



Trastornos centrales de la audición

M. Puechmaille, L. Gilain, P. Avan, T. Mom

Los trastornos centrales de la audición engloban, por una parte, las sorderas centrales debidas a lesiones corticosubcorticales que dan lugar a cuadros semiológicos conocidos desde hace tiempo (sordera verbal, sordera cortical y agnosia auditiva) y, por otra parte, trastornos auditivos menos marcados y que se han identificado más recientemente, como algunos retrasos del aprendizaje infantil, algunas sorderas del adulto que contrastan con unos umbrales auditivos periféricos en los límites de la normalidad (disfunción auditiva indefinida [obscure auditory dysfunction], sordera oculta) y algunas presbiacusias con participación central. La amusia congénita es un trastorno genético central de la audición muy frecuente. Estos trastornos son difíciles de diagnosticar y su detección requiere pruebas subjetivas y electrofisiológicas específicas. Sin embargo, es importante establecer el diagnóstico de estos trastornos centrales de la audición para mejorar el tratamiento de las personas afectadas, en particular en los niños que están en pleno período de aprendizaje. Existen numerosas etiologías, que incluyen los trastornos isquémicos, hemorrágicos, tumorales, infecciosos, degenerativos, así como iatrogénicos (esencialmente quirúrgicos y radioquirúrgicos). Algunas causas infantiles no son « estáticas », sino relacionadas con una desincronización de la maduración de las vías auditivas. La exploración objetiva puede basarse en la electrofisiología. Estas técnicas, que utilizan los potenciales provocados auditivos precoces, semiprecoces y tardíos, los potenciales provocados auditivos de estado estable (ASSR, auditory steady state response) y los potenciales provocados auditivos del tronco del encéfalo con estímulo de habla (S-ABR, speech-auditory brainstem response), proporcionan informaciones limitadas sobre el estado de las vías auditivas centrales, pero pueden ayudar a clasificar las diferentes afecciones causales, en particular a la hora de identificar las localizaciones de las lesiones. Las pruebas de imagen funcionales (resonancia magnética funcional [RMf], magnetoencefalografía, tomografía por emisión de positrones [PET]) son prometedoras, pero su aplicación clínica aún es limitada.

© 2018 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Trastornos centrales de la audición; Neuropatías auditivas; Disfunción auditiva indefinida; Otoemisiones acústicas; Vías auditivas centrales

Plan

■ Introducción	1	Demencias	9
■ Semiología	2	Disfunción auditiva indefinida (obscure auditory dysfunction) y sordera oculta	9
Sordera verbal	2	Implante coclear, audioprótesis y trastornos del procesamiento auditivo	10
Agnosia auditiva	2	Formas clínicas menos frecuentes	10
Sordera cortical	2	■ Conclusión	11
Hemianacusia	2		
Amusia	2		
■ Pruebas auditivas	3		
Pruebas subjetivas	3		
Pruebas objetivas	4		
■ Técnicas de exploraciones futuras	8		
■ Etiología y formas clínicas	8		
De las neuropatías auditivas-disincronía auditiva, trastorno del espectro de la neuropatía auditiva a los trastornos del procesamiento auditivo	8		
Trastornos del procesamiento auditivo	8		
Presbiacusia con participación central	9		

■ Introducción

El término de « trastornos centrales de la audición » engloba los síndromes que incluyen una alteración de la audición no atribuible al fallo de la función auditiva periférica.

Según la American Speech-Language-Hearing Association (ASHA) [1], los procesos centrales de la audición son los mecanismos y procedimientos centrales que permiten los fenómenos conductuales siguientes: localización y

“ Punto importante

- Las funciones auditivas centrales permiten:
 - la localización y lateralización de los sonidos;
 - el reconocimiento del tipo de señal auditiva;
 - el análisis de los aspectos temporales de la audición (resolución, enmascaramiento [*masking*], integración y distribución temporales);
 - la audición de señales diferentes simultáneas;
 - la audición de señales degradadas.
- Pueden coexistir con un trastorno periférico de la audición, sobre todo coclear, pero también del nervio auditivo o de la cinta sináptica, es decir, con una neuropatía auditiva (trastorno del espectro de la neuropatía auditiva, *auditory neuropathy spectrum disorder* [ANS_{SD}]).

lateralización de los sonidos; reconocimiento del tipo de señal auditiva; aspectos temporales de la audición (resolución temporal, enmascaramiento [*masking*] temporal, integración temporal, distribución temporal); audición de señales simultáneas y posibilidad de audición de señales acústicas degradadas. Cuando una de estas capacidades auditivas está alterada, se habla de perturbación o trastorno del procesamiento auditivo (TPA), traducción del término inglés *auditory processing disorder* (APD). Estas perturbaciones del procesamiento auditivo no permiten localizar el sitio deficitario en todo el trayecto de las vías auditivas [1]. Se pueden observar, por ejemplo, incluso cuando la anomalía se sitúa en la periferia al nivel sináptico. Las personas sin alteración de su audiograma en ambiente silencioso también pueden presentar muchas molestias en ambiente ruidoso cuando tienen una sordera oculta relacionada con una degeneración sináptica progresiva entre las células ciliadas internas y las fibras acústicas [2].

En los niños que presentan dificultades de aprendizaje, el diagnóstico de TPA no debe pasarse por alto para poder tomar las medidas adecuadas dirigidas a limitar al máximo el retraso del aprendizaje [3].

En los adultos, las sorderas centrales corticosubcorticales, descritas históricamente a finales del siglo XIX, son muy raras y se han descrito menos de 100 casos hasta el momento [4]. En cambio, los trastornos más sutiles que forman parte del grupo de las TPA son frecuentes.

En la práctica, se debe sospechar un trastorno de las vías auditivas si existe una discordancia entre los síntomas del paciente, o el defecto de desarrollo del lenguaje en los niños, y los resultados de la audiometría que suele solicitarse.

■ Semiología

Sordera verbal

En el adulto, los primeros casos de sordera central se describieron a finales del siglo XIX. En 1885, Lichteim [5] definió la sordera verbal (*word deafness*), reconocida poco antes por Kussmaul [6] como una afección neurológica rara caracterizada por un defecto de comprensión del lenguaje hablado con imposibilidad de repetir o de escribir al dictado las palabras oídas, mientras que el habla espontánea, la lectura y la escritura están conservadas [7]. El individuo conserva la posibilidad de un habla espontánea, con sentido y comprensible. La escritura y la lectura están conservadas. La sordera verbal suele calificarse como pura para insistir en el predominio del trastorno de la comprensión de las palabras. Sin embargo, Buchman et al han

demostrado que la sordera verbal se asociaba con mucha frecuencia en grados diversos a otras disfunciones centrales de la audición. La sordera verbal se debe a trastornos bilaterales de la corteza temporal [7].

Agnosia auditiva

Este término se usa para designar la imposibilidad para el individuo de reconocer los sonidos y los ruidos ambientales. En 1891, Freud definió la agnosia auditiva al describir la observación de un paciente ciego que presentaba dificultades para reconocer a su médico por la voz [8]. La agnosia auditiva se debe a lesiones corticosubcorticales bilaterales (infartos de las cápsulas externas que se extienden hasta las radiaciones acústicas o infartos de los cuerpos geniculados mediales, por ejemplo).

Sordera cortical

Una persona con sordera cortical no percibe los estímulos sonoros con independencia de su tipo. Su actitud y su voz se vuelven progresivamente los de un sordo profundo. El trastorno es bilateral y se localiza en las radiaciones auditivas.

Hemianacusia

Algunos pacientes pueden presentar una sordera cortical de un solo lado. La hemianacusia es difícil de diagnosticar y se pone de manifiesto por pruebas audiológicas específicas (prueba de escucha dicótica con competición y ausencia de potenciales provocados auditivos [PPA] corticales) (cf infra).

Amusia

El trastorno de reconocimiento de la música es una entidad clínica real que se distingue de la afasia, como lo demuestran varios casos de afasia sin amusia [9-11]. Una facultad conocida de los músicos profesionales es la de poder oír interiormente la música. Beethoven, por ejemplo, incluso al final de su vida cuando sufría una sordera profunda de origen periférico, « oía » probablemente la música que componía [12]. Por el contrario, un individuo con amusia presenta una incapacidad variable para reconocerla. En ocasiones, la música pierde su carácter placentero. Este trastorno aparece de forma aislada, sin relación con otros trastornos centrales como las dificultades de adquisición del lenguaje o el autismo [13]. Este problema afectaría al 1-5% de la población [13]. Un ejemplo célebre de amusia era Ernesto Che Guevara. La amusia es una entidad en sí misma, genética no sindrómica y compleja [13]. El papel ambiental es muy importante. La aculturación musical se produce en la primera infancia. En una etapa muy precoz, el niño se sumerge (o no) en un flujo musical, por ejemplo, por las nanas, los cantos de sus progenitores, etcétera, tras lo que desarrolla expectativas muy específicas, propias de la música que escucha, lo que explica la percepción culturalmente diferente de la música entre grupos étnicos [14]. La representación musical central suele asociarse a otros tipos de representaciones, gráficas o visuales (coloridas, por ejemplo). En este caso, se sale del ámbito de la sordera propiamente dicha [15].

Los tres síndromes causados por un trastorno central corticosubcortical de la audición en adultos (sordera verbal, agnosia auditiva y sordera cortical) no son siempre fáciles de distinguir y pueden aparecer imbricados. En el Cuadro 1 se presentan los elementos del diagnóstico diferencial.

Aparte de estos cuadros clásicos y raros de sordera central, existen otros casos de trastornos centrales de la audición que se manifiestan esencialmente por la afectación específica de una de las cinco funciones auditivas

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8797992>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8797992>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)