

I. OIDO

Capítulo 32

EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON HIPOACUSIA.

Teresa Collazo Lorduy, Tania Corzón Pereira,
Jesús Joaquín de Vergas Gutiérrez

Hospital 12 de Octubre. Madrid

INTRODUCCION:

Se denomina **hipoacusia** o **sordera** al defecto funcional que ocurre cuando un sujeto pierde capacidad auditiva, independientemente de la intensidad. La hipoacusia es uno de los síntomas que pueden estar presente en la enfermedad otoneurológica. La pérdida de audición constituye un motivo de consulta muy frecuente en Atención Primaria y sobre todo en las consultas de Atención Especializada de Otorrinolaringología.

La hipoacusia puede estar causada por múltiples patologías, desde un proceso banal y fácilmente tratable hasta un proceso sistémico más grave que curse con hipoacusia.

Existen varios grados de hipoacusia: desde los casos leves, que a veces pasan desapercibidos, a los casos más severos, que llegan incluso a ser invalidantes.

CLASIFICACIONES DE LAS HIPOACUSIAS:

Para estudiar una hipoacusia es necesario caracterizarla según diversos criterios, por lo que surgen varios modos de clasificación.

Clasificación topográfica: existen diferentes tipos de hipoacusia, según el lugar en el que asienta la lesión, basados en la diferenciación anatómica y funcional del oído (**Fig. 1**):

- **Oído externo:** encargado de recoger las ondas sonoras y conducir las hasta la membrana timpánica.
- **Oído medio:** encargado de amplificar las ondas sonoras y transmitir las hacia el oído interno.
- **Oído interno:** encargado de transformar el estímulo sonoro recibido en impulsos nerviosos, que serán transmitidos, por la vía acústica, hasta la corteza cerebral.

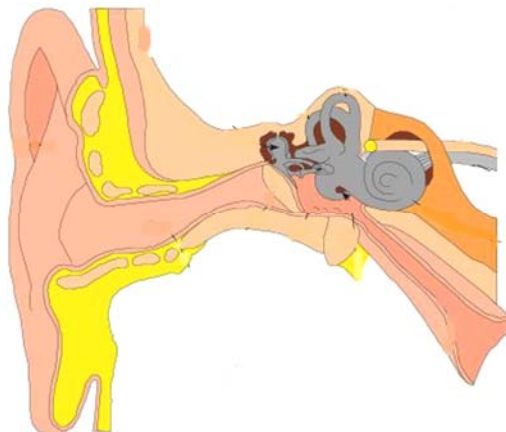


Fig. 1 Visión esquemática de un oído.

Teniendo en cuenta esta diferenciación, las hipoacusias se pueden clasificar en los siguientes grupos:

- **Hipoacusias de transmisión o de conducción:** se deben a lesiones del aparato transmisor de la energía sonora. Se producen por obstrucciones del conducto auditivo externo (CAE) y por lesiones del oído medio, que ocasionan alteración de la membrana timpánica, cadena de huesecillos o ambas estructuras. En general, se consideran potencialmente tratables o recuperables, con tratamiento médico o quirúrgico.
- **Hipoacusias neurosensoriales o de percepción:** ocurren por lesión en el órgano de Corti (*hipoacusias cocleares*), alteración de las vías acústicas (*hipoacusias retrococleares*) o por trastornos en la corteza cerebral auditiva (*hipoacusias corticales*). Como norma general, estas hipoacusias una vez establecidas tienen escasas posibilidades de recuperación.
- **Hipoacusia mixtas:** debidas a alteraciones simultáneas en la transmisión y en la percepción del sonido en el mismo oído.

Clasificación cuantitativa: dependiendo de la intensidad de la pérdida de audición. El Bureau International d' Audiophonologie (www.biap.org) en su recomendación 02/1, clasifica las deficiencias auditivas, según la **pérdida tonal media**, en los siguientes grupos:

- **Leve o ligera:** 21 – 40 dB.
- **Moderada o mediana:** 41 - 70 dB.
- **Severa:** 71 - 90 dB.
- **Profunda:** 91 - 119 dB (> 90 dB).
- **Deficiencia auditiva total – cofosis:** >120 dB (no se percibe nada).

Clasificación evolutiva: según la progresión en el tiempo, las hipoacusias pueden ser:

- **Hipoacusias estables:** son las que no modifican el umbral de audición con el paso del tiempo. Un ejemplo sería la hipoacusia neurosensorial aguda inducida por aminoglucósidos, que se establece en un momento dado tras la administración del antibiótico, y la pérdida que se ha originado no se incrementa una vez metabolizado y retirado el agente tóxico causal.
- **Hipoacusias progresivas:** aquellas en las que el déficit auditivo va aumentando con mayor o menor rapidez, pero inexorablemente, a lo largo de los años. Es lo más frecuente en las hipoacusias neurosensoriales.
- **Hipoacusias rápidamente progresivas:** son las que evolucionan con gran prontitud, profundizándose en el plazo de algunas semanas o pocos meses. Las hipoacusias autoinmunes suelen seguir este patrón.
- **Hipoacusias bruscas:** son procesos de variada etiopatogenia, en los que la hipoacusia se instaure de forma brusca, en un breve plazo de minutos u horas.
- **Hipoacusia fluctuante:** determinados procesos evolucionan con una audición cambiante. Esta hipoacusia fluctuante aparece en distintas alteraciones del oído y es característica del hidrops cocleovestibular.

Clasificación en relación con adquisición del lenguaje:

- **Hipoacusia prelocutiva o prelingual:** la hipoacusia tiene lugar antes del desarrollo del lenguaje hablado. Va a tener una enorme transcendencia, ya que dificulta o impide el aprendizaje del habla y altera la progresión cultural.
- **Hipoacusia postlocutiva o postlingual:** la hipoacusia aparece cuando el lenguaje está bien desarrollado. La incidencia sobre la expresión hablada será discreta, escasa o nula.
- **Hipoacusia perilocutiva:** cuando la hipoacusia aparece durante la adquisición del lenguaje.

Clasificación cronológica: de acuerdo con el momento de aparición de la hipoacusia, tomando como referencia el momento del parto:

- **Prenatales (congénitas):** son aquellas hipoacusias que aparecen antes del nacimiento. Pueden ser *genéticas* (trasmitidas por anomalías de un gen) o *adquiridas* (originadas por actuación de un agente patógeno en el período embrionario o fetal). Además pueden asociarse o no a otras malformaciones congénitas: *formas asociadas o sindrómicas* (la hipoacusia se asocia a otras anomalías) y *formas puras, no sindrómicas o aisladas* (el único hecho constatable es la hipoacusia).

Es muy importante realizar una buena historia clínica buscando los factores de riesgo que predisponen a padecer una hipoacusia. En nuestro país, la Comisión Española para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) ha elaborado una lista de indicadores de riesgo (**TABLA 1**).

1. Antecedentes familiares de hipoacusia neurosensorial congénita o de instauración temprana (a lo largo de la infancia), hereditaria o de causa no aclarada.
2. Infección de la madre durante la gestación por alguno de los siguientes agentes: Citomegalovirus (CMV), rubéola, sífilis, herpes y toxoplasmosis. Esto es así, tanto si se confirma la infección, como si existen datos analíticos o clínicos sugerentes de la misma.
3. Malformaciones craneofaciales, incluyendo malformaciones mayores o secuencias dismórficas que afecten a la línea facial media o a estructuras relacionadas con el oído (externo, medio o interno).
4. Peso al nacimiento inferior a 1500 gramos.
5. Hiperbilirrubinemia grave, no en función de una cifra determinada, sino en cuanto a que sea subsidiaria de exanguinotransfusión, por la edad o la patología de base del paciente.
6. Empleo de medicamentos ototóxicos, bien durante la gestación en ciclo único, o bien, partir del nacimiento, en ciclos sucesivos o combinados (aminoglucósidos, diuréticos de asa, cisplatino, etc.). Además, se consideran potencialmente ototóxicos:
 - Los procedimientos no autorizados en el embarazo (isótopos radioactivos, radiología en el primer trimestre).
 - Los niveles séricos de aminoglucósidos por encima del rango terapéutico (aunque se administren en ciclo único).
 - Los aminoglucósidos (aunque se administren en ciclo único), siempre que exista historia familiar de ototoxicidad medicamentosa.
7. Las drogas ilícitas por vía parenteral y el alcoholismo en la madre gestante.
8. Meningitis bacteriana, a cualquier edad.
9. Accidente hipóxico-isquémico, a cualquier edad. Especialmente, en el momento del parto, si se registra Apgar de 0 a 4 al primer minuto o de 0 a 6 al quinto minuto, y siempre que se produzca parada cardiorespiratoria.
10. Ventilación mecánica prolongada durante más de 5 días en el recién nacido.
11. Signos clínicos o hallazgos sugerentes de síndromes asociados a hipoacusia en su nosología, p. ej., Sdr. de Waardenburg, retinitis pigmentosa, intervalo Q-T prolongado, osteogénesis imperfecta, mucopolisacaridosis ...
12. Traumatismo craneoencefálico con pérdida de conciencia o fractura de cráneo.
13. Trastornos neurodegenerativos y patología neurológica que curse con convulsiones.

Además, desde la etapa de lactante hasta los 3 años de edad, deberán considerarse:

14. La sospecha formulada por los padres o cuidadores de pérdida auditiva en el niño.
15. Retraso en la adquisición de los hitos audiolingüísticos normales para el cociente de desarrollo global del niño.
16. La presencia de otitis media aguda recidivante o crónica persistente, durante más de tres meses. Otras infecciones que se asocien a hipoacusia.

TABLA 1: Indicadores de riesgo asociados a hipoacusia.

En estos niños es fundamental no sólo detectar, sino también diagnosticar y tratar lo antes posible la hipoacusia.

- **Perinatales:** son aquellas hipoacusias que aparecen durante el parto o en las primeras horas del periodo neonatal. También es útil recurrir a los indicadores de riesgo (TABLA 1).

Al igual que en el apartado anterior, la detección, diagnóstico y tratamiento precoz de la hipoacusia son claves para un correcto desarrollo en la etapa infantil.

- **Postnatales:** son aquellas hipoacusias que aparecen con posterioridad al nacimiento. Aunque existen hipoacusias de origen genético que comienzan a manifestarse después del nacimiento, la mayoría de ellas son adquiridas

ESTRATEGIA DIAGNOSTICA:

La estrategia diagnóstica que se plantea se centra fundamentalmente en el estudio de las hipoacusias postnatales.

Los pasos a seguir ante un paciente con hipoacusia deben ser los siguientes:

- 1- **Anamnesis.**
- 2- **Exploración física con otoscopia.**
- 3- **Pruebas audiológicas:** la pérdida auditiva requiere una exploración audiométrica, sin la cual no se puede confirmar un diagnóstico.
 - **Pruebas audiológicas subjetivas:** se requiere la colaboración del paciente:
 - ✓ Acumetría.
 - ✓ Audiometría tonal liminar y supraliminar.
 - ✓ Audiometría conductual.
 - **Pruebas audiológicas objetivas:** miden la respuesta fisiológica ante determinados estímulos. Son pruebas que no están sujetas a la voluntad de los sujetos:
 - ✓ Impedanciometría.
 - ✓ Otoemisiones acústicas.
 - ✓ Potenciales auditivos.
- 4- **Pruebas de imagen: TC, RM, arteriografía.**
- 5- **Pruebas de laboratorio:** en el proceso diagnóstico es necesario apoyarse en numerosas ocasiones en el laboratorio para la detección de virus responsables de hipoacusias (rubéola, parotiditis, citomegalovirus, sarampión,...), anticuerpos anticocleares (en sospecha de hipoacusias autoinmunes).

Por todo ello, el proceso diagnóstico ante una hipoacusia requiere una estrategia rigurosa basada inicialmente en la anamnesis, el examen clínico, la evaluación audiométrica y la evolución de la hipoacusia. Al final del proceso de aproximación diagnóstica es posible definir el diagnóstico topográfico y etiológico. En ciertos casos está justificada la realización de otros exámenes complementarios como técnicas de imagen, estudios electrofisiológicos y de laboratorio.

Anamnesis:

Mediante la anamnesis es posible obtener una gran cantidad de información por parte del paciente para elaborar un diagnóstico inicial que nos permitirá orientar la exploración y la indicación de pruebas complementarias posteriores.

Es importante conocer una serie de aspectos. El primer aspecto que debe analizarse es la descripción de la hipoacusia: momento de aparición, tiempo de evolución (años, meses, horas...), modo de presentación (brusca, progresiva, fluctuante), si es uni o bilateral, así como su intensidad subjetiva.

Una vez descrita la hipoacusia es importante conocer su asociación con otros síntomas otológicos, que en ocasiones pueden orientarnos hacia una determinada enfermedad: otalgia, otorrea, acúfenos, autofonía (típico de las obstrucciones tubáricas), vértigos, presión ótica, sensación de inestabilidad, asociación con insuficiencia respiratoria nasal, paracusias de Willis o de Weber (típico de la otosclerosis), o el aumento de sensibilidad ante sonidos de intensidad elevada que evoca el fenómeno de reclutamiento que suele acompañar a la presbiacusia.

Es necesario buscar relaciones con otras circunstancias de los pacientes que pueden asociarse con la presencia de hipoacusia: administración de medicamentos ototóxicos, embarazo, exposición a ruidos. Hay hipoacusias asociadas a determinadas enfermedades autoinmunes, neurológicas, de tiroides o metabólicas (diabetes). Se deben investigar los antecedentes familiares de los pacientes con hipoacusia puesto que existen enfermedades, como la otosclerosis y determinadas hipoacusias perceptivas con un importante componente hereditario.

Exploración física y otoscopia:

Después de una historia clínica exhaustiva, se realizará la exploración física. Una buena exploración física debe contar con una exploración otorrinolaringológica y otoneurológica básica. La parte más importante de esta exploración física es la otoscopia, que debe ser la primera prueba a realizar en un paciente con cualquier sintomatología otológica. En muchos casos nos puede determinar “de visu” la causa de la consulta y descartar causas tan comunes de hipoacusia como los tapones de cerumen.

Evaluación del paciente con hipoacusia:

La evaluación del paciente con hipoacusia puede realizarse desde diversos puntos de vistas o distintos enfoques.

Uno de ellos es tomando como punto de partida la forma de presentación en el tiempo (hipoacusia agudas y crónicas), y posteriormente subclasificarlas en función de la otoscopia (normal o patológica) y de la pruebas audiológicas y complementarias.

Otro enfoque sería tomando punto de partida el examen otoscópico inicial, enfoque seguido por Thomasin, y que será el que se desarrolle en este capítulo. El examen otoscópico permite distinguir dos grandes grupos: las hipoacusias con otoscopia patológica y las hipoacusias con otoscopia normal. Posteriormente, el diagnóstico se basará en la acumetría, la audiometría tonal y la modalidad evolutiva de la hipoacusia.

1. HIPOACUSIAS CON EXAMEN OTOSCOPICO PATOLOGICO:

La otoscopia patológica puede ser por lesiones o patologías en el oído externo o en el oído medio.

1.1. Lesiones del oído externo:

Son lesiones que no suelen plantear problemas diagnósticos. Son patologías que en un momento dado producen una obstrucción de la luz del conducto. Es importante tener en cuenta que las lesiones del oído externo no causan una hipoacusia llamativa salvo que se produzca una obstrucción completa del conducto auditivo externo (CAE). La hipoacusia será de tipo transmisivo.

En estos casos es necesario asegurarse de que la lesión del oído externo es la única responsable de la pérdida auditiva y que su tratamiento permite un retorno a la audición normal. En caso contrario, se debe realizar un estudio audiométrico y estudiar otras posibles causas de hipoacusia.

Algunas lesiones del oído externo pueden ser:

- **Obstrucciones mecánicas:** la presencia de “algo” que obstruye el conducto y dificulta el paso del sonido. Los casos más frecuentes son los **tapones de cerumen y los tapones epidérmicos**. La hipoacusia producida por tapones de cerumen puede ser de aparición repentina tras un baño y se acompaña de sensación de presión en el conducto. También son frecuentes los **cuerpos extraños**, de naturaleza muy variada, sobre todo en niños y en pacientes psiquiátricos (**Fig. 2**).



Fig. 2: Cuerpo extraño en el CAE (semilla de melón).

Otras causas de obstrucción mecánica son las **malformaciones congénitas del CAE**, que suelen asociarse con alteraciones del pabellón auricular, entre las que se encuentra la *atresia auris*. En estos casos es necesario realizar un estudio de imagen con TC para valorar la integridad del oído medio e interno.

- **Patología infecciosa:** las **otitis externas** con sus distintas variedades (circunscrita –forunculo-, difusa, maligna, micótica, etc.) pueden llegar a producir una obstrucción del CAE por el edema de las paredes y por el acúmulo de secreciones (**Fig.3**). Una patología rara, pero de gravedad importante es la **otitis externa maligna**, que se trata de una infección del conducto que afecta esencialmente a pacientes diabéticos e inmunodeprimidos y cuya gravedad reside en la extensión ósea de la lesión a la base del cráneo. Se debe sospechar esta enfermedad en un paciente con los antecedentes referidos que presenta una otitis externa refractaria a los tratamientos habituales. La gammagrafía ósea, la TC y la RM permiten valorar la agresividad de la osteítis y la extensión del proceso a los tejidos adyacentes.

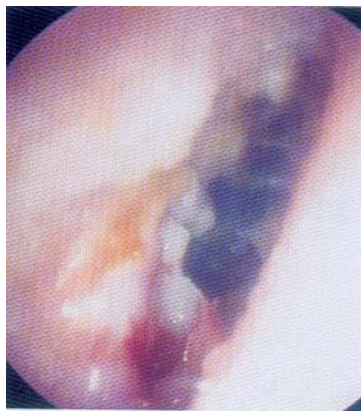


Fig. 3 Otitis externa donde se observa edema del conducto y secreciones.

- **Patología tumoral:** los más frecuentes son **procesos benignos**. Las **osteomas del CAE** son lesiones de crecimiento lento que pueden llegar a producir una obstrucción del conducto por sí mismas o al favorecer la retención de cerumen. Los **tumores malignos** del CAE suelen ser carcinomas epidermoides y deben sospecharse ante toda otitis externa de evolución prolongada u otorragia. Para valorar la extensión de estos tumores deben realizarse pruebas de imagen.

1.2. Lesiones del oído medio:

Cursarán con una hipoacusia de transmisión que puede ser más marcada si existen lesiones de los huesecillos. A veces puede añadirse un componente neurosensorial debido a lesiones laberínticas asociadas.

El diagnóstico básico de estas enfermedades se alcanza por medio de la anamnesis, la otoscopia y la audiometría, recurriendo a otras pruebas complementarias para definirlo con más precisión. Entre ellas, las pruebas de imagen como la TC y la RM ofrecen suficiente información, si bien, en ocasiones puede ser necesario realizar una arteriografía si se sospechan lesiones de tipo vascular.

En las hipoacusias por patología del oído medio con tímpano anormal es necesario diferenciar las hipoacusias con tímpano cerrado de aquellas con tímpano abierto.

1.2.1 Lesiones del oído medio con tímpano cerrado:

- **Miringitis aguda o crónica:** corresponde a una lesión aislada de la membrana timpánica que aparece engrosada, a veces granulosa.
- **Otitis media aguda:** es un proceso infeccioso fácil de diagnosticar, dinámico, en el que se produce una hipoacusia secundaria a un derrame purulento dentro de la caja del tímpano. La

hipoacusia será de transmisión, excepto que se produzca una **laberintitis** (serosa o purulenta), en cuyo caso se asociará un componente neurosensorial. El aspecto otoscópico varía según el estado evolutivo de la enfermedad.

- **Otitis seromucosa:** proceso sumamente frecuente en la infancia, que se caracteriza por el acúmulo de una efusión seromucosa en los espacios del oído medio. El tímpano está deslustrado, mate, con reflejo luminoso alterado. Otras veces se observa una membrana timpánica deprimida y, en otras ocasiones, puede verse por transparencia, un nivel líquido o burbujas dentro de la caja. Provoca una hipoacusia de transmisión que puede llegar a los 40 dB. Una prueba que puede ayudarnos en el diagnóstico es la timpanometría, mostrando una curva plana o aplanada, por disminución de la distensibilidad del sistema tímpano-oscicular por el acúmulo de líquido en el oído medio.
- **Secuelas de otitis medias crónicas con tímpano cerrado:** corresponden a la evolución final de una inflamación del oído medio. El aspecto del tímpano es polimorfo; se observa de manera variable placas calcáreas (*miringoesclerosis*) o una retracción timpánica (*atelectasia timpánica*) más o menos extensa que puede llegar a inmovilizar y adherir el tímpano al fondo de la caja (*otitis fibroadhesiva*) (**Fig. 4**). En todas estas lesiones, el examen audiométrico permite cuantificar la hipoacusia. En caso de pérdida de transmisión superior a 40 dB, debe sospecharse una lesión oscicular.



Fig. 4 Otitis fibroadhesiva.

- **Hemotímpano:** indica la existencia de una hemorragia dentro de la caja. El tímpano tiene un aspecto característico azul oscuro. Puede aparecer tras un *traumatismo de peñasco*. En la fase inicial, el diagnóstico es simple en un paciente que tenga como antecedente reciente un traumatismo craneal. En este estadio es indispensable la realización de una prueba de imagen (TC) para descartar fractura de peñasco. Posteriormente, si el estado general del paciente lo permite, se realizara un estudio audiométrico para precisar el daño auditivo y descartar una lesión asociada del oído interno. Es muy importante valorar la existencia de signos asociados como vértigo y parálisis facial. También puede aparecer hemotímpano en los casos de *barotraumatismo* agudo.
- **Abombamiento violáceo del tímpano:** puede hacernos sospechar un *tumor del glomus yugular o paraganglioma yugulo-timpánico* (**Fig. 5**). Es un tumor que se desarrolla a expensas del tejido paraganglionar no cromafin. En estos casos es necesario realizar una TC, una RM y una arteriografía para obtener un estudio morfológico y de extensión de la lesión. También es necesario realizar un examen neurológico completo para ver si hay afectación de los pares craneales IX, X, XI y XII.



Fig. 5 ANGIO-RM DE FOSA POSTERIOR. Paraganglioma que invade la punta del peñasco.

1.2.2. Lesiones del oído medio con tímpano abierto:

Son situaciones, en general, fáciles de diagnosticar. La hipoacusia producida por las perforaciones timpánicas depende de su tamaño y localización. Se puede distinguir entre patología aguda y patología crónica.

- **Patología aguda:** pueden tratarse de *otitis medias agudas* con perforación espontánea o *perforaciones timpánicas debidas a traumatismos* de origen directo, como puede ser la penetración de objetos, los barotraumatismos o las explosiones (**Fig. 6**). En estos casos de traumatismo, igual que en los traumatismos con tímpano cerrado, es necesario realizar un estudio audiométrico completo para descartar la existencia de hipoacusia perceptiva asociada, por lesión coclear.



Fig. 6 Otoscopia: perforación de la membrana timpánica por explosión (en fase de reparación).

Fig. 7 Visión otoscópica de un colesteatoma. Se observa perforación atical con restos de queratina dentro de la caja.



- **Patología crónica:** es importante diferenciar la otitis crónica mucosa (otitis crónica simple) de la otitis crónica colesteatomatosa.
 - ✓ **Otitis crónica mucosa:** en estos cuadros existe una perforación timpánica que no es marginal y a través de ella vemos el fondo de la caja que es inflamatorio, granuloso, y en ocasiones se pueden observar pólipos. El modo de presentación de estos cuadros es por medio de una otorrea crónica y persistente. En las fase inactivas observamos las secuelas (perforación timpánica inactiva, necrosis de los huesecillos,...).
 - ✓ **Otitis crónica colesteatomatosa:** los colesteatomas son acúmulos anormales de epitelio descamativo en el oído medio. Mediante la otoscopia se observa una masa blanca y nacarada. Una perforación marginal, atical e irregular debe sugerir el diagnóstico de forma sistemática (**Fig. 7**). En algunos casos, la perforación puede estar recubierta de una pequeña costra, lo cual es muy sospechoso en la membrana de Schrapnell. Dentro de los estudios complementarios, la TC permite valorar el grado de destrucción ósea (**Fig. 8**). En caso de colesteatoma, la hipoacusia puede estar minimizada, por efecto columelar por la misma lesión.

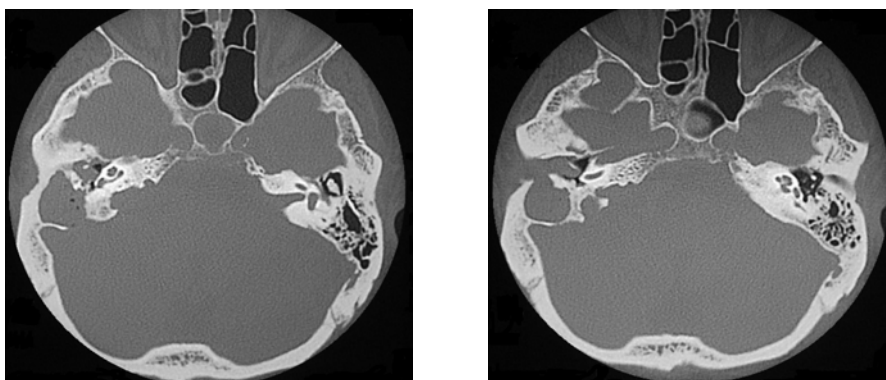


Fig. 8 IMÁGENES DE TC DE AMBOS OIDOS: colesteatoma de oído derecho que produce una amplia destrucción mastoidea y caja timpánica.

2. HIPOACUSIAS CON EXAMEN OTOSCOPICO NORMAL:

Las hipoacusias con examen otoscópico normal pueden ser de transmisión, de percepción, o una combinación de ambas.

La acumetría y la audiometría tonal liminar permiten precisar la naturaleza de la hipoacusia.

2.1. Hipoacusias de transmisión:

Se trata de afecciones del oído medio con conducto auditivo externo y tímpano normales. La anamnesis, la acumetría y la audiometría son fundamentales en el diagnóstico de este grupo de hipoacusias. La acumetría se caracteriza por un Rinne negativo en el lado afecto y un Weber lateralizado hacia el lado enfermo. En la audiometría se observa una diferencia entre la vía aérea y la ósea (GAP), conservándose la vía ósea en valores normales (**Fig. 9**). La curva de audiometría vocal está desplazada a la derecha, paralela a la curva normal. Es importante recordar que las pérdidas auditivas en conducciones aéreas no deben superar los 60 dB, ya que en esos casos hay que sospechar siempre enfermedad coclear.

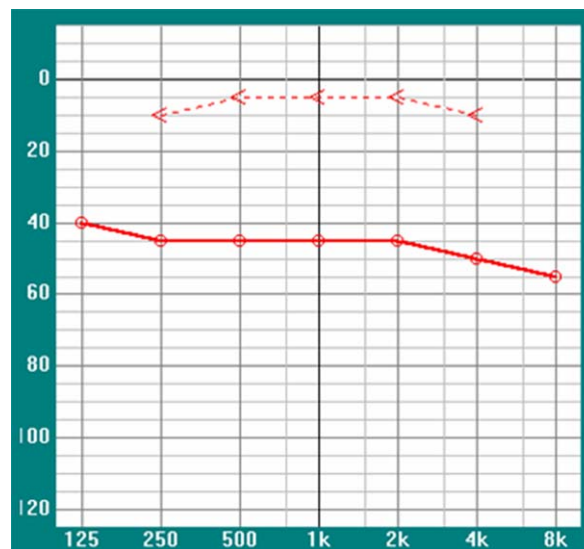


Fig. 9 Audiometría tonal de una hipoacusia de conducción.

La impedanciometría es una prueba diagnóstica objetiva que puede ayudarnos en el estudio de estas patologías, mediante la valoración de las curvas de timpanometría y del reflejo estapedial.

Algunos ejemplos de enfermedad que producen un cuadro de hipoacusia transmisiva con otoscopia normal son:

- **Otosclerosis:** se caracteriza por una pérdida de movilidad del estribo. En caso de sospechar esta enfermedad se debe hacer hincapié en la anamnesis, buscando antecedentes familiares y posible relación de la enfermedad con los embarazos y los cambios hormonales. El audiograma pone de manifiesto una hipoacusia transmisiva predominante sobre los graves con una típica muesca de Carhart a 2.000 Hz. No es infrecuente que en la evolución se asocie una afectación coclear manifestándose como una hipoacusia mixta. La impedanciometría ayuda al diagnóstico, encontrando, generalmente, una ausencia del reflejo estapedial (aunque puede aparecer un fenómeno *on-off*) y un descenso de la complianza del timpanograma, aunque en ocasiones la distensibilidad timpánica puede ser normal. Esta enfermedad tiene un predominio femenino. Es el primer diagnóstico que se debe tener en cuenta frente a una hipoacusia de transmisión con tímpano normal en la mujer.
- **Osteítis deformante o enfermedad de Paget:** se debe sospechar en personas mayores con síntomas sugestivos de tratarse de una otosclerosis.
- **Osteogénesis imperfecta:** clínica e histológicamente es igual a una otosclerosis.

- **Discontinuidad o luxación de la cadena osicular:** esta patología puede producirse como consecuencia de traumatismo craneal o de una intervención quirúrgica otológica. Se encuentra generalmente una hipoacusia de transmisión superior a 40 dB. El timpanograma puede orientarnos en el diagnóstico si hay un aumento de la distensibilidad del sistema tímpano-oscicular (curva tipo Ad de Jerger o en “Torre Eiffel”).

2.2 Hipoacusias de percepción:

La acumetría y la audiometría tonal liminar permiten definir una hipoacusia como de percepción. En la acumetría el Rinne es positivo y el Weber se lateraliza al oído sano (cuando la hipoacusia es asimétrica). La audiometría tonal muestra una caída en ambas vías (aérea y ósea) (Fig. 10). Cuando nos encontramos con estos casos debemos continuar el estudio para conocer la localización topográfica de la lesión.

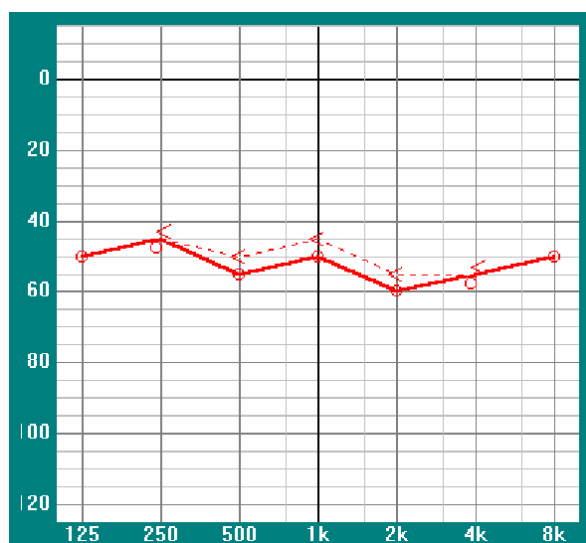


Fig. 10 Audiometría de una hipoacusia de percepción.

Las enfermedades perceptivas de la audición están vinculadas a lesiones neurosensoriales que pueden situarse a nivel del oído interno o entre éste y los centros cerebrales, por lo que la hipoacusia se denomina **hipoacusia coclear** o **retrococlear**, respectivamente.

La elección de exámenes complementarios para localizar la lesión depende del grado de sordera constatada en la audiometría tonal: estudio del reflejo estapedial, estudio del reclutamiento y de la adaptación patológica, potenciales evocados auditivos y estudios de imagen.

2.2.1. Hipoacusia de percepción cocleares:

Son hipoacusias de percepción que van a cursar con reclutamiento.

Algunos ejemplos son:

- **Hipoacusia súbita (sorderas bruscas):** son cuadros habitualmente unilaterales con una caída brusca de audición, que pueden ocurrir a cualquier edad. La hipoacusia puede aparecer de forma aislada o asociada a acúfenos o síndrome vertiginoso. Siempre debe realizarse una RM para descartar patología del ángulo pontocerebeloso. La pérdida auditiva puede ser muy variable así como las frecuencias comprometidas.
- **Traumatismos:** los traumas sonoros agudos y los barotraumas por buceo pueden provocar una hipoacusia coclear. Es típica la imagen en el audiograma de una muesca en 4000-6000 Hz. Los traumatismos craneales pueden provocar fracturas en la base del cráneo que dan lugar a

hipoacusias perceptivas si la fractura del peñasco afecta a la cavidad laberíntica. Debemos sospecharla cuando existe otorragia o parálisis facial periférica en el momento del traumatismo. Para el diagnóstico definitivo debemos realizar una TC que nos permite valorar la fractura del peñasco (**Fig. 11**).

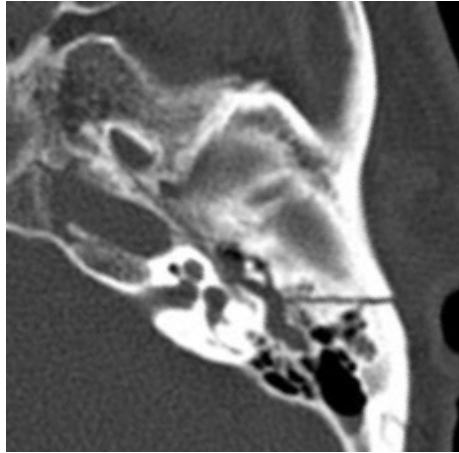


Fig. 11 IMAGEN DE TC Fractura de peñasco.

- **Causas infecciosas**, que provocan laberintitis que pueden presentar sintomatología coclear y vestibular. Las más frecuentes son de causa vírica (sarampión, paperas, varicela) aunque también, pueden tener un origen bacteriano.
- **Presbiacusia**: es una enfermedad auditiva muy frecuente. Generalmente es simétrica y bilateral y responde a un envejecimiento del oído interno. Normalmente aparece después de los 50 años. Comienza afectando a las frecuencias agudas y su evolución es muy variable. La prueba estándar para su diagnóstico es la logaudiometría, ya que la característica fundamental de este tipo de hipoacusia es la falta de discriminación. Los pacientes más que no oír, no entienden.
- **Hipoacusia de origen tóxico**: existen múltiples medicamentos que son ototóxicos. Los principales son los antibióticos aminoglucósidos, los diuréticos de asa, antineoplásicos (cisplatino), los derivados de la quinina o el ácido acetil salicílico. Estos productos producen de manera progresiva un daño que es, generalmente, bilateral y definitivo, que predomina en frecuencias agudas. El grado de la hipoacusia es variable. Para el seguimiento de esta patología pueden utilizarse las otoemisiones acústicas, que nos permitirían hacer una monitorización de las lesiones cocleares.

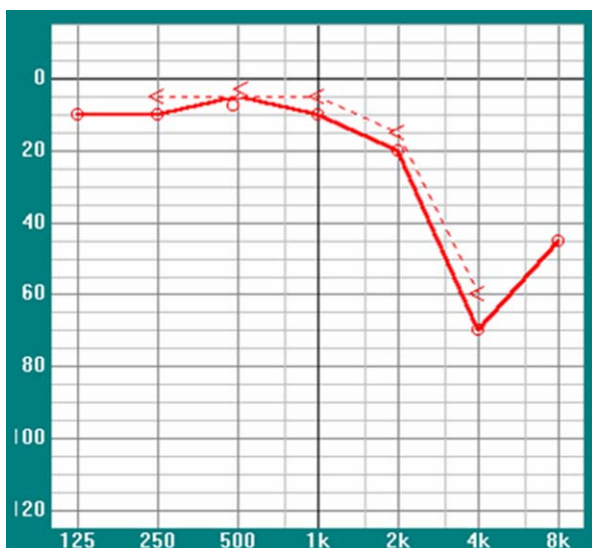


Fig. 12 Audiometría con escotoma en 4.000 Hz.

- **Hipoacusias provocadas por el ruido**: son aquellas hipoacusias que aparecen por la exposición a un ruido de forma continuada. El daño suele ser bilateral y simétrico y comienza en frecuencias agudas. En estadios iniciales es típico la presencia de un escotoma a 4.000 Hz (**Fig. 12**). Es frecuente la asociación de acúfenos. Para su seguimiento también se pueden utilizar las otoemisiones.

- **Hipoacusias fluctuantes:** son episodios de sordera brusca que se repiten de forma intermitente con una recuperación variable entre las crisis. En los casos en los que se acompañe de síndrome vertiginoso y acúfenos podemos sospechar una **enfermedad de Ménière**, enfermedad que evoluciona en crisis, con vértigos, acúfenos, plenitud auricular e hipoacusia de percepción. Al inicio de la enfermedad la audiometría puede ser normal, encontrándose fluctuaciones según el momento en el que acude el paciente a la consulta. Según avanza la enfermedad, la hipoacusia perceptiva afecta a las frecuencias graves, y más adelante la curva se va aplanando, afectando a todas las frecuencias por igual. En los casos en los que una hipoacusia fluctuante se acompañe de una queratitis intersticial podremos sospechar un **síndrome de Cogan**.
- **Hipoacusias autoinmunes:** aparecen fundamentalmente en mujeres. Es un cuadro que puede aparecer de forma aislada o asociada a una enfermedad sistémica como la artritis reumatoide, la poliarteritis nodosa, la granulomatosis de Wegener, lupus eritematoso, la pericondritis recidivante, la arteritis de la temporal, la esclerodermia o la dermatomiositis. La sintomatología audiovestibular es muy variada. El diagnóstico debe ser siempre por exclusión. La presencia de anticuerpos anticocleares (de difícil determinación), es signo ineludible de la enfermedad. El *inmunoanálisis Western-blot* (anticuerpos frente a la banda de electroforesis de 68 kDa) es la prueba más específica, aunque tiene una baja sensibilidad. A efectos prácticos puede concluirse que el diagnóstico es fundamentalmente clínico y se basa en la respuesta a los corticoides.

2.2.2. Hipoacusias de percepción retrococleares:

Son hipoacusias perceptivas que cursan con adaptación auditiva patológica y ausencia de reclutamiento. Para el diagnóstico es necesario un examen neurológico completo y pruebas de imagen (TC y RM). Los potenciales evocados auditivos también son útiles en el estudio de estas hipoacusias.

Las patologías más frecuentes que producen este tipo de hipoacusia son:

- **Patología que afecta al VIII par craneal:** el neurinoma del acústico representa la etiología tumoral más frecuente dentro de las sorderas retrococleares. Suelen ser de presentación unilateral (**Fig. 13**). Los casos de afectación bilateral se presentan la mayoría de las veces dentro de una neurofibromatosis de tipo II (**Fig. 14**). La hipoacusia generalmente es progresiva aunque existen casos de comienzo brusco. Las curvas audiométricas pueden adoptar diversos patrones, predominando las pérdidas en agudos. El reflejo estapedial suele estar ausente. El estudio con potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC) pone en evidencia un aumento de la latencia de la onda V y un alargamiento de los intervalos I-III y I-V. La tasa de falsos negativos en los PEATC varía según los estudios. Ante la sospecha de patología del ángulo pontocerebeloso siempre debe realizarse una resonancia magnética con gadolinio, que es el examen de referencia para el estudio del neurinoma.



Fig.13 RM de FOSA POSTERIOR Y CAIS.
Lesión de CAI izquierdo, compatible con neurinoma.



Fig.14 RM DE CAIS Y FOSA POSTERIOR:
Neurofibromatosis de tipo II (neurinomas bilaterales del VIII par craneal).

- **Otros tumores** más raros son el neurinoma del facial, los meningiomas (**Fig.15**), un colesteatoma del peñasco o los gliomas, pudiendo ser responsables de una hipoacusia perceptiva retrococlear. En todos los casos se debe completar el estudio con RM.

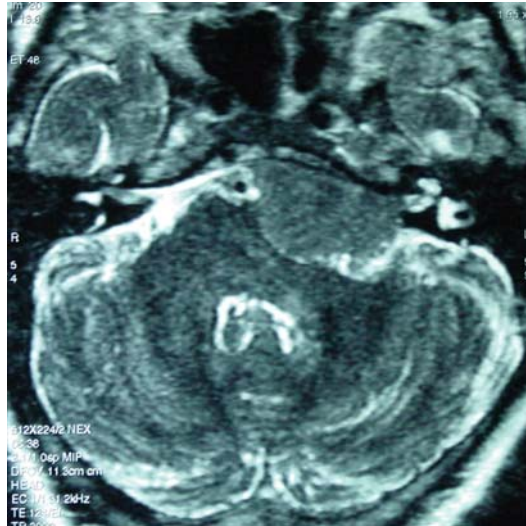


Fig. 15 RM DE FOSA POSTERIOR Y CAIS:
lesión expansiva situada a nivel del ángulo pontocerebeloso izquierdo y cisterna prepontina, que sobrepasa la punta del peñasco, compatible con meningioma

- **Otras causas** de hipoacusia por afectación del VIII par craneal son las **neuritis infecciosas y degenerativas**.
- **Patología central:** cuando la enfermedad altera las vías y centros auditivos del sistema nervioso central. Son lesiones que provocan alteraciones auditivas muy variadas y trastornos de la integración auditiva. El diagnóstico se basa en los estudios audiométricos (audiometría tonal y vocal, potenciales evocados auditivos), los datos del examen neurológico y del diagnóstico por imágenes (TC y RM). Las causas son múltiples. Las más frecuentes son los accidentes cerebrovasculares de tipo isquémico. También las infecciones como la meningitis o la encefalitis o incluso el virus del SIDA pueden causar alteraciones centrales de la audición. Las demencias como el Alzheimer pueden comprometer las vías auditivas centrales. Todo tumor, al igual que cualquier intervención quirúrgica que afecte al trayecto de las vías centrales o al córtex auditivo puede generar una sordera central. La esclerosis en placas también puede acompañarse de trastornos auditivos centrales.

BIBLIOGRAFIA:

- Gil Carcedo LM. Hipoacusia neurosensorial. Ed. Masson. Barcelona. 2003.
- Gil Carcedo LM. Otología: enfermedades inflamatorias e hipoacusias de transmisión . Ars Médica. Barcelona. 2002.
- Manrique M. Pautas de actuación ante una hipoacusia. En: Progresos recientes en Otorrinolaringología. Programa de formación. Quesada JL. Area Científica Menarini. 2005. Capítulo 1. pp 7-21.
- Rivera Rodríguez T. Audiología. Técnicas de exploración. Hipoacusias neurosensoriales. Ars Médica. Barcelona. 2003.
- Suárez C, Gil Carcedo LM, Marco J et al. Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Tomo II: Otología. Editorial Panamericana. Madrid. 2007.
- Tapia MC. Otoneurología. Ars Médica. Barcelona. 2004
- Thomassin JM et Paris j. Stratégie diagnostique devant una surdit e de l'adulte. Encycl M d Chir (Editions Scientifiques et M dicales Elsevier SAS, Paris,), Oto-rhino-latyngologie, 20-181-A-10, 2002, 6p.
- [www. biap.org](http://www.biap.org)