

CASUÍSTICA

COFOSIS SÚBITA BILATERAL DE ORIGEN VASCULAR

Dres. Paula de Robles, Luciano Recchia, Pablo Ioli

INTRODUCCIÓN

La sordera bilateral aguda es una condición rara, que constituye el 0,44 al 3,4 % de los casos de sordera súbita¹. Esta última puede definirse como una pérdida de audición neurosensorial mayor de 30 dB en tres frecuencias, que se desarrolla en menos de 3 días^{2,3}. La incidencia de sordera súbita secundaria a isquemia vertebrobasilar es baja y en una serie de 364 casos corresponde al 8%⁴. En pacientes de edad y con factores de riesgo vascular, debe sospecharse isquemia en territorio vertebrobasilar, especialmente de la arteria cerebelosa anteroinferior (AICA) que produce el 79% de los casos de sordera asociada a infarto cerebral⁴. El primero en describir completamente el síndrome asociado con obstrucción de la AICA fue Adams⁵, en 1943. Este cuadro se caracteriza por sordera súbita asociada a múltiples signos de compromiso del tronco cerebral. En la literatura encontramos pocos casos¹⁻⁸, asociados a enfermedad oclusiva vertebrobasilar.

CASO

Un varón de 62 años, taxista, ex tabaquista, con antecedentes de hipertensión arterial, arteriopatía periférica e hipercolesterolemia presentó, según evaluación médica en domicilio a cargo de servicio de emergencias, un cuadro de vértigo periférico e hipertensión arterial (190/100 mmHg). Al día siguiente, comenzó con malestar general, cofosis súbita bilateral, calambres en hemicuerpo izquierdo y dificultad para caminar. Consultó en urgencias de nuestro hospital, objetivándose en el examen físico tensión arterial de 150/100 mmHg, habla escandida, cofosis bilateral, ptosis palpebral derecha, desviación de la mirada conjugada a derecha, hemiparesia derecha facial 1/2 braquial 4/5 y crural 3/5 (escala del *Medical Research Council*), reflejo cutáneo plantar homolateral extensor, ataxia axial bilateral, hemianopsia izquierda y nistagmo horizontal a derecha en la mirada primaria. Dos horas después, presentó progresión de la paresia braquio-crural (3/5).

Cinco horas más tarde se realizó resonancia magnética por imágenes (RMI) de cerebro sin contraste

(fig.1-2) que mostró dolicoectasia de la arteria vertebral izquierda y tronco de la basilar, múltiples imágenes hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 compatibles con lesiones isquémicas en centros semiovais, periventriculares, núcleos basales, hemisferio cerebeloso izquierdo y tronco encefálico, una imagen de similares características de 2 x 2,4 cm en la periferia del hemisferio cerebeloso derecho y una imagen con señal de intensidad similar al líquido cefalorraquídeo de 1 x 2,5 cm en región medial del lóbulo occipital derecho: cavidad porencefálica. Además, angiografía de vasos de cuello, donde se observó como único hallazgo una moderada estenosis de la carótida interna derecha.

Dos días después presentó empeoramiento del cuadro (plejía braquial, disartria moderada a severa). En ese momento, se inició anticoagulación con bomba de heparina endovenosa. Al día siguiente el paciente refirió mejoría en su hipoacusia y agregó parálisis facial periférica izquierda, disfagia y plejía crural derecha.



Figura 1. RMN, corte axial en T2 donde se observa hiperintensidad en la protuberancia y lóbulo occipital derecho.

Servicio de Neurología del Hospital Privado de Comunidad. Córdoba 4545. (B7602CBM) Mar del Plata. Argentina.
E-mail: pauladerobles@hotmail.com

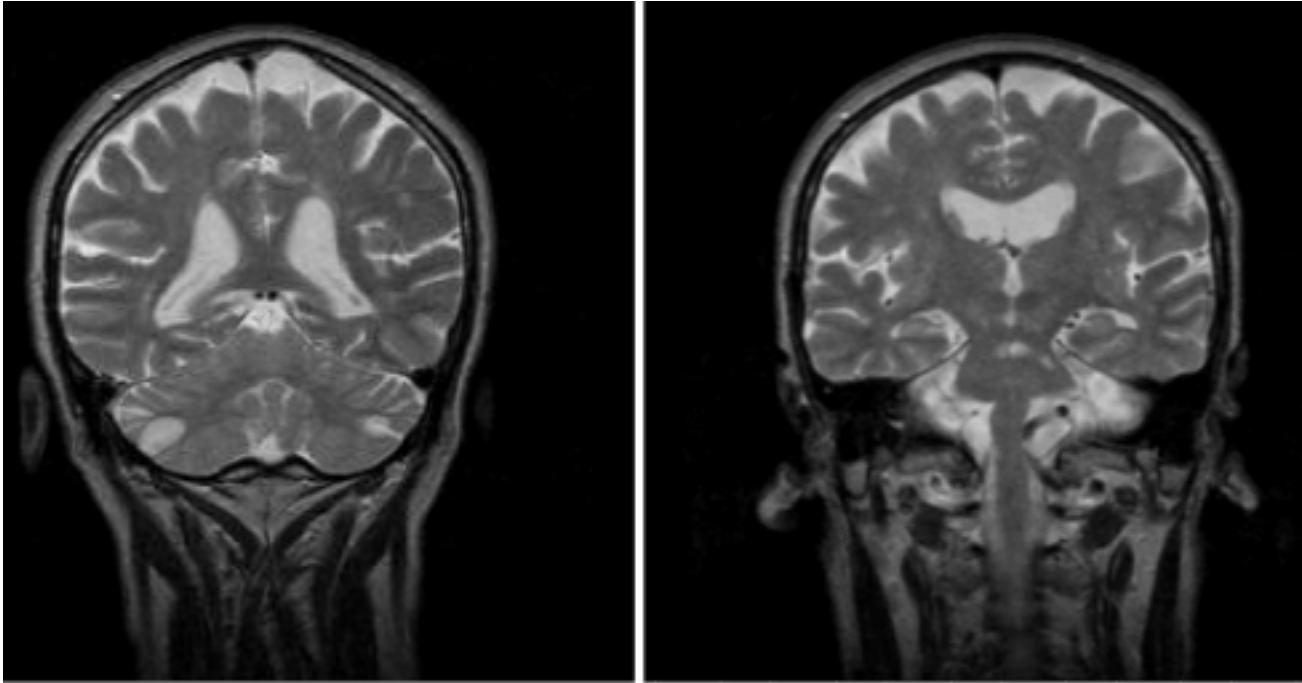


Figura 2. RMN, cortes coronales en T2, se observan imágenes hiperintensas en tronco y hemisferios cerebelosos, compatibles con infartos.

Veinte días después del inicio del cuadro se realizó audiometría (fig. 3) que informó hipoacusia neurosensorial de oído izquierdo de aproximadamente 60 dB y de oído derecho menor de 40 dB. Una segunda RMI cerebral, un mes y medio después, no mostró cambios con respecto a la previa.

Posteriormente se realizaron potenciales evocados auditivos (PEA), éstos no confirmaron compromiso de estructuras del tallo cerebral adyacentes a la vía auditiva.

DISCUSIÓN

En la irrigación de las estructuras que se encuentran en la fosa posterior, tres arterias tienen un rol preponderante. La arteria cerebelosa posteroinferior (PICA), rama de la vertebral, irriga el vermis inferior y las superficies inferior y posterior de los hemisferios cerebelosos, además forma parte de los grupos arteriales que vascularizan las porciones lateral y posterior del bulbo. La AICA, rama del tronco basilar, irriga las superficies superior e inferior de los lóbulos semilunares, como también el flóculo, el pedúnculo cerebeloso medio y la parte inferior del tegmento pontino. Además la mayor irrigación sanguínea del sistema auditivo periférico usualmente proviene de la AICA, pero puede originarse de la PICA o directamente de la arteria basilar⁴. Finalmente, la arteria cerebelosa superior, que también surge del tronco basilar, se divide en ramas mediales y laterales, e irriga la mitad superior de los hemisferios cerebelosos,

vermis y núcleos dentados, y habitualmente también interviene en la irrigación de la parte superior del tegmento pontino⁹.

La asociación sordera súbita y vértigo generalmente sugiere enfermedad del oído interno (Menière, laberintitis, enfermedad autoinmune o fistula perilinfática). El síndrome por oclusión de la AICA constituye 0,9% de los accidentes cerebrovasculares isquémicos¹⁰ y se caracteriza por síntomas como vértigo, vómitos, acúfenos y disartria, y signos como parálisis facial, hipoacusia, pérdida de sensibilidad trigeminal, síndrome de Horner y dismetría apendicular homolaterales, y termoanalgesia contralateral. Menos frecuentemente, puede incluir disfagia, parálisis de la mirada lateral conjugada y

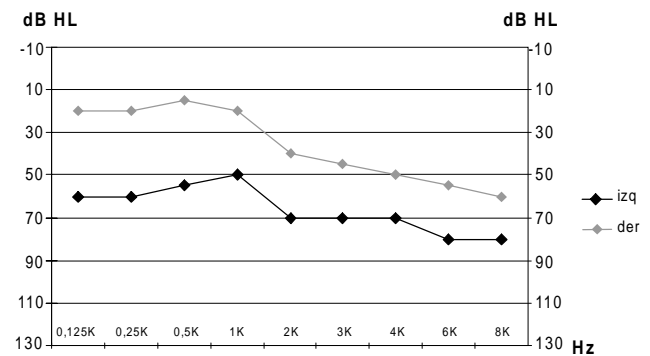


Figura 3. Audiometría. Hipoacusia neurosensorial de oído izquierdo de aproximadamente 60 dB y de oído derecho menor de 40 dB.

hemiparesia ipsilaterales (ésta última hasta en el 50% de los casos). En muchos casos se asocia a anomalías del sistema vertebrobasilar, como hipoplasia de la arteria vertebral o dolicoectasia basilar. El mecanismo de oclusión es en general aterosclerótico. El síndrome de la AICA completo se observa sólo en el 30% de los casos autopsiados¹¹.

Existe también el "síndrome AICA plus", caracterizado además por infartos en el territorio irrigado por la rama medial de la PICA, en la protuberancia ventral o en múltiples localizaciones como núcleo dentado, protuberancia paramediana, tálamo y lóbulos occipitales. En una serie de nueve pacientes con infartos en territorio de la AICA, cinco presentaban este síndrome, todos excepto uno presentaron pródrómo¹² y en una serie recientemente publicada de 29 pacientes con sordera súbita asociada a infarto, 7 lo presentaban⁴.

Nuestro paciente tiene algunas de las características del síndrome de la AICA, pero no presentaba termoanalgesia o pérdida de sensibilidad trigeminal y además presentaba signos que exceden el territorio de la misma, como hemianopsia homónima izquierda, ataxia pendicular bilateral y habla escandida. En los estudios por imágenes vemos mayor compromiso que el que podría esperarse por infarto en el territorio exclusivo de la AICA, presentando isquemias múltiples en territorio vertebrobasilar.

La sordera asociada a isquemia vertebrobasilar puede tener características endo o retrococleares, de hecho, puede ser secundaria a isquemia del oído interno, núcleo coclear o de las vías ascendentes. En los casos de infarto en el territorio de la AICA, en general la sordera es secundaria a disfunción de la cóclea por isquemia del oído interno.² El hecho de que los PEA de nuestro paciente no demostraran compromiso del tronco, probablemente se deba a que la isquemia fue directamente del oído interno y no de las vías auditivas.

El oído interno está irrigado por la arteria auditiva interna, rama terminal de la AICA, aunque puede provenir de la PICA o de la basilar. La cóclea es particularmente vulnerable a la isquemia debido a que no tiene circulación colateral y presenta un alto metabolismo, en comparación con el órgano vestibular, el cual es más resistente. Esto puede explicar la ausencia de compromiso vestibular en los casos de lesión periférica.

También puede producirse isquemia del nervio vestibulococlear en un área restringida del tronco cerebral³.

La sordera unilateral también puede ocurrir por enfermedad oclusiva vertebrobasilar en infartos de las vías auditivas centrales.

Con respecto al pronóstico a largo plazo, los pacientes con sordera súbita secundaria a infarto tienen una tasa de recuperación del 81%, la cual es mejor que la recuperación espontánea en aquellos con sordera súbita idiopática, en los cuales es del 46 al 69%, pero es similar a aquellos que reciben tratamiento esteroideo (61-89%)⁴. Nuestro paciente presentó una recuperación parcial al tercer día del inicio del evento, previa a la realización de la audiometría.

A pesar de que la sordera por sí misma no produce amenaza de muerte, la sordera secundaria a causa vascular potencialmente sí, debido a que puede ser un signo premonitorio de una isquemia a nivel vertebrobasilar.

Todo paciente con sordera súbita, especialmente en aquellos en los que es bilateral, debería ser examinado para descartar anomalías audiológicas y neurológicas adicionales que pudieran sugerir un origen central, como dolor de nuca, anomalías vestibulares, ataxia o déficit neurológico. A su vez estos signos pueden aparecer de 1 a 3 días después de la instalación de la sordera, lo que merece un seguimiento cuidadoso del paciente³.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hyung L, Whitman GT, Lim J, Lee S, Park Y. Bilateral sudden deafness as a prodrome of anterior inferior cerebellar artery infarction. *Arch Neurol* 2001; 58: 1287-9.
2. Hyung L. Sudden deafness and anterior inferior cerebellar artery infarction. *Stroke* 2002; 33: 2807-12.
3. Savauguet E. Vertebrobasilar occlusive disorders presenting as sudden sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* 2004; 114: 327-32.
4. Hyung L. Sudden deafness in vertebrobasilar ischemia: clinical features, vascular topographical patterns and long-term outcome. *Journal of the neurological sciences* 2005; 228: 99-104.
5. Adams RD. Occlusion of the anterior inferior cerebellar artery. *Arch Neurol Psychiatry* 1943; 49: 765-70.
6. Nagaratnam N, Mak J, Phan TA, Kalouche H. Sudden permanent hearing loss following anterior inferior cerebellar artery infarction. *Int J Clin Pract* 2002; 56: 153-4.
7. Khurana RK, O'Donnell PP, Suter CM, Inayatullah M. Bilateral deafness of vascular origin. *Stroke* 1981; 12: 521-3.
8. Huang Huang CC, Ryu SJ, Chu NS. Sudden bilateral hearing impairment in vertebrobasilar occlusive disease. *Stroke*, 1993, Vol 24, 132-137.
9. Tatu I, Moulin T, Bogousslavsky, Duvernoy H. Arterial territory of human brain: brainstem and cerebellum. *Neurology* 1996; 47: 1125-35.
10. Roquer J, Lorenzo JL, Pou A. The anterior inferior cerebellar artery infarcts: a clinical-magnetic resonance imaging study. *Acta Neurol Scan* 1998; 97: 225-30.
11. Amarenco P, Rosengart A, DeWitt LD, Pessin MS, Caplan LR. Cerebellar infarction in the territory of the anterior and inferior cerebellar artery. A clinicopathological study of 20 cases. *Brain* 1990; 113: 139-55.
12. Amarenco P, Rosengart A, DeWitt LD, et al. Anterior inferior cerebellar artery territory infarcts. Mechanisms and clinical features. *Arch Neurol* 1993; 50: 154 - 61.