

Causas de Hipoacusia Sensorioneural

Dr. Juan Carlos Hess C.

Departamento de Otorrinolaringología, Clínica Las Condes

La hipoacusia es el defecto sensorial más común en el ser humano, afectando la normal comunicación en cerca del 10% de la población de 65 y más años.

Es importante aclarar algunos conceptos semánticos que pueden inducir a confusiones cuando se clasifica o denomina una hipoacusia determinada. Así, hipoacusia congénita es un término cronológico que significa "presente al nacer" (esto es, natal o inmediatamente postnatal). Hipoacusia hereditaria es un término causal que significa "heredada" o "genética", y su contraparte es la hipoacusia adquirida. Así se entiende que una hipoacusia congénita (presente al nacer) pueda ser genética (heredada) o adquirida (secundaria a algún factor no-genético).

A las hipoacusias congénitas, tanto genéticas como adquiridas, se las clasifica en prenatales, natales y postnatales inmediatas. A su vez, una hipoacusia genética no necesariamente deberá ser congénita, ya que puede manifestarse tardíamente en la infancia o, aun, en la vida adulta.

En la mayoría de los casos, la hipoacusia es un desorden multifactorial, causado tanto por factores genéticos como ambientales. Ocasionalmente, sin embargo, se producen mutaciones de genes aislados que determinan una hipoacusia. En este caso, corresponderá a un desorden monogénico, con un modo de herencia autosómica dominante, autosómica recesiva, ligada a X o mitocondrial.

Las formas monogénicas de hipoacusia pueden ser sindrómicas (la hipoacusia está combinada con otras anormalidades) o no-sindrómicas (sólo aparece hipoacusia).

Las hipoacusias pueden clasificarse de acuerdo a diferentes criterios (Tabla 1).

TABLA 1		
Causa	Genética (monogénica o multifactorial) No-genética	-
Asociación	Sindrómica No-sindrómica	-
Inicio	Prelingual Postlingual	-
Tipo de compromiso	Sensorioneural (cóclea, nervio auditivo, o SNC) Conductiva (oído medio)	-

	Mixta	
Severidad	Leve	21-40 dB
	Moderada	41-60 dB
	Moderadamente Severa	61-80 dB
	Severa	81-100 dB
Frecuencias Afectadas	Bajas	<500 HZ
	Medias	501-2.000 Hz
	Altas	>2.000 Hz

En su presentación clínica, las hipoacusias adoptan formas muy complejas, con las más diversas combinaciones de características esenciales. Sin embargo, hay algunas tendencias que interesa tener presente. Por ejemplo, la mayoría de las hipoacusias prelinguales están presentes al nacer (esto es, son congénitas), aunque algunas aparecen en la primera infancia, antes de la adquisición de lenguaje. En general, estas formas prelinguales son severas, pero estables. Además, el 50% de estas formas prelinguales son genéticas monogénicas, y el 50% restante se deben a factores perinatales e infecciones y traumatismos (no genéticos) de la infancia precoz. Se estima que 1 de cada 1.000 niños nacidos vivos presenta una hipoacusia prelingual (a la vez, congénita) y en la mitad de estos casos, la hipoacusia está genéticamente determinada.

El patrón de herencia en las hipoacusias prelinguales monogénicas es el siguiente:

autosómica recesiva	75%
autosómica dominante	20%
ligada a X	5%
mitocondriales	-1%

Las hipoacusias postlinguales (que aparecen luego de la adquisición de lenguaje) son mucho más frecuentes que las prelinguales:

afectan al 10% de la población sobre 60 años.

afectan al 50% de la población sobre 80 años.

La mayoría de las hipoacusias postlinguales obedecen a una herencia multifactorial, aunque existen formas monogénicas, con una transmisión autosómica dominante.

Hipoacusias Sensorineurales (HSN) del niño

I. Lesiones hereditarias

A. Lesiones presentes al nacer (natales)

1. Sin otras anomalías

Corresponden a anomalías heredodegenerativas en el desarrollo del oído interno y del hueso temporal, con diferentes grados de severidad, dependiendo del momento en que se afectó el desarrollo. Se reconocen 4 patrones morfológicos básicos de malformación:

- a. Aplasia de Michel: corresponde a una agenesia del laberinto óseo y membranoso y, frecuentemente, de los nervios auditivo

y vestibular. Se manifiesta por anacusia y su transmisión es autosómica dominante.

- b. Aplasia de Mondini: hay desarrollo parcial de los laberintos óseo y membranoso, con hipoplasia de la cóclea. Los ganglios y nervios auditivo y vestibular usualmente están presentes, y hay audición en frecuencias bajas o medias, pero de poca utilidad. También se transmite en forma autosómica dominante.
- c. Aplasia de Scheibe: el desarrollo del laberinto óseo es normal o casi normal, con aplasia del sáculo y de las espiras cocleares inferiores, produciendo una pérdida en las frecuencias medias y altas, con restos auditivos en las graves. Su transmisión es autosómica recesiva.
- d. Aplasia de Alexander: el desarrollo del laberinto óseo es normal, con aplasia parcial de la espira basal de la cóclea, que lleva a una hipoacusia sensorial gradual y lentamente progresiva de las frecuencias altas, que se detiene a niveles variables en la vida adulta.

2. Síndromicas

Además de la hipoacusia, presentan diversas lesiones en otros sistemas, diferentes al oído:

B. Lesiones que se manifiestan después de nacer (postnatales)

1. Sin otras anomalías

Son HSN cuyo modo de transmisión puede ser autosómica dominante, autosómica recesiva, o ligada a X. En estos casos, es importante descartar todas las HSN de causas adquiridas:

- a. HSN de frecuencias bajas dominante: al inicio, compromete bilateralmente las frecuencias bajas, pero más adelante compromete las frecuencias altas. Si bien es congénita, de origen prenatal o natal, se manifiesta en la infancia tardía o en la vida adulta.
- b. HSN de frecuencias medias dominante: compromiso precoz o tardío en las frecuencias medias, que a veces se extiende a todas las frecuencias, y que se hace más severa a través de los años. Puede ser difícil de detectar por la audición relativamente conservada en las frecuencias bajas y altas.
- c. HSN progresiva de frecuencias, altas dominante: inicialmente es sólo de las frecuencias altas pero, gradualmente, con la edad se comprometen las frecuencias medias y bajas.
- d. HSN severa ligada a X: usualmente unilateral, es bastante infrecuente.

2. Síndromicas

- a. Síndrome de Alport: 1% de las sorderas genéticas. Tiene un modo de transmisión autosómico dominante. Se caracteriza por glomerulonefritis crónica, habitualmente con hematuria que se inicia en la infancia. En la 1a a 2a década de la vida se agrega HSN, la que se acentúa a medida que se deteriora la función renal. Es más frecuente en los varones. En 10% de los casos se presentan anomalías oculares (cataratas corticales).
- b. Síndrome de Klippel-Feil: HSN o, a veces, mixta, asociada con vértebras cervicales "en mariposa" y fusionadas (cuello corto), tortícolis, parálisis de *abducens*. Ocasionalmente, presenta fisura palatina.
- c. Enfermedad de Paget (osteítis deformante): es de transmisión autosómica dominante, con penetrancia incompleta y expresividad variable. En la edad media de la vida, aparece osteítis que afecta al cráneo (compromiso de nervios craneanos), sacro, vértebras, pelvis y huesos de las piernas. Produce un fenómeno de desmineralización de la cóclea. La hipoacusia va desde conductiva a sensorineural, uni o bilateral.
- d. Síndrome de Treacher-Collins y Franceschetti (disostosis mandíbulo-facial) Acrocefalosindactilia.
- e. Enfermedad de Apert (acrocefalosindactilia).
- f. Enfermedad de Crouzon (disostosis cráneo-facial).
- g. Síndrome de Turner: cuello corto, baja estatura, hipodesarrollo sexual, frecuentes otomastoiditis agudas.
- h. Deformidad de Madelung: anormalidades esqueléticas-ortopédicas múltiples.
- i. Síndrome otopalatodigital y otros síndromes relacionados: enanismo, nariz aplanada, hipertelorismo, anormalidades esqueléticas de las extremidades.
- j. Enfermedad de Albers-Schönberg (osteopetrosis): huesos craneanos escleróticos, frágiles, compromiso de nervios craneanos.
- k. Enfermedad de Pyle (displasia cráneo-metafisiaria): es muy parecida a la osteopetrosis.
- l. Enfermedad de Van der Hoeve (osteogénesis imperfecta), o "enfermedad de los huesos frágiles", se acompaña de escleras azules.
- m. Enfermedad de Engleman (displasia diafisiaria progresiva): lesiones esqueléticas que involucran a los huesos del cráneo, comprometiendo a los nervios craneanos.
- n. Enfermedad de Van Buchen (hiperostosis cortical generalizada): compromiso de los huesos del cráneo, incluyendo la cóclea y el meato y canal auditivo interno.

- o. Síndrome de Pierre Robin: fisura palatina, micrognatia, glosptosis.
- p. Síndrome de Hurler: hipoacusia coclear iniciada en la infancia, de progresión moderada, asociada con deterioro mental progresivo, deformidades óseas (gargolismo) y opacidades corneales.
- q. Síndrome de Hallgren: hipoacusia coclear severa, por aplasia tipo Mondini-Scheibe, de transmisión autosómica recesiva, asociada con retinitis pigmentosa atípica progresiva, campos visuales limitados, y ceguera nocturna. Se acompaña de lesiones neurológicas: polineuropatía, ataxia cerebelosa, nistagmo ocular. Cuando este mismo cuadro se acompaña de manifestaciones neurológicas periféricas se habla de síndrome de Refsum.
- r. Enfermedad de Alstrom: hipoacusia coclear asociada con neuropatía periférica, lesiones esqueléticas, degeneración retiniana recesiva, diabetes, y obesidad.
- s. Enfermedad de Sanfilippo: moderada hipoacusia coclear recesiva, moderado retardo mental y deformidades óseas.
- t. Enfermedad de Hunter: hipoacusia coclear, retardo mental, enanismo y hepatoesplenomegalia.
- u. Síndrome de Richards-Rundle: hipoacusia coclear, deficiencia mental, ataxia e hipogonadismo recesivo.
- v. Síndromes trisómicos: el más clásico y frecuente es el síndrome de Down, o mongolismo (trisomía 21 o 22), pero también aparecen otras, tales como la trisomía 18 y la trisomía 13-15. En general, se acompañan de malformaciones de los oídos externo, medio e interno.

C. Lesiones que se manifiestan tardíamente (niñez-vida adulta)

1. Neurinoma acústico dominante: corresponde a un schwannoma del nervio vestibular, asociado con una neurofibromatosis generalizada, conocida también como enfermedad de von Recklinghausen. Esta es la lesión postnatal retardada más frecuente entre las asociaciones de la HSN con patología del SNC. La hipoacusia de tipo neural, moderada a severa, progresiva y acompañada por tinnitus y desequilibrio, es causada por la compresión que ejerce el schwannoma benigno del nervio vestibular sobre el nervio coclear en el meato o en el canal auditivo interno. Frecuentemente es bilateral, inicia su sintomatología en la 2ª a 3ª década de la vida, y su progresión es de velocidad variable.
2. Otesclerosis hereditaria: conocida y frecuente afección del oído, es una osteodistrofia limitada al hueso temporal, que afecta principalmente a la cápsula ótica, comprometiendo a la ventana vestibular y al estribo, a la cóclea y a otras porciones del laberinto. Ha sido descrita histológicamente en fetos, pero característicamente empieza a dar manifestaciones auditivas en la vida adulta, temprana o media. Produce una hipoacusia habitualmente bilateral, simétrica, de progresión variable. Es más frecuente en el sexo femenino. Su modo de transmisión sería monogénico autosómico dominante o autosómico recesivo.

II. Lesiones adquiridas

A. Enfermedades congénitas prenatales

1. Infecciones Maternas

Son infecciones portadas por la madre y que infectan al feto a través de la placenta o al recién nacido, a través del cérvix uterino y canal vaginal.

- a. Toxoplasmosis: es causada por el protozoo *Toxoplasma gondii*, cuyo principal reservorio y vector de la infección son los gatos. El feto se infecta *in utero* sólo en casos de madres que contraen la enfermedad durante ese embarazo, o en los meses inmediatamente anteriores. Cuando la infección ocurre en el 1er trimestre, 17% de los niños tendrá la enfermedad, con manifestaciones severas, mientras que si la adquiere en el 3er trimestre, 65% de los niños tendrá la enfermedad, aunque usualmente asintomática.

Los niños infectados sintomáticos presentan manifestaciones generalizadas, tales como bajo peso de nacimiento, hepatoesplenomegalia, en las primeras semanas de vida o manifestaciones de compromiso neurológico, tales como convulsiones, hidrocefalia y microcefalia.

La mortalidad global promedio es de 12%, pero los sobrevivientes quedan con secuelas tales como retardo mental, convulsiones, espasticidad, deterioro de la visión (la coriorretinitis es la lesión más frecuente en la toxoplasmosis congénita) e hipoacusia sensorineural.

De los niños nacidos asintomáticos, más del 90% presenta tardíamente secuelas, tales como coriorretinitis, y cuadros neurológicos, incluida la hipoacusia sensorineural.

- b. Rubéola materna: es una enfermedad viral que se manifiesta por un exantema transmisible, considerado como uno de los más benignos entre los que afectan a la población infantil. Sin embargo, cuando una embarazada contrae la enfermedad, el virus pasa a ser un agente destructivo excepcionalmente virulento para los órganos fetales, en especial, durante el 1er trimestre del embarazo. Con la actual disponibilidad de inmunización, su incidencia ha disminuido dramáticamente.

Si la madre adquiere la rubéola dentro del 1er trimestre de embarazo, el niño tiene una alta probabilidad de nacer con la enfermedad, con la tríada sintomática clásica: enfermedad cardíaca, cataratas e hipoacusia sensorineural (50%), generalmente severa o profunda, asimétrica, y que compromete a todas las frecuencias. Además, puede haber otras manifestaciones: retardo físico y psicomotor, hepatoesplenomegalia, compromiso renal, deformidades craneanas y de las extremidades.

- c. Citomegalovirus: el agente causal (CMV) pertenece al grupo de virus herpes. Es la enfermedad viral que causa más HSNs en los niños. En USA, 1 a 2% de los recién nacidos están infectados con CMV, adquiridos casi exclusivamente de la madre. Sobre el 90% de los neonatos infectados con CMV son asintomáticos. Las manifestaciones de los sintomáticos se parecen a las de la rubéola:

hepatoesplenomegalia, retardo mental, microcefalia, HSN severa a profunda, bilateral, asimétrica. Entre los niños sintomáticos, la incidencia de HSN es 20 a 65%; entre los asintomáticos, seguidos a largo plazo, baja a 7-13%.

- d. Herpes simplex: compromete principalmente las superficies mucocutáneas, el SNC y, ocasionalmente, órganos viscerales. En los neonatos, los casos no tratados tienen un 65% de mortalidad y el compromiso del SNC asciende a 70%. Los que sobreviven, con frecuencia presentan HSN.
- e. Sífilis (lúes): la sífilis congénita puede manifestarse precozmente (forma secundaria), dentro de los 2 primeros años de vida, con HSN de comienzo súbito, severa, bilateral, simétrica, sin síntomas vestibulares o tardíamente (forma terciaria), entre los 8 y 20 años de edad, con HSN también de comienzo brusco, pero asimétrica, de severidad y velocidad de progresión variables, muy fluctuante, y acompañada de síntomas vestibulares. Los síntomas asociados más comunes a la sífilis congénita son la queratitis intersticial (90%) y los dientes de Hutchinson.

2. Drogas otóxicas utilizadas por la madre durante el embarazo

- a. Aminoglicósidos: el más relevante es la estreptomicina, especialmente en embarazadas con insuficiencia renal. La gentamicina y los otros aminoglicósidos también son potencialmente ototóxicos.
- b. Thalidomida: usada en la década de 1950 como tranquilizante, produjo en el recién nacido anomalías múltiples de extremidades, cardíacas, digestivas, urinarias y respiratorias y frecuentes malformaciones de labios, paladar y oído.
- c. Quinina: usada como antimalárica, causa HSN severa a profunda en el feto y otras anomalías congénitas asociadas. Se le atribuyen propiedades abortivas, lo que aumenta su uso en embarazos precoces y el riesgo de las malformaciones señaladas.

B. Enfermedades perinatales

En el período perinatal, hay muchos factores que han sido inculcados de provocar HSN en los neonatos y cuya importancia no está claramente establecida. Es probable que estos factores pudieran interactuar e, incluso, potenciarse entre ellos.

- a. Bajo peso de nacimiento: 9-17% de neonatos con peso de nacimiento inferior a 1.500 gr tienen HSN.
- b. Hipoxia y anoxia: durante el embarazo y el parto, esta situación se puede manifestar por anomalías del ritmo cardíaco fetal, o por el alumbramiento de un "niño azul". Generalmente, la lesión se produce a nivel coclear, la que puede ir o no acompañada por lesiones cerebrales.
- c. Traumatismos del parto: los partos difíciles y prolongados, por cualquiera causa,

pueden acompañarse por daños físicos al cráneo del neonato e HSN.

- d. Meningitis neonatal: en 70% de los casos son debidas a *Streptococcus* grupo B y *Escherichia coli*. Tiene una baja incidencia (2 a 4 x 10.000 nacimientos), pero con una alta mortalidad (20-50%), y alta prevalencia de secuelas (40-50%), entre las que se cuenta la HSN, en los que sobreviven.
- d. Incompatibilidad sanguínea: la incompatibilidad entre madre y neonato del factor Rh principalmente y, a veces, de los grupos sanguíneos ABO clásicos, produce la enfermedad hemolítica del recién nacido, que se manifiesta por hemólisis, anemia e hiperbilirrubinemia. En el período neonatal, la barrera hematoencefálica exhibe una permeabilidad aumentada a la bilirrubina, la que penetra, impregnando y produciendo fenómenos degenerativos en los núcleos cocleares del tronco cerebral (kernicterus) y en otros puntos del SNC. Como resultado de esto, se presenta retardo mental, parálisis cerebral, atetosis e HSN. La frecuencia de esta complicación se ha reducido enormemente debido a las medidas preventivas actualmente empleadas.

C. Enfermedades postnatales

1. Infecciones bacterianas

- a. Meningitis: es la causa más frecuente de HSN profunda en el niño. La sordera puede ser uni o bilateral y usualmente es profunda. Los gérmenes más frecuentes son el *Streptococcus pneumoniae* y el *Haemophilus influenzae*. La sordera se produce precozmente en el curso de la meningitis, de modo que, un diagnóstico y tratamiento temprano pueden evitarla o, aun, revertirla. Al respecto, se recomienda la utilización de corticosteroides antes de administrar los antimicrobianos, con lo cual mejoraría el pronóstico de quedar con la secuela auditiva. Una complicación adicional es la tendencia a la osificación de la cóclea postmeningitis, lo que dificulta la futura instalación de un implante coclear. El creciente empleo de inmunización contra estas bacterias ha reducido considerablemente la incidencia de meningitis y sus secuelas en los niños.

2. Infecciones virales

- a. Paperas: es una enfermedad típicamente de la edad escolar, pero puede darse también en adolescente y adultos. El compromiso parotídeo es de curso benigno, pero puede complicarse con una meningoencefalitis (15%) usualmente benigna, orquitis bilateral (20%) y compromiso coclear, con HSN profunda. La papera es la causa más común de HSN adquirida unilateral en el niño. Habitualmente es de comienzo súbito, unilateral y profunda. Con frecuencia, por su calidad de unilateral, pasa inadvertida, hasta que es descubierta accidentalmente por el niño, sus padres o profesores, o aparece en algún examen o chequeo auditivo.
- b. Otros virus: se sabe que distintos virus pueden comprometer la cóclea o el SNC, determinando una HSN severa o profunda. Este compromiso puede ser unilateral o bilateral, parcial o completo. Las enfermedades virales que pueden causar esta complicación son el sarampión, rubéola, varicela, tos convulsiva, herpes y virus productores de influenza.

3. Traumatismos

Con frecuencia, los TECs producen daño auditivo, siendo el más relevante de ellos, la HSN. Esta puede ir desde una moderada pérdida uni o bilateral para las frecuencias agudas, hasta la anacusia. El mecanismo de producción también varía: desde un excesivo desplazamiento de las estructuras cocleares membranosas, que determina una hipoacusia similar la inducida por una exposición prolongada a ruido intenso, hasta rasgos de fracturas del hueso temporal, que destruyen el oído interno y/o el nervio auditivo, con anacusia, muerte vestibular y parálisis facial.

4. Otitis media

Tanto la otitis media aguda como la otitis media crónica pueden producir, como complicación, una HSN. Ambas pueden inducir una laberintitis, esto es, paso de gérmenes a oído interno, con destrucción de laberinto membranoso y los órganos sensoriales que contiene, auditivo vestibular. La hipoacusia resultante usualmente es severa o profunda, irreversible. Más frecuentemente en las otitis medias crónicas puede producirse una HSN lentamente progresiva, por el paso de sustancias tóxicas (toxinas bacterianas, enzimas) desde el oído medio al oído interno, a través de la membrana de la ventana redonda. En estos casos, esta pérdida sensorineural se suma y agrava la pérdida conductiva, propia del compromiso del oído medio.

Hipoacusias sensorineurales del adulto

1. Presbiacusia

Corresponde al deterioro auditivo relacionado con el envejecimiento. Es de tipo sensorineural y compromete preferentemente a las frecuencias altas. En este proceso, la cóclea es la más afectada pero no la única, ya que también hay deterioro senil en el oído medio, nervio auditivo, núcleos cocleares y distintos niveles del sistema nervioso auditivo central.

En la mayor o menor precocidad y magnitud de la hipoacusia influyen factores genéticos, nutricionales, metabólicos, climáticos y la socioacusia.

Se distinguen cuatro tipos de presbiacusia, atendiendo a sus características clínicas y audiológicas y a los hallazgos histopatológicos: presbiacusias sensorial, neural, metabólica y mecánica.

2. Hipoacusia inducida por el ruido

Se la puede agrupar en tres categorías distintas:

- a. Socioacusia: corresponde al deterioro auditivo provocado por la exposición a los ruidos de la vida cotidiana, que se suma al causado por el envejecimiento.
- b. Trauma acústico agudo: se debe a un episodio aislado o a un período corto de exposición a ruido intenso. El agente causal puede ser un estallido, explosión, ruido intenso o un traumatismo craneano u ótico directo.

Puede haber compromiso del oído medio (ruptura de la membrana timpánica y/o cadena de huesecillos) y daño cocleovestibular, con sordera, tinnitus y sensación vertiginosa. Algunos de estos casos, requiere exploración quirúrgica

urgente del oído afectado. El pronóstico depende de la localización y magnitud del daño y de la posibilidad de repararlo médica o quirúrgicamente.

- c. Trauma acústico crónico, o hipoacusia inducida por ruido industrial o hipoacusia laboral: es el deterioro auditivo causado por el ruido proveniente de la industria, armas de fuego, explosivos, motores de combustión, propios de las sociedades "civilizadas". Un acompañante habitual de la hipoacusia es el tinnitus. El tipo y grado de daño de la audición depende de la intensidad, frecuencia y tiempo de exposición al ruido, y de la susceptibilidad del individuo expuesto a él.

El deterioro auditivo es de tipo sensorineural, afecta de preferencia las frecuencias altas (4.000 y 6.000 Hz) pero, tardíamente, las compromete a todas.

En las etapas iniciales, después de la exposición, se produce un desplazamiento transitorio de los umbrales auditivos, es decir, una pérdida auditiva reversible. Esto puede suceder, incluso, luego de exponerse a un concierto prolongado de música rock o pesada. Durante horas o días puede persistir sensación de oídos tapados y tinnitus. Los músicos, por la exposición repetida a que están sometidos, desarrollan pérdidas definitivas.

Las frecuencias agudas son más dañinas que las graves, y la exposición continua es más nociva que la interrumpida.

Cuando la exposición al ruido se prolonga, el desplazamiento de umbrales se hace permanente y se establece una HSN irreversible.

Las actividades riesgosas incluyen las labores industriales, transportes, minería, construcción, agricultura, área militar, uso recreativo de armas de fuego, etc.

Dado que la HSN ya establecida es irrecuperable, es necesario enfatizar las labores de prevención: reducir el ruido en la fuente emisora, uso de materiales absorbentes o de barreras para reducir el ruido, rotación del personal en sus lugares de trabajo, otorgar períodos de reposo en situaciones de riesgo, exámenes auditivos periódicos, uso de protectores auditivos, educación del personal expuesto a ruido, etc.

3. Ototoxicidad por fármacos

Hay innumerables drogas que pueden dañar las porciones coclear y/o vestibular del oído interno. El tinnitus habitualmente precede como manifestación a los otros síntomas (hipoacusia, vértigo y/o desequilibrio), y sirve como un signo precoz de advertencia y de necesidad de suspender la droga. La ototoxicidad está, en gran parte, relacionada a la dosis, pero hay muchos otros factores que influyen: susceptibilidad individual, potenciación con otras drogas y/o ruido, estado de la función renal y hepática, etc.

Entre los principales fármacos ototóxicos se cuentan los antibióticos aminoglicósidos, quinina, salicilatos, cisplatino y muchos otros.

4. Enfermedades metabólicas

Se citan a varias enfermedades metabólicas, tales como la diabetes mellitus, la hipoglicemia y el hipotiroidismo, como causas de HSN.

5. Enfermedad autoinmune del oído

Se trata de una disfunción del oído interno causada por fenómenos autoinmunes. Esta disfunción cocleovestibular puede ser una manifestación más de un proceso

autoinmune más generalizado (como sucede en los síndromes de Bechet, de Wegener, de Cogan, etc), o puede ser la principal o única manifestación de patología autoinmune.

Este tipo de hipoacusia, precoz y adecuadamente diagnosticada, puede ser mejorada total o parcialmente con tratamiento inmunosupresor.

6. Sordera súbita

La HSN súbita es la pérdida brusca o de instalación rápida (horas) de la audición, acompañada o no por síntomas vestibulares. Típicamente, aparece en pacientes sin ninguna patología ótica previa.

No se conoce exactamente la causa, y se plantean diversas hipótesis etiológicas, tales como cambios vasculares (vasoespasmo, trombosis, agregación plaquetaria), enfermedades virales (en muchos pacientes es concomitante o posterior a infecciones respiratorias altas, o que tienen serología viral sugerente), ruptura de membranas intralaberínticas (antecedentes de esfuerzos físicos), etc.

Como no hay una causa establecida, la terapia es empírica, e incluye el uso de vasodilatadores, corticosteroides, bloqueadores de los canales del calcio, diuréticos, reductores de la agregación plaquetaria, inhalación de dióxido de carbono, histamina, antibióticos antivirales, etc.

7. Tumores

Además de los granulomas, distrofias y tumores que afectan al hueso temporal, la causa tumoral de HSN más importante es el schwannoma del VIII nervio craneano, conocido también como neuroma o neurinoma acústico. Es un tumor benigno de crecimiento lento, derivado de las células de Schwann, habitualmente de la rama vestibular del VIII nervio, localizado en el canal auditivo interno o en el ángulo pontocerebeloso.

En su curso clínico, se distinguen dos etapas: otológica y neurológica. En la etapa otológica, hay destrucción lentamente progresiva de las fibras de los nervios coclear y vestibular por compresión del tumor. Las manifestaciones son hipoacusia unilateral progresiva, usualmente con tinnitus y moderado desequilibrio. El vértigo es un síntoma infrecuente. En esta etapa es posible diagnosticarlo con exámenes audiológicos y confirmarlo con tomografías o resonancia magnética.

La etapa neurológica se desarrolla cuando el tumor sale del canal acústico interno e invade el ángulo pontocerebeloso. Ahora, se agregan síntomas de compresión de los nervios trigémino y facial y del tronco cerebral.

8. Enfermedad de Meniere

Es una enfermedad idiopática caracterizada por crisis recurrentes de vértigo espontáneo, asociadas con hipoacusia, tinnitus y sensación de oído tapado (o presión aural). Histopatológicamente, corresponde a un *hydrops endolinfático*, producido por un desequilibrio entre la producción y reabsorción de la endolinfa, lo cual permite la acumulación de un exceso de este líquido, con dilatación de las paredes del laberinto membranoso. Se piensa que las crisis vertiginosas se deben a rupturas de este compartimento membranoso dilatado (*hydrops endolinfático*), con mezcla de perilinfa y endolinfa, e intoxicación de las células sensoriales por el exceso de potasio. A nivel coclear, se produce hipoacusia que afecta principalmente a las frecuencias bajas. La hipoacusia tiende a empeorar progresivamente, pero la magnitud que alcanza es muy variable. El 30-50% de los casos de enfermedad de Meniere son bilaterales.

9. Neurolaberintitis sífilítica (luética)

Generalmente, es una expresión de la etapa terciaria de una sífilis, asociada con *hydrops endolinfático*. Produce la misma tríada sintomática que la enfermedad de Meniere (HSN, vértigo, tinnitus), pero la lúes habitualmente produce daño bilateral. El

diagnóstico se confirma con serología y como tratamiento, se administra penicilina a altas dosis y corticosteroides.

10. Fístula perilinfática

Es un cuadro que se caracteriza por la pérdida de perilinfa a través de una brecha artificialmente creada en la cápsula ótica, o en las membranas que separan los compartimentos endolinfático y perilinfático, o el espacio perilinfático del oído medio. Las causas son múltiples: cambios de presión en el oído medio por maniobras de Valsalva forzadas o inmersiones, por explosiones y, aun, por un trauma acústico agudo, secundarias a intervenciones del estribo (stapedectomías), TEC con fracturas del hueso temporal, erosión del hueso temporal por colesteatoma y otros tumores, etc. Clínicamente, se manifiesta por HSN fluctuante, tinnitus y vértigo, con diversos grados de severidad y evolución, dependiendo de la causa.

El tratamiento de la fístula perilinfática es principalmente quirúrgico, aunque con frecuencia es difícil ubicar el punto preciso de fuga de la perilinfa. Solucionada satisfactoriamente la fístula, podría haber recuperación o, a lo menos, estabilización de los síntomas.

Bibliografía

1. Willems PJ. *Genetic causes of hearing loss. NEJM* 2000; 1101-9.
2. Griffith AJ, Friedman TB. *Making Sense out of sound. Nature Genetics* 1999; 347-9.
3. Morell R. *Recent progress in hereditary hearing loss. Current Opinions in Otolaryngology Head and Neck Surgery*, 1999; 259-65.
4. Goycoolea MV Larrea R, Pérez A. *Diseases of the Ear: Inherited (genetic) diseases. En: De Souza C, Goycoolea M, Ruah C. Eds Textbook of the Ear Nose and Throat. Orient Longman Ltd. Hyderabad 1995; 55-70.*
5. Goycoolea MV, Iñiguez R, Pérez M. *Diseases of the Ear: Acquired diseases. En: De Souza C, Goycoolea M, Ruah C, Eds Textbook of the Ear Nose and Throat. Orient Longman Ltd. Hyderabad 1995; 71-7.*