

Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios.
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Periodicidad continuada
Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Correspondencia: revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

Manifestaciones audiovestibulares de la esclerosis múltiple

Audiovestibular manifestations in multiple sclerosis

José Ignacio Benito-Orejas*, Ángel Batuecas-Caletrío**.

*Servicio de Otorrinolaringología y Patología Cérvicofacial. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. España. ** Servicio de Otorrinolaringología y Patología Cérvicofacial. Unidad de Otoneurología. Hospital Universitario de Salamanca. Salamanca. España.
jibenito@ono.com

Recibido: 10/02/2015

Aceptado: 11/03/2015

Publicado: 15/03/2015

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Referencia del artículo:

Benito-Orejas JI, Batuecas-Caletrío A. Manifestaciones audiovestibulares de la esclerosis múltiple. Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2015 Mar. 6 (9): 63-76.

Resumen	<p>Introducción y Objetivo: Dada la frecuente afectación del tronco del encéfalo en la esclerosis múltiple (EM), las manifestaciones audiovestibulares son habituales, pudiendo ser el primer síntoma de la enfermedad. A partir de los casos clínicos presentados, pretendemos repasar esta sintomatología y reseñar los principales hallazgos de la exploración clínica e instrumental. Casos Clínicos: Describimos las manifestaciones audiovestibulares de 4 pacientes, en 2 de los cuales el vértigo fue la primera expresión de la EM, presentando los otros 2 una sordera brusca a lo largo de la enfermedad. Discusión: La clínica auditiva y vestibular que acompaña a la EM es muy variada. Los síntomas cardinales son el vértigo, la inestabilidad y la hipoacusia. El vértigo puede debutar como un síndrome vestibular agudo o como un vértigo posicional (periférico o central). El desequilibrio suele ser secundario a las alteraciones centrales de la enfermedad. La hipoacusia es neurosensorial con diferentes patrones de presentación, pero en general con buen pronóstico. Aunque disponemos de medios de exploración sensibles, carecemos de la herramienta que nos permita establecer con seguridad una correlación entre la clínica y las alteraciones patológicas del proceso. Conclusiones: Una neuritis vestibular, un vértigo posicional o una sordera brusca pueden ser la primera manifestación de una EM y como especialistas en ORL tenemos la responsabilidad de detectarla. El vértigo y el desequilibrio que ocurren a lo largo de la enfermedad suelen tener un origen central, pero es necesario descartar una causa periférica.</p>
Palabras clave	<p>Esclerosis múltiple; sordera; vértigo; pérdida auditiva sensorineural; audiometría de respuesta evocada; electronistagmografía.</p>
Summary	<p>Introduction and objective: given the frequent involvement of the brainstem in multiple sclerosis (MS), audiovestibular manifestations are common and may be the first symptom of the disease. From the clinical cases submitted, we intend to review this symptomatology and outline the main findings of clinical and instrumental examination. Clinical cases: We describe audiovestibular disorders in 4 patients, 2 of them showed vertigo like the first expression of the MS, presenting the other 2 a sudden deafness throughout the disease. Discussion: Hearing and vestibular clinic accompanying MS is varied. The cardinal symptoms are dizziness, instability, and hearing loss. Vertigo can debut as an acute vestibular syndrome or as a central or peripheral positional vertigo. Imbalance is usually secondary to central alterations in disease. Hearing loss is sensorineural with different patterns of presentation, but generally with good prognosis. Although we have sensitive means of exploration, we lack the tool that will allow us to establish a correlation between the clinical and pathological alterations of the process safely. Conclusions: A vestibular neuritis, a positional vertigo or a sudden deafness may be the first manifestation of an MS and as specialists in ENT we have a responsibility to detect it. Vertigo and imbalance that occur along the disease tend to have a central source, but it is necessary to rule out a peripheral cause.</p>
Keywords	<p>Multiple sclerosis; deafness; vertigo; hearing loss, sensorineural; audiometry, evoked response; electronystagmography.</p>

Introducción

De todas las enfermedades desmielinizantes, la esclerosis múltiple o esclerosis en placas (así denominada por su apariencia macroscópica y la dureza de las lesiones) es la más frecuente, siendo la principal causa de discapacidad neurológica en adultos jóvenes del nuestro entorno [1, 2]. La mielina normal, por su alto contenido lipídico es hidrofóbica, pero en el proceso desmielinizante, las lesiones activas se vuelven hidrofílicas, produciendo un

incremento de señal en las imágenes de resonancia magnética (RM) ponderadas en T2. La placa provoca una respuesta reparadora que alcanza variados grados de remielinización y gliosis (cicatriz) [1].

La causa de la EM es desconocida y su curso impredecible. Es más frecuente en el sexo femenino (1,5-2:1) y la edad de inicio predomina entre los 20-40 años. La enfermedad se caracteriza por una sintomatología variada que se manifiesta en forma de “brotes o ataques” que evolucionan con remisiones y exacerbaciones variables. Los síntomas más usuales son: debilidad de algún miembro, parestesias, pérdida de agudeza visual, disartria, temblor intencional, inestabilidad... Dada la frecuente afectación del tronco del encéfalo (TE) las manifestaciones audio-vestibulares son habituales en la EM y pueden ser el síntoma de inicio [3, 4].

La desmielinización ocurre en la mielina del sistema nervioso central (SNC) producida por los oligodendrocitos, siendo la mielina de los nervios periféricos, producida por las células de Schwann, mínimamente afectada [5]. Los nervios craneales contienen mielina propia del SNC a nivel de sus raíces de entrada, por lo que una placa de desmielinización que afecte esta zona puede producir signos de disfunción nerviosa periférica. El VIII par es de los nervios que tienen mayor proporción de mielina del SNC, haciéndole especialmente susceptible a los efectos de la EM [1, 4].

Descripción

Presentamos cuatro casos.

En los 2 primeros (casos 1 y 2) la EM debutó por un vértigo periférico agudo y los otros 2 ya estaban diagnosticados de EM. El caso 3 desarrolló una sordera brusca en el contexto de un brote y el 4, comenzó por hipoacusia unilateral que se incrementó bruscamente en ambos oídos coincidiendo con una exacerbación de la enfermedad.

Caso 1: Varón de 35 años que desarrolla un vértigo rotatorio agudo, sin síntomas auditivos y con cuadro vegetativo asociado que se trata como un vértigo periférico, hasta que se incrementa la sintomatología y aparece diplopia, motivo por el que se le ingresa. En RM se refieren lesiones milimétricas en ambos hemisferios y una más grande en fosa posterior derecha, adyacente a la pared lateral del IV ventrículo. La exploración electronistagmográfica (ENG) muestra un nistagmo (Ng) grado II hacia la derecha, que no disminuye con la fijación (Figura 1) y una abolición del nistagmo optocinético (NOC) derecho. El estudio neurológico diagnostica al paciente de EM.

Comentario: en la exploración ENG, aunque el Ng es de apariencia periférica (en resorte, batiendo siempre hacia la derecha y de grado II), se incrementa con la fijación, por lo que se trata de un Ng central, consecuencia de las lesiones desmielinizantes del TE.

Caso 2: Mujer de 29 años que desarrolla un vértigo rotatorio agudo, sin clínica auditiva y con síntomas vegetativos asociados, que se trata como un vértigo periférico. A la semana se añade a la sintomatología, disartria y alteraciones sensitivas en manos y pies, por lo que se ingresa en el Servicio de Neurología.

Ng grado I izdo, sin diplopia. En RM se observan múltiples lesiones supra e infratentoriales, diagnosticándose de EM con síndrome tronco-encefálico agudo. A los pocos años, sordera brusca del oído derecho (OD), con una hipoacusia neurosensorial de 70-80 dB HL, ausencia de reflejos ipsilaterales de estribo, ausencia de otoemisiones acústicas y total desestructuración de los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) en el oído derecho, siendo normal el izquierdo (OI) (Figura 2).

Comentario: En esta paciente el inicio de la enfermedad fue un vértigo agudo de apariencia periférico y a lo largo de la misma desarrolló una sordera brusca, de tipo central.

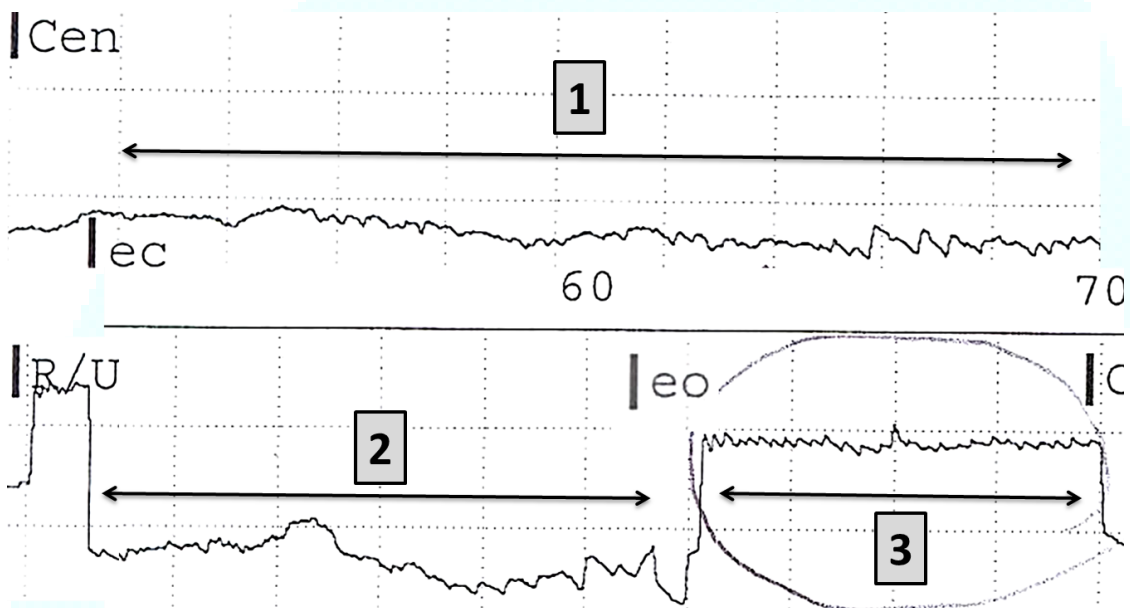


Figura 1: La exploración ENG muestra un nistagmo grado II hacia la derecha, con ojos cerrados (vemos batidas nistágmicas derechas con la mirada al centro (1) y con la mirada hacia la derecha (2)). Al abrir los ojos (3), se incrementa la frecuencia del nistagmo (aumenta con la fijación).

Caso 3: Varón de 29 años, diagnosticado desde hace 10 años de EM, habiendo tenido en este periodo 3 brotes de neuritis óptica. Acude a urgencias por presentar una pérdida brusca de audición del OI. En RM se aprecia una hipercaptación del VIII par izquierdo. La audiometría tonal liminal (ATL) muestra una audición normal del OD y una hipoacusia neurosensorial (HNS) con audiograma aplanado del OI de 40-50 dB HL. Timpanograma normal, con reflejos de estribo ipsilaterales en OD y ausentes en OI. Al estimular el OD y registrar en el OI, obtenemos reflejos (contralaterales del OD). Otoemisiones acústicas (OEA) presentes en el OD y ausentes en el OI. PEATC desestructurados en ambos oídos, aunque se identifica la onda V. El estudio ENG destaca un Ng de la mirada derecha, seguimiento sacádico bilateral, sacadas con aumento de latencia e hipometría hacia la derecha y simetría en la prueba bitérmica con índice de fijación patológico (Figura 3).

Comentario: Aunque la captación del VIII par izquierdo que se visualiza en la RM podría hacer pensar en una lesión exclusivamente periférica, la

desestructuración de los PEATC, la ausencia de reflejos de estribo ipsilaterales en OI y las alteraciones oculográficas añadidas, expresan que hay otras lesiones a nivel del TE causantes del resto de signos retrococleares.

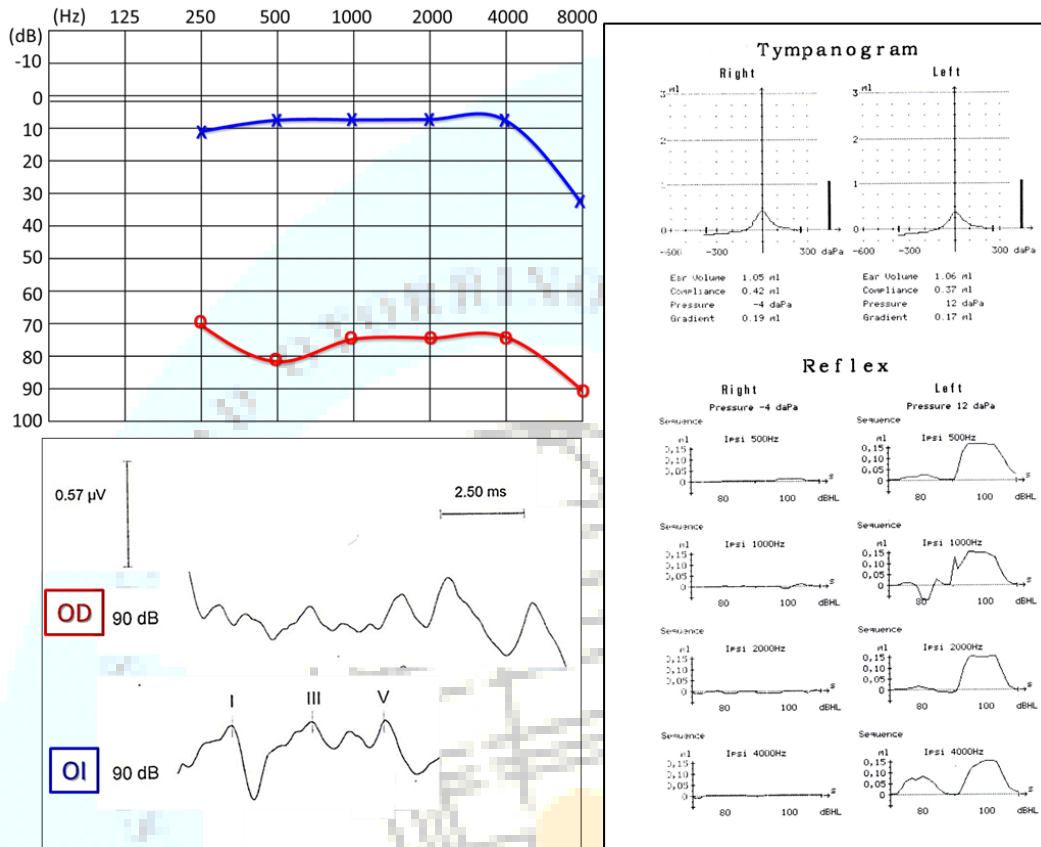


Figura 2: Hipoacusia neurosensorial severa del oído derecho, con ausencia de reflejos de estribo ipsilaterales y desestructuración completa de los PEATC del lado derecho. En el OI la exploración auditiva es normal.

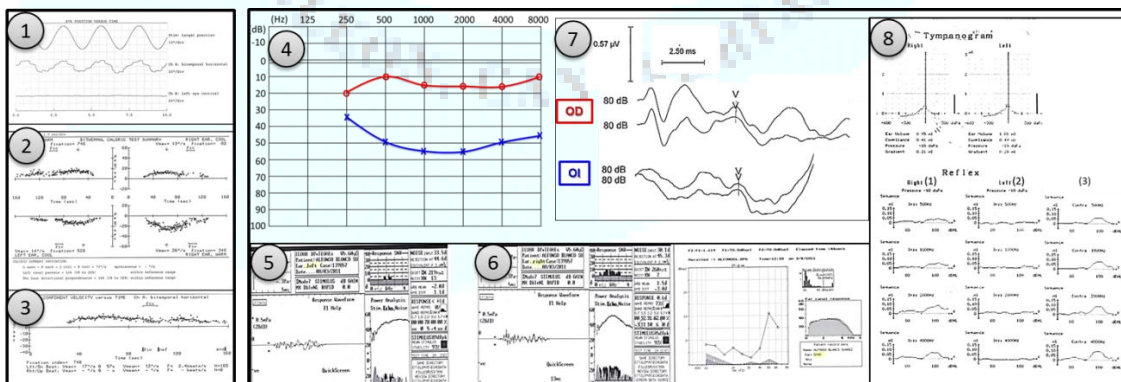


Figura 3: En el panel izquierdo se aprecian los principales hallazgos de la ENG. 1: seguimiento sacádico. 2: prueba bitérmica simétrica. 3: índice de fijación patológico (> 40%). En el panel derecho se muestran los resultados de la exploración audiológica. 4: hipoacusia neurosensorial moderada del OI con curva aplanada. 5: no existen OEAT en el OI. 6: se registran OEAT y PD en el OD. 7: los PEATC sólo permiten ver con claridad la onda V en ambos oídos, con una latencia normal y simétrica. 8: hay reflejos ipsilaterales de estribo en OD, están ausentes en el OI y en éste oído se registra el reflejo contra, producido al estimular

el OD (reflejo contralateral del OD).

Caso 4: Mujer de 21 años, diagnosticada de EM y remitida del Servicio de Neurología al de ORL por referir desde hace meses hipoacusia y zumbido de tonalidad grave en el OI. En la ATL destaca una HNS con caída en tonos agudos en el OI. Timpanograma normal, con reflejos de estribo ipsilaterales en OD y ausentes en OI. OEA normales en OD y ausentes en OI. La audiometría verbal muestra un umbral de recepción de 40 dB, con una máxima discriminación del 100%. En PEATC las ondas del OD son normales, pero en OI hay ausencia de onda I y alargamiento de las ondas III y V, con interlatencia III-V normal. A los 6 meses, coincidiendo con un brote agudo de la enfermedad, se incrementa la hipoacusia del OI y aparece en el OD, lo que se comprueba en la ATL (Figura 4). Timpanograma normal, con reflejos de estribo ipsilaterales en OD y ausentes en OI. OEA ausentes en ambos oídos. La audiometría verbal mantiene un 100% de máxima discriminación. Con el tratamiento corticoideo la paciente experimenta mejoría, recuperando los niveles auditivos del OD, pero persistiendo los del OI, que se mantienen en la última revisión (tras 1 año de evolución). Reaparecen las OEA en OD. Presencia de reflejo de estribo ipsilateral en OD, apreciándose el inicio de un reflejo contralateral en ambos sentidos. En PEATC reaparece la onda I en OI, se normaliza el espacio I-III, aunque el III-V se incrementa discretamente.

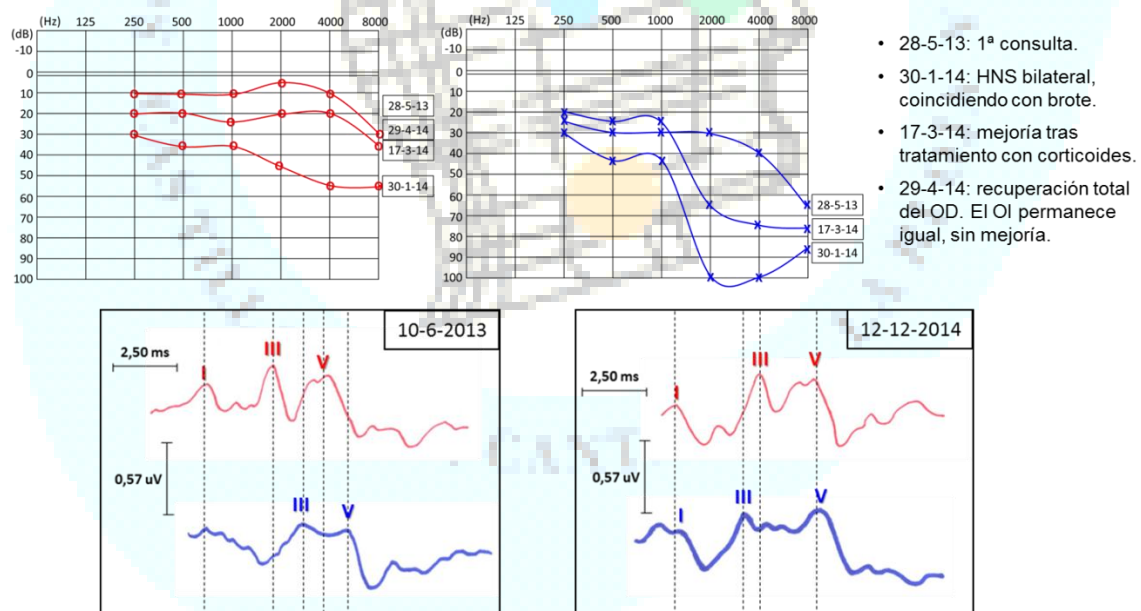


Figura 4: Hipoacusia previa neurosensorial del OI, que se corresponde con los hallazgos de PEATC (10-6-13), donde en OI hay una ausencia de onda I y un alargamiento de las ondas III y V, respecto al OD, que sin embargo mantienen normal la interlatencia. Tras varios meses de estabilidad auditiva, reaparece en el OI la onda I, se normaliza el espacio I-III, al igual que el I-V, aunque en relación al OD el espacio III-V está discretamente alargado.

Comentario: Cabe destacar la evolución de la paciente. El proceso se inicia con una HNS izquierda en tonos agudos, de evolución crónica (meses de evolución) y de carácter retrococlear (ausencia de reflejos de estribo

ipsilaterales y alteraciones de PEATC, con ausencia de onda I y alargamiento de onda V). Coincidiendo con un brote agudo, aparece una HNS ¿coclear? del OD (presencia de reflejos ipsi y ausencia de OEA) y se incrementa la del OI, ambas con caída en tonos agudos. Tras el tratamiento corticoideo, se recupera por completo la del OD y mejora parcialmente la del OI, tanto a nivel de ATL como de PEATC, pero persiste una HNS retrococlear al menos durante este año de evolución. ¿La hipoacusia coclear del OD, pudo ser consecuencia de las alteraciones retrococleares aparecidas en el TE, secundarias al nuevo brote agudo de la enfermedad?.

Discusión

La presencia de síntomas otoneurológicos en la esclerosis múltiple es un hecho frecuente y en nuestra exploración deberemos diferenciar el origen periférico del central [6].

Manifestaciones vestibulares:

El vértigo puede ser el primer síntoma de la EM entre un 2-10% (casos 1 y 2) y hasta en un 50% de pacientes aparecen crisis vertiginosas en algún momento de la enfermedad [5]. Si la manifestación inicial es el vértigo, parece que éste se reproducirá con más frecuencia a lo largo del proceso.

Se atribuye a lesiones en las vías vestibulares (raíz de entrada del VIII par, núcleo vestibular o suelo del cuarto ventrículo (caso 1)); pero lo que se suele encontrar a nivel de RM son discretas lesiones alrededor del TE y pedúnculos cerebelosos [8]. Al igual que como luego veremos con la hipoacusia, hay muy pocas publicaciones donde se muestre una correlación clínico-anatómica entre el cuadro vertiginoso y la presencia de desmielinización, e incluso puede presentarse un ataque agudo de vértigo central sin lesión aparente en RM [8]. Se suele manifestar como un vértigo agudo, de carácter transitorio (casos 1 y 2), que puede ser recurrente, incluso con hipoacusia (siendo en ocasiones difícil de diferenciar de la enfermedad de Ménière). El vértigo agudo en un paciente con EM engloba 2 categorías; o es un síndrome vestibular agudo (similar al ictus o neuritis vestibular, con vértigo intenso de días de duración, cuadro vegetativo, desequilibrio e intolerancia al movimiento de cabeza) o es un vértigo posicional. El vértigo posicional puede ser periférico (vértigo posicional paroxístico benigno (VPPB)), con duración de segundos y desencadenándose con los movimientos de cabeza, o bien de origen central por una placa cercana al IV ventrículo [9] (en este caso se interrumpen las proyecciones otolíticas que a través del pedúnculo cerebeloso superior conectan el núcleo fastigial del cerebelo con el vestibular) y cuya duración supera las 24 horas. Pula et al (2013) [8], presentan un resumen de lo publicado en relación al síndrome vestibular agudo en la EM. Como en el resto de la población el VPPB es frecuente en los pacientes con EM, por lo que siempre se debe evaluar, ya que su diagnóstico conlleva la posibilidad de tratamiento mediante las maniobras de reposición [10]. Un episodio de vértigo aislado, con apariencia de neuritis vestibular, en un paciente joven sin antecedentes vestibulares ni neurológicos puede ser la primera manifestación de un proceso desmielinizante [11].

Un problema que se puede presentar con una EM establecida, es saber si un

síntoma nuevo se debe a la enfermedad o a una causa periférica no relacionada [1]. Con frecuencia los pacientes aquejan sensación de inestabilidad, que puede ser continua o, más frecuentemente, episódica y recurrente. Está presente al comienzo del proceso en el 30% de los casos y durante las recaídas la refieren tres cuartas partes de los enfermos [12]. Si un paciente no diagnosticado de EM refiere inestabilidad, tendremos en cuenta la rareza de que un problema laberíntico se manifieste sólo por desequilibrio y acudiremos a la exploración neurológica para poner al descubierto signos de afectación nerviosa central [10]. Por el contrario, si ya está presente la EM y aparece inestabilidad, realizaremos una exploración completa del sistema vestibular, para descartar lesiones laberínticas superpuestas que pudieran tener un tratamiento específico [1].

En la evaluación clínica del paciente vertiginoso podemos utilizar la batería HINTS [13] (“head impulse”: impulso cefálico, “nystagmus”: evaluación del nistagmo y “test of skew”: presencia de desviaciones oblicuas) a fin de determinar si el cuadro vestibular agudo es periférico o central [8]. Los 3 criterios de lesión central con esta evaluación son: maniobra óculo-cefálica negativa, nistagmo de dirección cambiante y presencia de desviaciones oblicuas. Basta con observar uno de ellos para sospechar un origen central.

No existen signos electrooculográficos específicos de la esclerosis en placas, pero su importancia viene dada por la sensibilidad de esta prueba para detectar alteraciones centrales [14], que si aparecen determinan la realización de una RM, que será diagnóstica (casos 1 y 2). Un estudio ENG normal sólo se ha referido en un 12% de pacientes [15]. Entre las alteraciones encontradas destaca la presencia de un Ng espontáneo patológico (18 a 63% de pacientes), principalmente Ng horizontal de la mirada, que refleja la frecuente implicación del cerebelo en la EM. El Ng vertical no es infrecuente, pero suele asociarse con el horizontal. El Ng pendular es un signo de alteración severa cerebelosa y se manifiesta en un 4% de pacientes, en las fases tardías de la enfermedad. El hallazgo de un Ng de la mirada, de un Ng espontáneo pendular adquirido o de un Ng monocular es útil en el diagnóstico de EM, porque son característicos de esta enfermedad e infrecuentes en otros procesos [1]. También podemos detectar alteraciones de los movimientos oculares (sacádicos, de seguimiento, optocinético) de características centrales (casos 1 y 3); cualquier tipo de Ng posicional y la falta de supresión del nistagmo por fijación ocular (que afecta a más del 47% de pacientes) (casos 1 y 3) [16, 17]. La predilección de la EM por la sustancia blanca periventricular del TE causa con frecuencia diplopia secundaria a oftalmoplejia internuclear, por lesión del fascículo longitudinal medial. El síndrome completo de oftalmoplejia internuclear se caracteriza por una paresia del ojo que aproxima/aduce en la mirada lateral (preservándose la aproximación/aducción en la convergencia, por estar intactos el núcleo y las fibras nerviosas del III par craneal), y por un Ng disociado (que bate en la dirección de la mirada) en el ojo que separa/abduce. La presencia de este síndrome es casi patognomónica de EM [1]. La prueba calórica es anómala en un cuarto de pacientes [18], con paresia térmica unilateral en el 7%, probablemente por placas en el núcleo vestibular (o afectación de la raíz de entrada del VIII en la protuberancia) [10] e hiperreflexia calórica en más del 44%, aparentemente debida a una pérdida de la actividad supresora del cerebelo sobre las respuestas calóricas [1]. Los

hallazgos de la exploración oculovestibular suelen desaparecer una vez mejorado el ataque agudo, pero con frecuencia persisten discretas alteraciones que pueden ser útiles al diagnóstico y al seguimiento de la enfermedad.

Los potenciales miogénicos evocados vestibulares (VEMPs) son anómalos en un tercio de pacientes con EM [19]. Es la única prueba vestibular capaz de detectar una disfunción en el sistema vestibular central.

La relación entre EM y alteración vestibular, permite utilizar la rehabilitación como estrategia terapéutica, con la finalidad de mejorar la fatiga de estos enfermos, el equilibrio general y su percepción de discapacidad, acrecentando su calidad de vida [20].

Manifestaciones auditivas:

Las primeras citas de alteración auditiva por EM proceden de la literatura alemana (Valentier, 1856 y Hess, 1888) [21, 22], aunque no es hasta un siglo después cuando se realizan estudios epidemiológicos seriadados (destacando los de Daugherty et al, 1983 [23]; Fischer et al, 1985 [22]; de Seze et al, 2001 [24]; Hellman et al, 2011 [25], etc.). Las manifestaciones auditivas en la EM son poco frecuentes, afectando a un 4-10% de pacientes [2, 4, 26], donde la variabilidad clínica es muy grande (casos 2, 3 y 4). Se trata de hipoacusias neurosensoriales que pueden aparecer de forma súbita [27] (casos 2 y 3) o progresiva (caso 4), uni (casos 2 y 3) o bilateral (caso 4), simétrica o asimétrica (caso 4). Es frecuente que la hipoacusia tenga buen pronóstico y mejore parcial o totalmente (caso 4) [28]. No existe una relación aparente entre la severidad y duración de la EM y la hipoacusia, que puede presentarse como manifestación inicial (3-5% de ocasiones) u ocurrir después de más de 19 años de su comienzo [2, 4, 14, 29]. Puede asociar o no, acúfenos y vértigo. Parece que predomina en mujeres (6/1) y la edad media de los pacientes referidos en la literatura es de 22 años (de 11 a 46) [2]. Cuando la audiometría tonal liminal es anómala, no tiene patrones característicos de EM [23]. Özünlü et al (1998) [29] expresan que el tipo de pérdida auditiva depende de la localización de la placa desmielinizante. Si es en la raíz de entrada del nervio, se presentaría una caída en los tonos agudos (similar a la de un tumor en el VIII par), siendo la hipoacusia en los tonos graves característica de las lesiones que asientan en el TE. Se trata en general de una hipoacusia retrococlear, con reclutamiento negativo, fatiga auditiva puesta de manifiesto en el tone decay test, y alteración del reflejo estapedial (casos 2, 3 y 4). Las pruebas clásicas de audiometría verbal suelen revelar pocas anomalías y aunque una mala discriminación en relación a la ATL expresaría una lesión del SNC, el porcentaje de afectación en la EM es escaso (3 a 7%) (caso 4) [3, 16]. Sin embargo, cuando se utilizan pruebas de discriminación verbal más complejas (con ruido, bilaterales...) para valorar las funciones auditivas centrales, los resultados son bastante peores [3].

La EM altera la vaina de mielina, cuya función principal consiste en incrementar la frecuencia de transmisión de los potenciales de acción en los axones neurales. En las fibras desmielinizadas, cuando la tasa de estimulación supera el periodo refractario axonal, se produce un bloqueo temporal de la conducción nerviosa. En determinados grupos de fibras los potenciales de acción pueden perder la sincronía, siendo posiblemente ésta, la causa de las

alteraciones observadas en los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) en esta enfermedad [1]. Por este motivo se utilizan los PEATC en el seguimiento de la EM (casos 2, 3 y 4), dada la estrecha relación entre las ondas del potencial evocado auditivo y las estructuras anatómicas específicas de la vía auditiva. De un 30 a un 70 % de los pacientes presentan PEATC anormales [30], y es incluso frecuente que se recupere la audición en la ATL y persistan las alteraciones en PEATC [27]. En estos casos, la conducción puede ser suficiente para mantener una audición normal, pero insuficiente para generar picos de actividad que puedan ser registrados en la calota craneal [27], de tal manera que los PEATC seguirían detectando lesiones subclínicas [31]. El problema es que las alteraciones de los PEATC registradas tiempo después de una recaída con hipoacusia puede que no tengan nada que ver con los síntomas auditivos del paciente [22]. Las bases anatómicas de la recuperación son desconocidas. Cuando en los animales se inducen pequeñas lesiones de desmielinización, comienza la remielinización a los 10 días, restaurándose la conducción a los 14 [4]. Otro hallazgo interesante es la prevalencia de las anomalías unilaterales en los PEATC, sugiriendo que en los generadores de las diferentes ondas participa muy poco la conducción contralateral, a pesar de que la anatomía demuestre el cruzamiento de la vía auditiva [32]. La experiencia indica que la parte activa, por donde se conducen los impulsos de los PEATC, es ipsilateral al oído estimulado. Lógicamente es una consideración muy importante a la hora de buscar una correlación clínico-patológica [32].

En otras ocasiones, como en el caso 4, puede quedar como secuela una pérdida auditiva permanente [23]. No existe ningún factor que implique buen pronóstico respecto a la recuperación auditiva, ni siquiera el tratamiento con corticoides [2]. Leite et al (2014) [2] proponen realizar un estudio comparativo de la mielina del nervio auditivo, del nervio óptico y de las fibras nerviosas asociadas frecuentemente con la enfermedad, al considerar que permitiría comprender ciertos mecanismos de la EM.

Finalmente referir, que los PEATC han sido usados en presencia de una sola lesión sugestiva de EM para localizar otras zonas de desmielinización no objetivadas en la RM. Las anomalías de la onda V son las más frecuentes y se pueden detectar en aproximadamente la mitad de los pacientes con EM aun sin signos clínicos de afectación del TE [33].

Las lesiones responsables de la hipoacusia en la EM se pueden localizar en el VIII par o en el TE [22-25, 27]. La sensibilidad de los PEATC en los pacientes con EM y afectación auditiva es mucho mayor que la de la RM; y en numerosos casos donde los PEATC están alterados no se puede demostrar la presencia de una lesión radiológica ni en la entrada del nervio auditivo ni en el tronco del encéfalo [34]. En el nervio auditivo (a diferencia de otros nervios periféricos), la zona de transición miélica entre la glía y la zona de Schwann se encuentra distalmente, cerca del conducto auditivo interno, e incluso se han descrito islotes de glía en zonas más distales a la de transición, pudiendo asentar en todas estas áreas placas de desmielinización [35]. En la sordera unilateral, hay alguna publicación que muestra lesión del VIII par [35], como en el caso 3 que nosotros presentamos, donde las alteraciones en PEATC son también similares, con ausencia de onda I y alargamiento III-V (Figura 3), que sugiere, como luego veremos, una afectación distal del nervio auditivo. Sin

embargo, en la mayor parte de los casos publicados con estudio de imagen, el daño se suele localizar en el TE, antes del cruzamiento de las fibras ipsilaterales del lado de la sordera, a nivel de la unión bulbo-protuberancial y en la zona de entrada del nervio auditivo [24]. También podrían causar hipoacusia zonas de desmielinización localizadas después de la bifurcación del nervio coclear, en el núcleo o en el tracto coclear, pero dada la anatomía de este sentido tan especial, es improbable que una lesión simple cause hipoacusia a este nivel [24]. En algunos casos de sordera brusca, no se ha encontrado lesión subtentorial, lo cual es importante si se trata de la primera manifestación de la EM. Además, la afectación exclusiva del nervio craneal, puede pasar desapercibida en la RM [34]. Debemos tener en consideración la complejidad anatómica y funcional de la vía auditiva central, que todavía no comprendemos completamente, consecuencia de sus múltiples interconexiones, decusaciones y variabilidad en el número de neuronas involucradas [2], de tal manera que como ocurría con el vértigo, en presencia de una hipoacusia no sabemos localizar con precisión el daño nervioso, su patogénesis, ni la anomalía asociada [25].

Las alteraciones de los PEATC en la esclerosis múltiple son variables (casos 2, 3 y 4): aumento de las latencias interondas, cambios de amplitud (siendo mayor en las primeras ondas y menor en las últimas), falta de ondas y pobre reproductibilidad [3, 16, 31, 32]. Las anomalías más frecuentes guardan relación con la morfología de las ondas III y V [37]. Sólo en el 2-10% se observa la ausencia o retraso de la onda I (casos 3 y 4), generada por la parte distal del nervio auditivo, indicando que la desmielinización puede afectar la zona más periférica del VIII par [21-23, 32]. Una lesión en la zona proximal, cercana al tronco cerebral, generaría una onda I normal, con retraso, disminución de la amplitud o abolición del resto de ondas [30].

La presencia de otoemisiones acústicas permite reafirmar la causa central de la pérdida auditiva [38]; pero sin embargo en otras ocasiones, junto a unos PEATC alterados encontrábamos ausencia de OEA (casos 2, 3 y 4). Saberi et al (2012) [39] explican que, aunque la alteración de los PEATC implica lesión retrococlear, es posible que exista una recíproca correlación entre la vía coclear y retrococlear, por ejemplo a través de la vía eferente, y que pueda aparecer una alteración coclear en estos pacientes. En el caso 4 se observa una ausencia de OEA en el lado derecho que vuelven a normalizarse tras el restablecimiento de la audiometría tonal en ese oído, lo que quizá indique que esta manifestación coclear fue secundaria a la alteración central.

Conclusiones

Una neuritis vestibular, un vértigo posicional o una sordera brusca pueden ser la primera manifestación de una EM, incluso sin alteraciones aparentes en la RM [29].

La presencia de vértigo y/o desequilibrio en pacientes con EM suele indicar una lesión a nivel central, pero debe descartarse la existencia de una lesión de tipo periférico.

Las alteraciones audio-vestibulares en la EM pueden ser muy variadas y aunque disponemos de instrumentos para su detección, no sabemos localizar con precisión el daño nervioso, ni explicar su patogenia.

Bibliografía

1. Monsell EM. Demyelinating diseases. En: Jackler RK, Brackmann DE: Neurotology. Elsevier. 2ª Ed. 2005. Cap. 28; pp. 499-509.
2. Leite HF, Leite Jda C, Melo MH, Vasconcelos CC, Alvarenga RM. Deafness in patients with multiple sclerosis. *Audiol Neurootol*. 2014;19:261-6.
3. Grénman R. Involvement of the audiovestibular system in multiple sclerosis: an otoneurologic and audiological study. *Acta Otolaryngol Suppl (Stockh)*. 1985;420:1-95.
4. Oh YM, Oh DH, Jeong SH, Koo JW, Kim JS. Sequential bilateral hearing loss in multiple sclerosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2008;117:186-91.
5. Baloh RW, Kerber KA. *Clinical Neurophysiology of the Vestibular System*. Oxford. 4ª Ed. 2011. Cap. 13; pp. 303-18.
6. Soto-Varela A. La otoneurología en la esclerosis múltiple. En: Álvarez JC, Arbizu T, Arroyo R, Casanova B, Fernández O, Izquierdo G, et al: Monografías en esclerosis múltiple. Neurooftalmología, Neurootología y comorbilidades en esclerosis múltiple. Grupo acción médica. 1º Ed. 2013. Cap. 2; pp. 35-58.
7. Courtney AM, Treadaway K, Remington G, Frohman E. Multiple sclerosis. *Med Clin North Am*. 2009;93:451-76.
8. Pula JH, Newman-Toker DE, Kattah JC. Multiple sclerosis as a cause of the acute vestibular syndrome. *J Neurol*. 2013;260:1649-54.
9. Anagnostou E, Varaki K, Anastasopoulos D. A minute demyelinating lesion causing acute positional vertigo. *J Neurol Sci*. 2008;266:187-9.
10. Frohman EM, Kramer PD, Dewey RB, Kramer L, Frohman TC. Benign paroxysmal positioning vertigo in multiple sclerosis: diagnosis, pathophysiology and therapeutic techniques. *Mult Scler*. 2003;9:250-5.
11. Furman JM, Cass SP, Whitney SL. *Vestibular Disorders. A case-study approach to diagnosis and treatment*. Oxford. 3ª Ed. 2010. Cap. 30; pp. 223-8.
12. Burina A, Sinanovic O, Smajlovic D, Vidovic M, Brkic F. Some aspects of balance disorder in patients with multiple sclerosis. *Bosn J Basic Med Sci*. 2008;8:80-5.
13. Kattah JC, Talkad AV, Wang DZ, Hsieh YH, Newman-Toker DE. HINTS to diagnose stroke in the acute vestibular syndrome: three-step bedside oculomotor examination more sensitive than early MRI diffusion-weighted imaging. *Stroke*. 2009;40:3504-10.
14. Höh AE, Beisse C. Oculomotor system and multiple sclerosis. *Ophthalmologe*. 2014;111:727-32.
15. Degirmenci E, Bir LS, Ardic FN. Clinical and electronystagmographical evaluation of vestibular symptoms in relapsing remitting multiple sclerosis. *Neurol Res*. 2010;32:986-91.
16. Noffsinger D, Olsen WO, Carhart R, Hart CW, Sahgal V. Auditory and vestibular aberrations in multiple sclerosis. *Acta Otolaryngol Suppl*. 1972;303:1-63.
17. Aantaa E, Riekkinen PJ, Frey HJ. Electronystagmographic findings in

- multiple sclerosis. *Acta Otolaryngol.* 1973;75:1-5.
18. Dam M, Thomsen J, Johnsen NJ, Zilstorff K. Vestibular aberrations in multiple sclerosis. *Acta Neurol Scand.* 1975;52:407-16.
 19. Patkó T, Simó M, Arányi Z. Vestibular click-evoked myogenic potentials: sensitivity and factors determining abnormality in patients with multiple sclerosis. *Mult Scler.* 2007;13:193-8.
 20. Hebert JR, Corboy JR, Manago MM, Schenkman M. Effects of vestibular rehabilitation on multiple sclerosis-related fatigue and upright postural control: a randomized controlled trial. *Phys Ther.* 2011;91:1166-83.
 21. Gurtubay IG, Aréchaga O. Hipoacusia neurosensorial unilateral como manifestación de esclerosis múltiple. *Acta Otorrinolaring Esp.* 1999;50:147-9.
 22. Fischer C, Mauguière F, Ibanez V, Confavreux C, Chazot G. The acute deafness of definite multiple sclerosis: BAEP patterns. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol.* 1985;61:7-15.
 23. Daugherty WT, Lederman RJ, Nodar RH, Conomy JP. Hearing loss in multiple sclerosis. *Arch Neurol.* 1983;40:33-5.
 24. de Seze J, Assouad R, Stojkovic T, Desautly A, Dubus B, Vermersch P. Surdit  et scl rose en plaques:  tude clinique,  lectrophysiologique et radiologique. *Rev Neurol (Paris).* 2001;11:1403-9.
 25. Hellman MA, Steiner I, Mosberg-Galili R. Sudden sensorineural hearing loss in multiple sclerosis: clinical course and possible pathogenesis. *Acta neurol Scand.* 2011;124:245-9.
 26. Peyvandi A, Naghibzadeh B, Ahmady Roozbahany N. Neuro-otologic manifestations of multiple sclerosis. *Arch Iran Med.* 2010;13:188-92.
 27. Drulovic B, Ribaric-Jankes K, Kostik V, Sternic N. Multiple sclerosis as the cause of sudden "pontine" deafness. *Audiology.* 1994;33:195-201.
 28. Barratt HJ, Miller D, Rudge P. The site of the lesion causing deafness in multiple sclerosis. *Scand Audiol.* 1988;17:67-71.
 29. Oz nl  A, Mus N, G lhan M. Multiple sclerosis: a cause of sudden hearing loss. *Audiology.* 1998;37:52-8.
 30. Hopf HC, Maurer K. Wave I of early auditory potentials in multiple sclerosis. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol.* 1983;56:31-7.
 31. Robinson K, Rudge P. Abnormalities of the auditory evoked potentials in patients with multiple sclerosis. *Brain.* 1977;100:19-40.
 32. Chiappa KH, Harrison JL, Brooks EB, Young RR. Brainstem auditory evoked responses in 200 patients with multiple sclerosis. *Ann Neurol.* 1980;7:135-143.
 33. Davies RA, Murdin LJ. I am a neurologist, what otology do i need to know?. En: Bronstein AM. *Oxford textbook of Vertigo and Imbalance.* Oxford University press 2013. 112.
 34. Fern ndez-Men ndez S, Redondo-Robles L, Garc a-Santiago R, Garc a-Gonz lez MA, Ar s-Luque A. Isolated deafness in multiple sclerosis patients. *Am J Otolaryngol.* 2014;35:810-3.
 35. Bergamaschi R, Romani A, Zappoli F, Versino M, Cosi V. MRI and brainstem auditory evoked potential evidence of eighth cranial nerve involvement in multiple sclerosis.
 36. Jerger JF, Oliver TA, Chmiel RA, Rivera VM. Patterns of auditory

- abnormality in multiple sclerosis. *Audiology*. 1986;25:193-209.
37. Protti-Patterson E, Young ML. The use of subjective and objective audiologic test procedures in the diagnosis of multiple sclerosis. *Otolaryngol Clin North Am*. 1985;18:241-55.
38. Robinette MS, Cevette MJ, Probst R. Otoacoustic emissions and audiometric outcomes across cochlear and retrocochlear pathology. En: Robinette MS, Glatke TJ: *Otoacoustic emissions. Clinical applications*. Thieme. 3ª Ed. 2007. Cap. 9; pp. 227-72.
39. Saberi A, Hatamian HR, Nemati S, Banan R. Hearing statement in multiple sclerosis: a case control study using auditory brainstem responses and otoacoustic emissions. *Acta Med Iran*. 2012;50:679-83.

