



"HIPOPLASIA DEL NERVO COCLEAR BILATERAL CON CLÍNICA DE NEUROPATÍA AUDITIVA : DESAFÍO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO"

Negri, Gustavo; Cottini, Agustina; Fanelli, Karina; Torréns, Sebastián



INTRODUCCIÓN

NEUROPATÍA AUDITIVA (NA):

- ✓ Puede ocurrir en cualquier trayecto del VIII par
- ✓ Impide la correcta transmisión del estímulo

HIPOPLASIA DE NERVO COCLEAR (HNC):

- ✓ 1,5 - 2 menor que nervio facial (NF) en APC
- ✓ Calibre NC < calibre NF en CAI

OBJETIVO

- ✓ Describir caso clínico de paciente con HNC bilateral con clínica de NA
- ✓ Detallar el manejo diagnóstico y terapéutico de la asociación de estas patologías

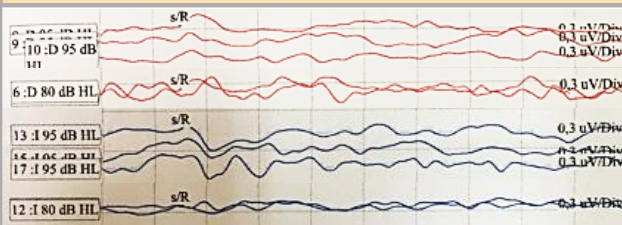
ASOCIACIÓN INFRECUENTE

EVALUACIÓN OBJETIVA + COMPORTAMENTAL → PREDICEN PRONÓSTICO DEL IC

REPORTE DE CASO

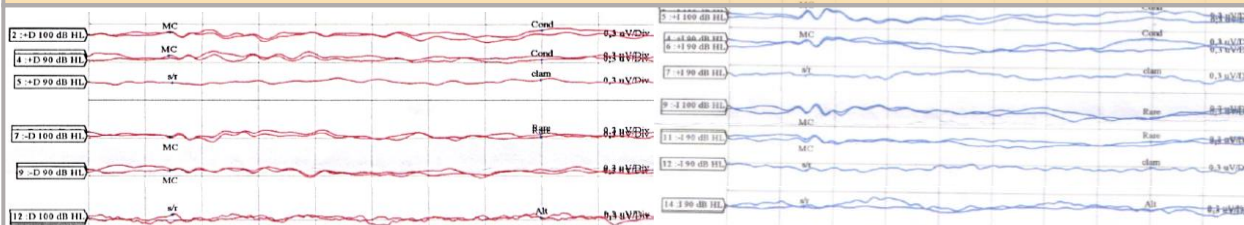
Femenina | 2 meses | ANTECEDENTE DE RIESGO AUDITIVO (-)
SCREENING NEONATAL: 2 DP OEAS (-) EN OÍDO IZQUIERDO

PEAT CLICKS Y BURST



AMBOS OÍDOS SIN RESPUESTA

MIOFÓNICAS COCLEARES



PRESENTES EN AMBOS OÍDOS

TÍMPANO E IMPEDANCIOMETRÍA

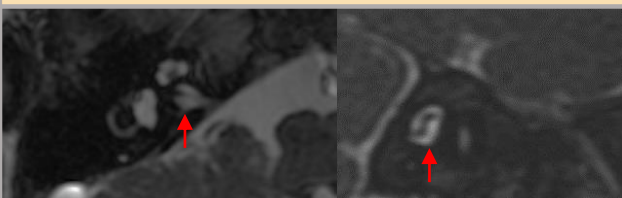
AMBOS OÍDOS CURVAS TIPO "A", REFLEJOS IPSILATERALES Y CONTRALATERALES (-)

AUDIOMETRÍA COMPORTAMENTAL

HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL MODERADA BILATERAL

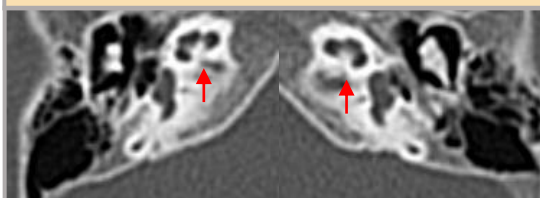
EQUIPAMIENTO CON OTOAMPLÍFONOS EN AMBOS OÍDOS. LUEGO DE 6 MESES, ESTANCAMIENTO AUDITIVO

RMN



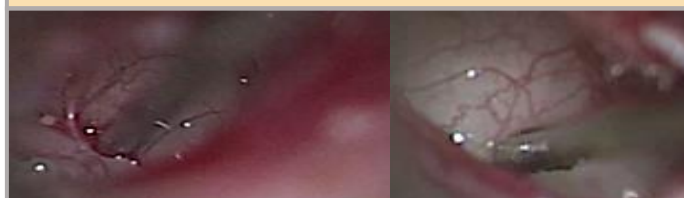
HIPOPLASIA DEL NERVO COCLEAR BILATERAL

TC



AMBOS MODIOLOS IMPRESIONAN NO PERFORADOS

ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA POR PROMONTORIO Y VR

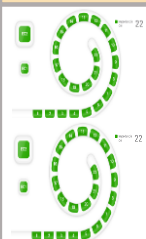


OD: ONDA V REGULAR LATENCIA Y MORFOLOGÍA
OI: VESTIGIOS DE ONDA V

SE DECIDE **IC BILATERAL**

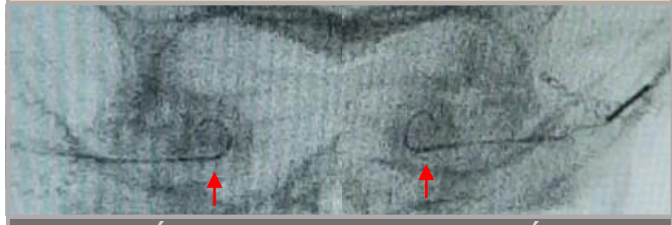
SIMULTÁNEO (CATEGORÍA MOOGS Y GEERS 1 PARA AMBOS OÍDOS)

TELEMETRÍA



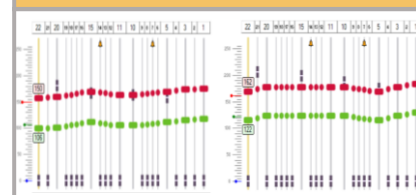
RESPUESTA CORRECTA DE LOS 22 ELECTRODOS EN AMBOS OÍDOS

RADIOCOPIA INTRAQUIRÚRGICA



GUÍA DE ELECTRODOS EN POSICIÓN

EXCELENTE RESPUESTA AL ENCENDIDO EN AO



CONCLUSIONES

- ✓ HNC es causa de hipoacusia prelingual en niños, que al presentarse clínicamente como NA conlleva a un doble desafío: diagnóstico, abarcando estudios audiológicos, imagenológicos hasta electrofisiológicos; y terapéutico para definir cuándo y cómo avanzar en su equipamiento auditivo

BIBLIOGRAFÍA: Craig A. Buchman, Auditory Neuropathy Characteristics in Children with Cochlear Nerve Deficiency, Ear & Hearing, august 2006 | Freeman SR, Sennaroglu L. Management of Cochlear Nerve Hypoplasia and Aplasia. Adv Otorhinolaryngol. 2018;81:81-92