

Hipoacusia sensorineural asimétrica por patología congénita malformación de oído interno.

Lic. Fernando Arturo Fletcher Cevallos.
Especialista en Audiología Hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante.
Dra. María José Augusto Álvarez, MSc.
Md. Gerente del Hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante.
Md. Génesis Carolina Pérez Cruz.
Posgradista R4 Pediatría Universidad Católica Santiago de Guayaquil.
Md. María Antonia Domínguez Zambrano.
Posgradista R4 Pediatría Universidad Católica Santiago de Guayaquil.

Resumen

La pérdida auditiva neurosensorial (SNHL) es el déficit sensorial congénito más común, que afecta aproximadamente 1 de cada 500 recién nacidos, de ahí la relevancia de hacer la presentación de un caso clínico en conjunto con la revisión de su literatura.

Presentamos el caso de un adolescente con hipoacusia congénita unilateral asimétrica, con audición dentro de los parámetros normales en el oído izquierdo y una hipoacusia neurosensorial profunda unilateral asimétrica en el oído derecho. Se identifica y clasifica las diferentes anomalías congénitas, tanto malformaciones como deformaciones y alteraciones, mediante la revisión de la literatura científica y bases de datos especializadas.

Palabras claves: Hipoacusia sensorineural, oído interno, malformación.

Summary

Sensorineural hearing loss (SNHL) is the most common congenital sensory deficit, affecting approximately one in 500 newborns, hence the relevance of presenting a clinical case in conjunction with the review of its literature.

We present the case of an adolescent with

asymmetric unilateral congenital hearing loss, with hearing within normal parameters in the left ear and an asymmetric unilateral profound sensorineural hearing loss in the right ear. The different congenital anomalies are identified and classified, both malformations and deformations and alterations, by reviewing the scientific literature and specialized databases.

Key words: Hearing Loss, Sensorineural, Ear Inner, congenital malformations.

Introducción

La presentación del caso clínico se refiere a las anomalías congénitas resultan de errores en la embriogénesis (malformaciones) o eventos intrauterinos que afectan el crecimiento embrionario y fetal (deformaciones y alteraciones), cuanto más compleja es la formación de una estructura, más oportunidades de malformación existen (1).

En ese sentido, se comprende que la pérdida auditiva neurosensorial (SNHL) es el déficit sensorial congénito más común, que afecta aproximadamente 1 de cada 500 recién nacidos. Como SNHL es una organización bien establecida. Durante la primera infancia de desarrollo, las fibras neuronales que se proyectan al conducto auditivo desde la corteza se cubren de mielina a partir del primer año

de vida y continúan hasta aproximadamente la edad de 4 años, la densidad axonal que se estabiliza entre los 11 y 12 años, es decir que previo a esto son frágiles y susceptibles de daño (2).

También, la SNHL asimétrica se define comúnmente como la diferencia en dos o más frecuencias, o una diferencia del 15 % o más en las puntuaciones de reconocimiento de palabras (3) (4). Este análisis tiene como objetivo principal comprender las causas y características de las anomalías congénitas en relación con los procesos de embriogénesis y el desarrollo fetal.

Por ende, la Hipoacusia neurosensorial (SNHL) debido a un estrecho o estenosis del conducto auditivo interno (CIA) con aplasia o hipoplasia del nervio cocleo-vestibular es un trastorno raro. Aproximadamente el 20% de las congénitas SNHL tiene anomalías óseas de los oídos internos y se informó que solo alrededor del 12% de ellos tenían IAC estenosis (5). El diámetro normal del IAC oscila entre 2 y 8 mm y el diámetro de 2 mm o menos se considera estrecho o estenosado. el diagnóstico de la estenosis necesita de estudios de imagen de alta resolución tomografía computarizada (HRCT) y resonancia magnética (6) (7).

En cuanto a la TCAR del hueso temporal proporciona una excelente visualización del hueso, estructuras y permite la evaluación simultánea del oído medio y externo. Considerando que, la resonancia magnética del hueso temporal da una mejor evaluación de las partes blanda, estructuras tisulares y proporciona una visualización completa del oído interno (8).

Para analizar esta problemática es necesario señalar que en presencia de daño neurosensorial progresivo repentino o asimétrico pérdida auditiva y oral (SNHL), la resonancia magnética

nuclear (RMN) es ampliamente aceptado como estándar de atención con avances recientes en las técnicas de resonancia magnética, ha habido un aumento en hallazgos del oído interno en muchos pacientes, aumentando así su rol diagnóstico, como tal, la imagen de se requiere en SSNHL para descartar masas de CPA, así como para detectar anomalías del oído interno (2).

Durante el mes de julio del 2023, se realizó un estudio de caso basados a la historia clínica de pacientes que ingresaron al Hospital del Niño "Dr. Francisco de Icaza Bustamante" en el área de consulta externa departamento de audiología, que está localizado en Guayaquil Provincia Guayas - Ecuador, presentando un cuadro de hipoacusia unilateral asimétrica, los casos que se reportan fueron diagnosticados en este centro durante el año 2021.

Presentación del caso

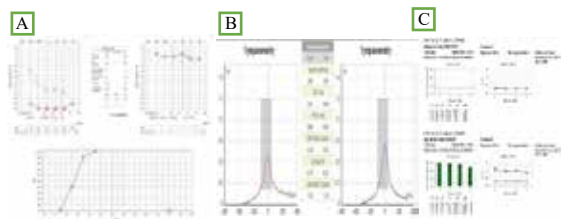
Se trata de un paciente masculino de 15 años quién es llevado a consulta por un familiar (mamá) refiriendo hipoacusia al parecer desde nacimiento, no asocia alguna otra sintomatología otológica. Parto a término 40 semanas gestación, parto eutócico, sin factores de riesgo auditivo pre, peri y post natales, no existen antecedentes familiares otológicos.

En el examen físico se apreció conducto auditivo externo permeable y membrana timpánica íntegra, las pruebas con diapasones de 512 Hz Rinne positivo bilateral y Weber lateralizado a la izquierda, bajo la sospecha clínica de una hipoacusia congénita dado su cuadro clínico se solicita estudios audiológicos de diagnóstico: Audiometría tonal liminar los cuales muestran oído izquierdo sensibilidad auditiva periférica funcional normal y oído derecho hipoacusia sensorineural profunda grado III unilateral asimétrica según el BIAP (oficina internacional de audiofonología); Logaudiometría o audiometría verbal curva desempeño función e intensidad acorde a su audición logrando un 100% de discriminación



a 35 dB HL oído izquierdo y oído derecho 0% de discriminación a 100 dB HL; Timpanometría timpanograma curva tipo "A" bilateral según clasificación de JERGER, reflejos estapediales Ipsi laterales presentes oído izquierdo y oído derecho ausentes a intensidades entre 90 y 100 dB HL evaluando frecuencias de 500 Hz a 4KHz, otoemisiones acústicas de screening producto de distorsión y transitorias evocadas (DPOAE - TEOAE) ausentes para oído derecho y presentes para oído izquierdo.

Figura 1. A. Se observa audiometría tonal liminar con hipoacusia sensorineural profunda derecha y oído izquierdo dentro de los parámetros normales. B. Timpanograma curva tipo "A" según Jerger bilateral. C. Otoemisiones acústicas de screening DPOAE ausentes OD y presentes OI



Fuente: Fotografías de exámenes del paciente realizadas por los autores.

Las pruebas electrofisiológicas de latencia corta los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC -ABR) V mostraron lo siguiente: ausencia completa de ondas I a V en oído derecho a 90 dB nHL y presencia de umbral de onda V con estímulo CLICK a 20 dB nHL oído izquierdo. Tomografía axial computarizada de oído muestra cómo hallazgos malformación de oído interno compatibles con aplasia coclear unilateral oído derecho y oído izquierdo sin alteraciones anatómicas evidentes.

Figura 2. A. Tomografía computarizada corte coronal malformación de oído interno lado derecho. B. Tomografía Computarizada corte coronal OI. C. Tomografía Computarizada corte coronal OD (APLASIA COCLEAR).



Fuente: Servicio de Imagenología Hospital Dr. Francisco de Icaza Bustamante.

Discusión

El caso presenta a un paciente masculino de 15 años con hipoacusia congénita unilateral asimétrica. El paciente ha presentado hipoacusia desde el nacimiento y no muestra ninguna otra sintomatología otológica. El examen físico revela un conducto auditivo externo permeable y una membrana timpánica íntegra. Las pruebas audiológicas confirman una sensibilidad auditiva periférica funcional normal en el oído izquierdo, mientras que en el oído derecho se encuentra una hipoacusia sensorineural profunda grado III unilateral asimétrica.

Los resultados de la tomografía computarizada muestran malformaciones en el oído interno compatibles con aplasia coclear en el oído derecho. Se observa que el paciente tiene un adecuado desarrollo del lenguaje, pero su desempeño escolar es irregular para su edad.

Con base en los hallazgos, se recomienda la prescripción de una ayuda técnica auditiva, específicamente un otoamplifono retro auricular con sistema cros, para mejorar la localización de la fuente sonora, la discriminación del habla en ambientes ruidosos y el desempeño académico del paciente o la opción quirúrgica implantable (implante osteointegrado BAHA BONE ANCHORED HEARING AID). También se sugiere realizar valoraciones audiológicas semestrales

como seguimiento. Se recomienda la prescripción de una ayuda técnica auditiva para mejorar su desempeño en el entorno escolar y se sugiere cuidados de la audición, evitar traumas acústicos, deportes de alto contacto físico, evitar exponer a sonidos de alta intensidad o lugares ruidosos y un seguimiento audiológico semestral o anual.

Referencias bibliográficas

1. Baird SM, Nguyen K, Bhatia DDS, Wei BPC. Inner ear and retrocochlear pathology on magnetic resonance imaging for sudden and progressive asymmetrical sensorineural hearing loss. ANZ J Surg. junio de 2019;89(6):738-42.
2. O'Brien WT, D'Arco F, Onofrij V, Koch BL. Nonsyndromic Congenital Causes of Sensorineural Hearing Loss in Children: An Illustrative Review. AJR Am J Roentgenol. abril de 2021;216(4):1048-55.
3. Quirk B, Youssef A, Ganau M, D'Arco F. Radiological diagnosis of the inner ear malformations in children with sensorineural hearing loss. BJR Open. 14 de junio de 2019;1(1):20180050.
4. Ahmed J, Saqulain G, Khan MIJ, Kausar M. Prevalence & features of inner ear malformations among children with congenital sensorineural hearing loss: A Public Cochlear Implant Centre Experience. Pak J Med Sci. 2020;36(7):1511-6.
5. AlEnazi AS, Alshaiji A, Alenezi M, Al-Sharydah A, Alsuhibani S, Alhaidey A, et al. De novo sensorineural hearing loss sequelae of narrow, duplicated internal auditory canal: Case series and literature review. Int J Surg Case Rep. junio de 2022;95:107109.
6. Tahir E, Bajin MD, Jafarov S, Yıldırım MÖ, Çınar BÇ, Sennaroğlu G, et al. Inner-ear malformations as a cause of single-sided deafness. J Laryngol Otol. junio de 2020;134(6):509-18.
7. Gao M, Yin D, Dou X, Fan M. [Common clinical causes and audiological manifestations of unilateral hearing loss in children]. Lin Chuang Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi J Clin Otorhinolaryngol Head Neck Surg. mayo de 2020;34(5):398-401.
8. Sarioglu FC, Pekcevik Y, Guleryuz H, Cakir Cetin A, Guneri EA. The Relationship Between the Third Window Abnormalities and Inner Ear Malformations in Children with Hearing Loss. J Int Adv Otol. septiembre de 2021;17(5):387-92.
9. Huarte Irujo A y colaboradores. Exploración subjetiva y objetiva de la audición. En: Webapp Actualización en otorrinolaringología [Internet]. Sociedad Española de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello [revisado 2020-2021; accedido 8 febrero 2021].
10. Núñez F, Jaudenes C, Sequi JM, Vivanco A. Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia: Protocolo para la detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos con indicadores de riesgo. 1996. Revista FIAPAS octubre-diciembre 2019, N.º 171, Especial (2.ª ed.). Madrid, FIAPAS; 2020. p. 5-6.
11. Balling LW, Jensen NS, Caporali S, Cubick J, Switalski W. Challenges of instant-fit ear tips: What happens at the eardrum? Hearing Review 2019;26(12):12-5. Disponible en: <https://www.hearingreview.com/hearing-loss/patient-care/hearing-fittings-challenges-of-instant-fit-ear-tips-what-happens-at-the-eardrum>.