

Agenesia unilateral del nervio coclear

L. Jiménez Ferreres, J.A. García Asensio¹, J. Alarcón Alacio², G. Álvarez Calatayud³, L. Taboada Castro³, N. Sanz Villa⁴
 Servicio de Otorrinolaringología. ¹Servicio de Radiodiagnóstico. ²Servicio de Neurología. ³Servicio de Pediatría. ⁴Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital «San Rafael». Madrid

Resumen

La agenesia del nervio coclear es un trastorno embriológico en la formación del oído interno que provoca una sordera neurosensorial. Presentamos el caso de un varón de 2,5 años de edad, que consulta por presentar retraso del lenguaje, hipoacusia del oído derecho y problemas del comportamiento. En la exploración se percibe una conexión adecuada con el medio, con un lenguaje limitado, y no se observa ningún hallazgo patológico en el examen neurológico.

Ante la sospecha de trastorno específico del lenguaje se solicitó un electroencefalograma, un estudio genético, una resonancia magnética (RM) y una valoración otorrinolaringológica (ORL) y psicopedagógica. La RM craneal mostró una agenesia del nervio vestibulococlear derecho, y el estudio ORL una hipoacusia neurosensorial derecha. Diagnosticado de una afectación grave del desarrollo del lenguaje receptivo-expresivo, no se ha podido valorar su relación con la pérdida auditiva total.

Las técnicas de imagen se han convertido en el método ideal para la detección de hallazgos patológicos en el oído interno, y deben realizarse ante toda pérdida de audición. Además, son útiles para la evaluación de los pacientes candidatos a la colocación de un implante coclear, ya que detectan anomalías que pueden desaconsejar la intervención. Aunque las anomalías del conducto auditivo interno asociado con una agenesia del nervio coclear son, en principio, una contraindicación quirúrgica de implantación coclear, estos pacientes se podrían beneficiar de la estimulación eléctrica directa del núcleo coclear aplicando implantes en el tronco cerebral. En los niños con hipoacusia no sólo se altera el lenguaje, sino también las áreas emocional, social, cognitiva y motora, por lo que es necesario un tratamiento multidisciplinario.

Palabras clave

Enfermedad del nervio coclear, hallazgos radiológicos, pérdida de audición

Abstract

Title: Unilateral cochlear nerve aplasia

Cochlear nerve aplasia is an embryological defect in the formation of the inner ear that causes a sensorineural hearing loss. We report the case of a 2.5-year-old boy with language delay, right-sided hearing loss and behavioral problems. On examination, an adequate connection with the environment and poor language development were observed, and there were no pathological findings in the neurological assessment.

Given the suspicion of a specific language disorder, electroencephalogram, genetic studies, magnetic resonance imaging (MRI), ear, nose and throat (ENT) examination and psychological evaluation were requested. The cranial MRI demonstrated right vestibulocochlear nerve aplasia and the ENT assessment revealed right sensorineural hearing loss. It has not been possible to determine the relationship between the diagnosis of severe receptive-expressive language delay and the total hearing loss.

Imaging techniques have become the ideal method for the detection of pathological findings in the inner ear, and should be performed in cases of profound hearing loss. Imaging is also useful in the evaluation of cochlear implantation candidates because it can detect abnormalities that may contraindicate intervention. Although anomalies of the internal auditory canal associated with cochlear nerve agenesia are, in principle, surgical contraindications to cochlear implantation, these patients can benefit from direct electrical stimulation of the cochlear nucleus if the source is implanted into the brain stem. In children with hearing loss, not only is language affected, but the emotional, social, cognitive and motor areas as well. For this reason, multidisciplinary therapy is always required.

Keywords

Cochlear neuropathy, imaging findings, hearing loss

Introducción

La agenesia congénita del nervio coclear es el resultado de un trastorno embriológico en la formación del oído interno. Para la aparición y el crecimiento de las fibras del nervio coclear en el

sistema nervioso central (SNC), se requiere el desarrollo embriológico de los otocitos. Un fallo en el desarrollo ótico normal durante las primeras 3-7 semanas de gestación puede provocar diversas malformaciones que pueden afectar desde el tejido blando dentro de la cóclea hasta las estructuras óseas exter-

nas, y dar lugar a diferentes grados de pérdida de audición. Cuando existe aplasia o hipoplasia del nervio coclear, aparece una sordera neurosensorial que muchas veces está asociada con otras anomalías del oído interno¹.

Presentamos el caso poco frecuente de un paciente que acudió a la consulta por presentar un retraso en el lenguaje y problemas del comportamiento. Los estudios de imagen confirmaron la agenesia aislada del nervio coclear, que no justificaba la clínica del niño. Fue derivado al servicio de otorrinolaringología (ORL) para su estudio y control. Hay que señalar que, ante la aparición de este tipo de alteraciones, además de procurar su tratamiento y rehabilitación, siempre es importante investigar su asociación con otras malformaciones, por lo que es necesario realizar un seguimiento multidisciplinario².

Caso clínico

Varón de 2,5 años de edad, que consulta en nuestro centro por presentar un retraso del lenguaje, con hipoacusia del oído derecho y problemas del comportamiento. Entre los antecedentes personales, destaca un parto a término con cesárea programada, por haber presentado la madre una cesárea previa. Desde el nacimiento ha mostrado un desarrollo psicomotor normal, excepto el relacionado con el lenguaje. No refiere ningún otro antecedente de interés, salvo que es alérgico a las proteínas de leche de vaca, lo que conllevó un retraso ponderal significativo hasta su diagnóstico. También ha tenido un posible espasmo del sollozo. Un tío y la abuela maternos padecen epilepsia.

En la anamnesis los padres señalan que el niño tiene un lenguaje limitado, ya que pronuncia únicamente unas 3-4 palabras con significado inteligible. El resto son sílabas terminadas en «a», que pueden tener varios significados. El niño presenta dificultad en la comprensión de órdenes complejas. Señala algunas partes del cuerpo, aunque no las figuras de un cuento. Muchas veces no atiende y, a veces, no mira a los ojos. En el colegio comentan que va siempre a su aire y que se lleva todo a la boca.

En lo concerniente a la conducta, el niño ha mostrado desde siempre un comportamiento lábil, pasando rápidamente de la risa al llanto. Además, los padres refieren cierta inflexibilidad de carácter con frecuentes rabietas: se quita la ropa, se golpea, se tira al suelo, etc. Ellos han achacado su peculiar carácter a sus problemas digestivos. Tiene manías de tipo compulsivo, como abrir y cerrar las puertas continuamente, apretar los botones del mando a distancia, etc.

En la exploración física, se observa una conexión adecuada con el medio, con un lenguaje expresivo y comprensivo limitado. Presenta buena comprensión de órdenes sencillas, pero no de órdenes de 2-3 pares, y se comunica con gestos y señales, propios de un niño de menor edad. Conecta visualmente e imita gestos. El examen de los pares craneales es normal. Los reflejos osteotendinosos son simétricos, con la fuerza conservada tanto en los miembros superiores como en los inferiores.

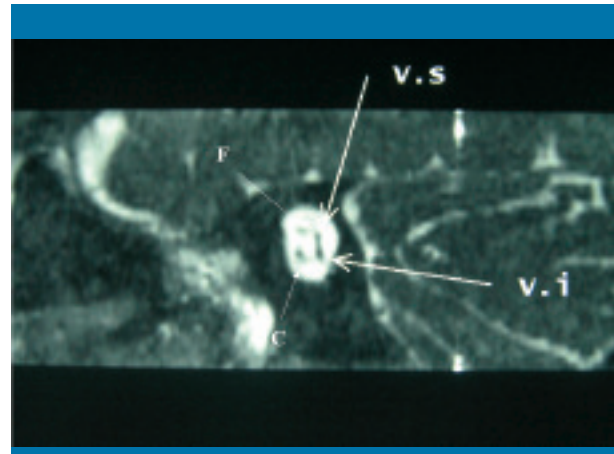


Figura 1. Sección perpendicular del segmento distal del conducto auditivo interno con distribución normal de las diferentes divisiones nerviosas: F (facial), C (coclear), Vs (vestibular superior) y Vi (vestibular inferior)

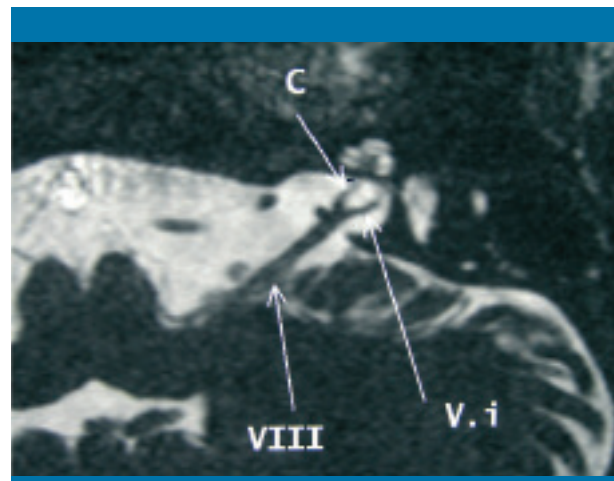


Figura 2. Sección axial de la región inferior del conducto auditivo interno con nervios VIII par (VIII), coclear (C) y vestibular inferior (Vi)

El resto del examen neurológico no presenta ningún hallazgo patológico.

Con la sospecha de trastorno específico del lenguaje (TEL) se solicitó un electroencefalograma (EEG), un estudio genético, una resonancia magnética (RM) craneal y una valoración ORL y psicopedagógica. El EEG puso de manifiesto una actividad basal cerebral normal con brotes generalizados de complejo punta-onda bilaterales sincrónicos y simétricos, y una baja persistencia. El estudio genético con cariotipo y fragilidad del cromosoma X no mostró ninguna alteración destacable, con signos dentro de la normalidad.

En la RM craneal se constató una agenesia del nervio vestibulococlear derecho. En las figuras 1 y 2 se describe la anatomo-

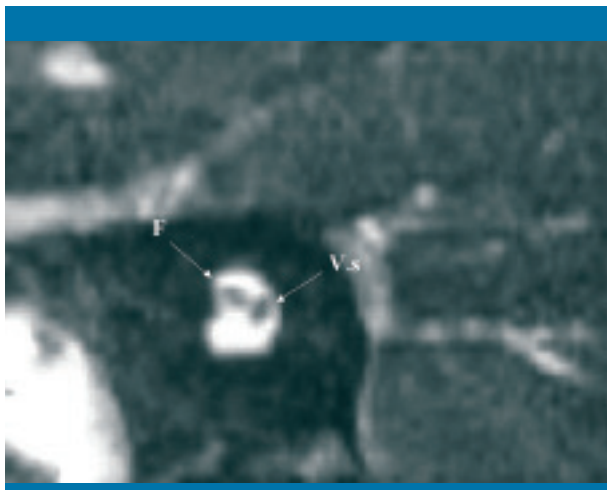


Figura 3. Reconstrucción multiplanar perpendicular al conducto auditivo interno. No se identifica el nervio coclear ni el fascículo vestibular inferior y sí el facial (F) y vestibular superior (Vs)

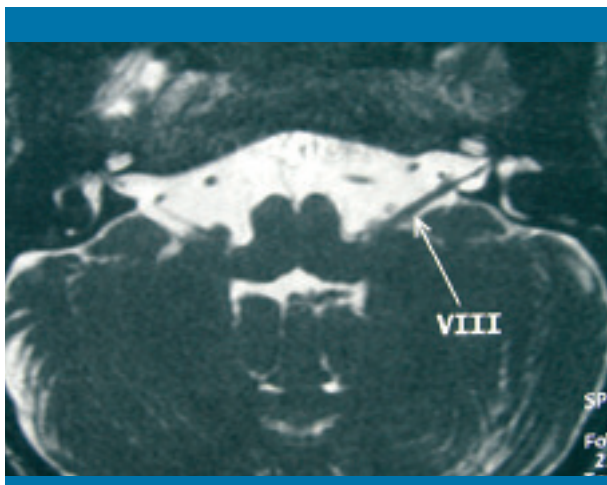


Figura 4. Ausencia de delimitación del trayecto cisterna-conducto auditivo interno del nervio coclear a diferencia del oído contralateral con VIII par (VIII)

mía normal del conducto auditivo interno (CAI) y la distribución habitual de las diferentes divisiones nerviosas del complejo VII-VIII par craneal. En las figuras 3 y 4 se aprecia una ausencia de delimitación del nervio coclear en su trayecto cisterna-CAI a diferencia de su homólogo contralateral.

El estudio ORL demuestra una hipoacusia neurosensorial profunda (cofosis) en el oído derecho. En los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral, se observa una ausencia de respuesta a intensidades de 90 dB en el oído afectado, y el contralateral está dentro de la normalidad a pesar de haber padecido en múltiples ocasiones una otitis media serosa de diferente duración, pero limitada en el tiempo.

Mediante el estudio psicopedagógico se ha descartado un trastorno generalizado del desarrollo. Se le ha diagnosticado una afectación grave del desarrollo del lenguaje receptivo-expresivo, aunque no se ha podido valorar su relación con la pérdida auditiva total de su oído derecho.

Discusión

El déficit neurosensorial unilateral profundo tiene una prevalencia en la infancia de un 0,1-0,2%. Las causas más frecuentes a las que se ha atribuido dicha patología son las infecciones perinatales y las anomalías congénitas del oído interno³.

Las técnicas de imagen (RM, tomografía computarizada de alta resolución) se han convertido en el método ideal para la detección de hallazgos patológicos en el oído interno y deben realizarse ante toda pérdida de audición unilateral⁴. Las imágenes aportadas se obtuvieron con secuencias de alta resolución T₂ 3D-CISS, con corte de sección de plano de 0,7 mm y posibilidad de reconstrucción multiplanar y en máxima intensidad de señal de proyección (MIP).

La RM es la prueba más sensible y específica para el diagnóstico de estas malformaciones. En concreto, en ausencia aislada del nervio coclear es el método de elección, ya que dicha anomalía sólo se puede detectar con esta técnica, en la que se observa una pérdida del defecto de relleno redondeado normal en la porción anteroinferior del CAI. Muchas veces se acompaña de un CAI estenótico que, cuando es muy grave, como en el caso de ausencia del nervio vestibular, resulta difícil de visualizar^{5,6}.

Además, la RM también es útil para la evaluación de los posibles pacientes pediátricos candidatos a la colocación de un implante coclear, ya que detectan anomalías que influyen de manera notable en sus resultados⁷. En principio, las anomalías del CAI asociadas con una agenesia del nervio coclear son una contraindicación quirúrgica para la implantación coclear⁸, aunque hay que tener en cuenta que el desarrollo de la cóclea y el órgano de Corti son independientes de la presencia del nervio coclear y del ganglio espinal. Así, la aplasia del nervio coclear con una cóclea bien formada debe considerarse tras evaluar individualmente al paciente entre los candidatos al implante coclear⁹.

Por tanto, si en los niños con aplasia o hipoplasia del nervio coclear se utilizan los sistemas tradicionales de implante coclear estimulando la periferia del sistema auditivo, no se conseguirán resultados satisfactorios sobre su pérdida de audición. Una posibilidad de rehabilitación audiológica en estos pacientes sería la estimulación eléctrica directa del núcleo coclear, aplicando implantes en el tronco cerebral, como han señalado Colletti et al., que han obtenido resultados esperanzadores, con apreciación de sonidos y emisión de palabras por parte de los pacientes unos meses después de la intervención^{10,11}. Similares resultados se han obtenido en España en los estudios realizados por diferentes equipos¹².

En resumen, una hipoacusia bilateral puede impedir en los niños el desarrollo del lenguaje, y se pueden afectar también las áreas emocional, social, cognitiva y motora. El modelo de intervención terapéutica necesaria dependerá del tipo, la extensión y el momento de aparición de hipoacusia, discapacidades adicionales, etc. El tratamiento será siempre multidisciplinario. ■

Bibliografía

1. Sennanoghu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope*. 2002; 112: 2.230-2.241.
2. Ito K, Endo A, Monobe H, Ochiai A, Iwasaki S. Nonsyndromic isolated unilateral cochlear nerve aplasia without narrow internal auditory meatus: a previously overlooked cause of unilateral profound deafness in childhood. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2005; 114: 859-862.
3. Buchman CA, Roush PA, Teagle HF, Brown CJ, Zanski CJ, Grose JH. Auditory neuropathy characteristics in children with cochlear nerve deficiency. *Ear Hear*. 2006; 27: 399-408.
4. Simons JP, Mandell DL, Arjmand EM. Computed tomography and magnetic resonance imaging in pediatric unilateral and asymmetric sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006; 132: 186-192.
5. Glastonbury CM, Davidson HC, Harnsberger HR, Butler J, Kertesz TR, Shelton C. Imaging findings of cochlear nerve deficiency. *Am J Neuroradiol*. 2002; 23: 635-643.
6. Trimble K, Blaser S, James AL, Papsin BC. Computed tomography and/or magnetic resonance imaging before pediatric cochlear implantation? Developing an investigate strategy. *Otol Neurotol*. 2007; 28: 317-324.
7. Clarós P, Pujol MC, Clarós A. Consideraciones sobre el implante coclear. En: Gómez Campderá JA, Jiménez Ferreres L, Álvarez Calatayud G, eds. *Patología aguda ORL en pediatría*. Madrid: Ene, 2004; 161-80.
8. Ramos A, Cervera J, Valdivieso A, Pérez D, Vasallo JR, Cuyas JM. Implante coclear en malformaciones congénitas. *Acta Otorinolaringol Esp*. 2005; 56: 343-348.
9. Nelson EG, Hinojosa R. Aplasia of the cochlear nerve: a temporal bone study. *Otol Neurotol*. 2001; 22: 790-795.
10. Colletti V, Carner M, Fiorino F, et al. Hearing restoration with auditory implant in three children with cochlear nerve aplasia. *Otol Neurotol*. 2002; 23: 682-693.
11. Colletti V, Carner M, Miorelli V, Guida M, Colletti L, Fiorino F, et al. Auditory brainstem implant (ABI): new frontiers in adults and children. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2005; 133: 126-138.
12. Cervera-Paz FJ, Manrique MJ. Traditional and emerging indications in cochlear auditory brainstem implants. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)*. 2005; 126: 287-292.