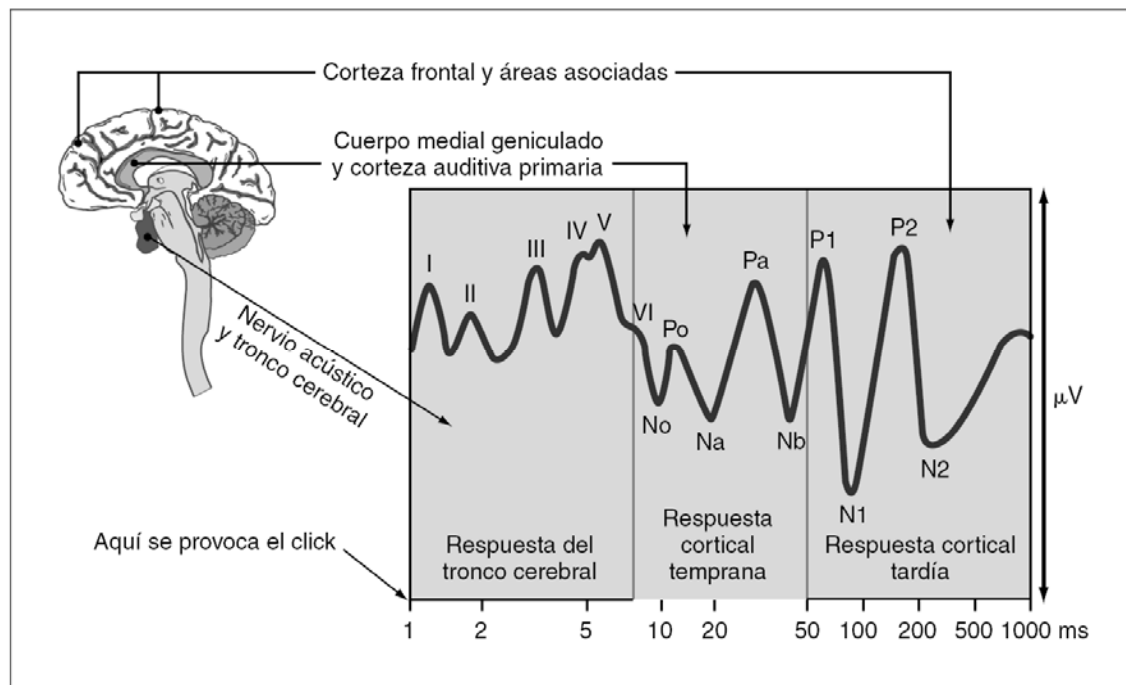
Pruebas electrofisiológicas que objetivan y evidencian el problema: Son señales eléctricas generadas por el sistema nervioso en respuesta a un estímulo sonoro (de 2 a 4 kHz) que se pueden modificar en intensidad (dB) para poder valorar el umbral auditivo. Son evocados por la aparición de la respuesta dentro de un marco de tiempo específico. La latencia indica el tiempo en el que comienza la respuesta tras el estímulo auditivo, en función de este parámetro se obtienen distintos tipos de respuesta:

- Respuesta de latencia corta: también conocidas como potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC). Son las que se obtienen en los primeros 10 milisegundos tras la estimulación auditiva. La Onda V (la quinta que se reconoce) se produce en los núcleos del troncoencefalo, a nivel del mesencéfalo. Es la onda con mayor valor clínico, siendo fundamental (junto a las I y III) en el screening neonata y en el estudio preimplante coclear. Una latencia alargada y un alargamiento de los intervalos I-III y I-V son sugestivos de la presencia de un neurinoma del acústico.
- Respuesta de Latencia Media (RLM) es la respuesta auditiva posterior a la latencia corta, y se obtiene entre los 10 y los 50 milisegundos posteriores a la estimulación. Valoran el umbral auditivo y la integridad de las vías auditivas centrales, dado que



proporciona información desde el tronco del encéfalo hasta las vías auditivas tálamo-corticales. El **MLR** se deriva del cuerpo geniculado medial, colículo inferior y la corteza auditiva primaria. El paciente no puede estar dormido para esta prueba. La MLR se utiliza para evaluar la funcionalidad cortical auditiva. Si existe una anomalía se puede detectar cual es el lóbulo afectado.

- Respuesta de latencia tardía (TLR) o potenciales corticales, se producen entre 50 y 1.000 ms. tras la estimulación. La **P300** Se considera una respuesta de latencia tardía que generalmente se produce en aproximadamente 300 milisegundos. Depende del proceso del pensamiento interno y se genera por el hipocampo donde se almacenan funciones de la memoria a corto plazo. Se utiliza el mismo procedimiento que para MLR, pero aquí se añaden dos estímulos diferentes: frecuentes y poco frecuentes y se podrán ajustar en intensidad y frecuencia. Típicamente 1000 Hz es el estímulo frecuente y 2.000 Hz es el poco frecuente. Se instruye al paciente para contar el número de veces que escuchan el tono de frecuencia más alta o el estímulo infrecuente.



En la sordera cortical se requiere que las respuestas auditivas del tronco cerebral sean normales, pero que los potenciales evocados corticales estén deteriorados. Para su diagnóstico son útiles las siguientes pruebas:

- Tomografía por emisión de positrones (PET): aporta información sobre los cambios en el metabolismo cerebral con estímulos auditivos.
- Estudios basados en lesiones: compara el comportamiento de individuos sin patología, con pacientes que presentan lesiones objetivadas (traumatismos craneoencefálicos, accidentes vasculares, tumores o cirugía cerebral...)
- Estudios basados en la estimulación eléctrica: de difícil interpretación.





- Estudios electroencefalográficos: poseen una gran capacidad en el registro de procesos de muy corta duración, haciéndola más apropiada en el estudio de procesos de gran inmediatez como son la discriminación o localización de la fuente sonora.
- Estudios de observación de la conducta: surge de la aplicación de los métodos empíricos-inductivos. Estos métodos se basan en la experiencia y la observación.

## TRATAMIENTO

Las soluciones habituales para la corrección de la hipoacusia como pueden ser las adaptaciones audioprotésicas o la cirugía no se consideran opciones de tratamiento eficaces.

La neuroplasticidad y neuromaduración dependen de la estimulación. Por tanto una estimulación auditiva diseñada de forma individual y dirigida acorde con el perfil y lugar de disfunción puede originar cambios funcionales en el sistema nervioso auditivo central, siendo este hecho más evidente en niños

Para obtener el mejor resultado posible está indicado un tratamiento con abordaje multidisciplinar que incluya las distintas disciplinas involucradas (audiología, fonoaudiología y logopedia, psicología, asistencia social, maestros, familia, etc.) y que dependerá de la naturaleza del desorden y de sus manifestaciones funcionales.

La terapia se basa en 3 pilares: asistencia terapéutica directa (terapia auditiva), modificaciones ambientales y estrategias compensatorias. Estas dos últimas diseñadas para lograr un mejor acceso y uso de la información auditiva.

Se pueden distinguir dos tipos de terapia auditiva (T.A.):

1) Formal: realizada directamente por un profesional con soporte de pruebas electrofisiológicas, programas informáticos, etc.

2) Informal: un programa terapéutico realizado en la vida cotidiana: colegio, hogar, familia, amigos, etc.

La eficacia de un programa de T.A. se valorará en la evolución de las habilidades funcionales (mejora de la comprensión auditiva y del procesamiento del lenguaje hablado, logros académicos/laborales...).

Como propuesta general lo más importante es mejorar el ambiente acústico en el que se desenvuelve el paciente, estando recomendado en los niños sentarlos siempre en primeras filas, utilizando altavoces e incluso sistemas de frecuencia modulada en clase. Esta estrategia se debe acompañar de una terapia de entrenamiento auditivo mediante la memoria, la lectura y el vocabulario, encaminada a mejorar la capacidad del procesamiento auditivo.



# MÁSTER EN FONIATRÍA CLÍNICA

Título Propio CEU Fundación San Pablo Andalucía  
del 04 de junio de 2018 al 17 de mayo de 2019

