

# Hipoplasia do nervo coclear: Causa rara de diagnóstico de hipoacúsia no adulto

## Cochlear nerve hypoplasia: A rare etiology of adult deafness diagnosis

Marta Cardoso • Jorge Araújo • Margarida Santos

### RESUMO

A hipoacusia neurosensorial unilateral pode ter como causa variadas lesões no ouvido interno e sistema nervoso central, nas quais se incluem as lesões malformativas. O objectivo deste trabalho foi apresentar o caso clínico de uma doente com hipoacúsia unilateral desde a infância cuja ressonância magnética revelou aplasia do nervo coclear.

É relatado o caso clínico de uma doente de 45 anos que reportava hipoacúsia unilateral desde criança, acompanhada de acufenos ocasionais. A otoscopia era normal. O audiograma tonal demonstrava uma surdez neurosensorial moderada. A ressonância magnética cerebral realizada revelou aplasia do nervo coclear.

O diagnóstico de aplasia do nervo coclear no adulto é extremamente raro. Apenas a ressonância magnética pode demonstrar o percurso anormal, aplasia e/ou hipoplasia do nervo vestibulococlear (ou um dos seus três ramos) ou do nervo facial.

Palavras-chave: hipoacusia, neurosensorial, aplasia, nervo vestibulococlear

### ABSTRACT

*Unilateral sensorineural deafness may be caused by different lesions in the inner ear or in the central nervous system, including congenital malformations.*

*We describe a 45 years-old woman with unilateral deafness and occasional tinnitus, noted since childhood. The otoscopy was normal. The tonal audiograms showed moderated sensorineural deafness and the magnetic resonance (MRI) revealed cochlear nerve aplasia.*

*The diagnosis of cochlear nerve aplasia in adulthood is extremely rare and the MRI is the only valuable method to evaluate the course of the vestibulocochlear (including the three branches) and facial nerves.*

*Key-Words: deafness; sensorineural, vestibulocochlear nerve*

### INTRODUÇÃO

A hipoacusia é uma das incapacidades mais prevalentes, afectando 1 em cada 1000 recém-nascidos. A hipoacusia unilateral pode afectar até 3% das crianças em idade escolar. A hipoacusia neurosensorial pode ter como causa qualquer lesão ao longo da via auditiva, desde a cóclea ao sistema nervoso central, nomeadamente alterações genéticas, malformações labirínticas, infecção, ototoxicidade, traumatismos e, ainda, causas idiopáticas. Na hipoacusia neurosensorial, o local mais comum de lesão é a cóclea, ou seja, o epitélio sensorial e as células ciliadas. Menos frequentemente, a lesão é central, afectando o gânglio espiral, o nervo coclear, o núcleo coclear ou outros centros. A identificação do local da lesão é importante no tratamento e no prognóstico. Quando unilateral, deverá levantar a suspeita de uma lesão intra-craniana focal.

A fisiopatologia da ausência do nervo vestibulococlear não é clara, não se sabendo se o nervo não se desenvolve (aplasia) ou, como hipótese alternativa, se degenera após a sua formação. Anatomicamente, pode ocorrer na forma de aplasia total ou de hipoplasia, envolvendo qualquer uma das três divisões do VIII par.<sup>1</sup>

#### Marta Cardoso

Assistente Hospitalar - Serviço de Otorrinolaringologia  
Hospital São João – Faculdade de Medicina do Porto

#### Jorge Araújo

Assistente Hospitalar Graduado - Serviço de Otorrinolaringologia  
Hospital São João – Faculdade de Medicina do Porto

#### Margarida Santos

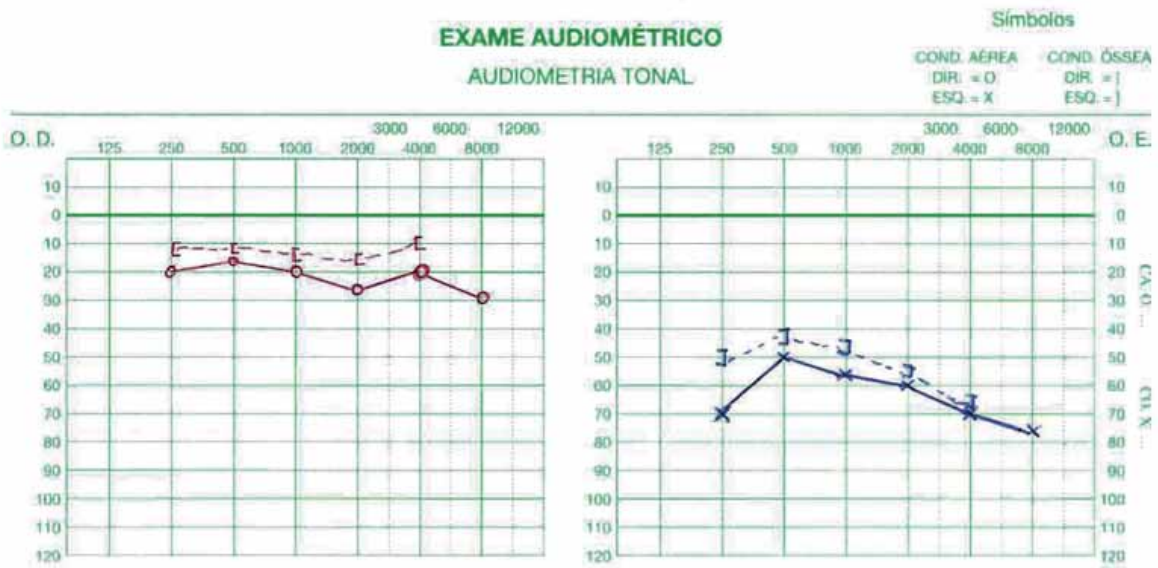
Assistente Hospitalar Graduada, Directora de Serviço - Serviço de Otorrinolaringologia  
Hospital São João – Faculdade de Medicina do Porto

#### Correspondência:

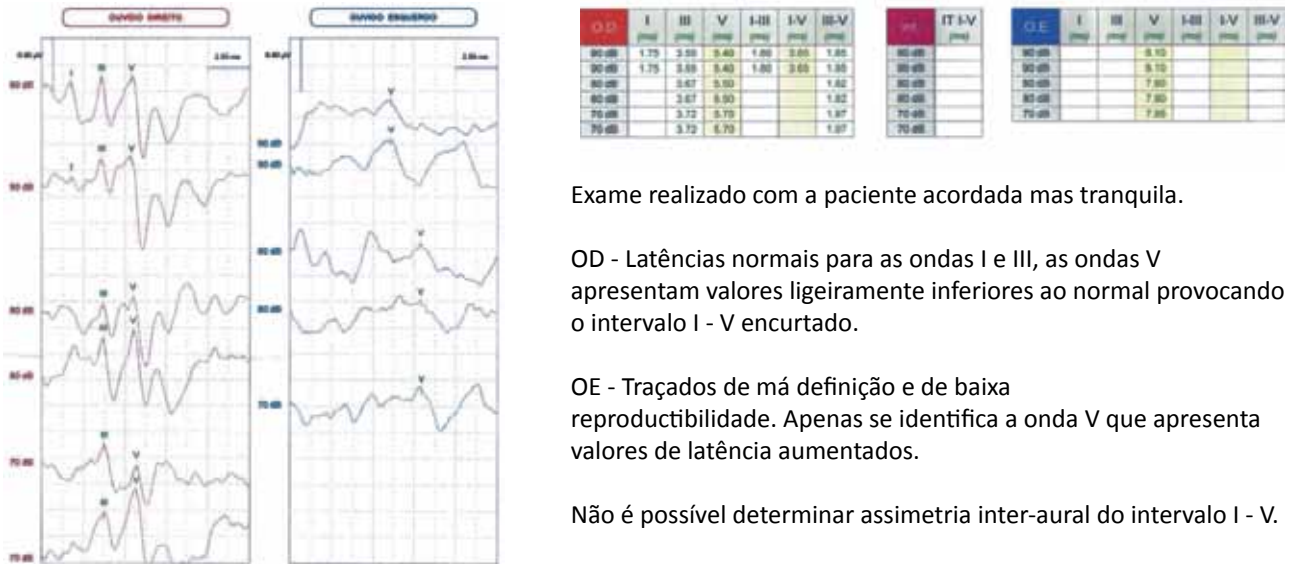
Marta Andreia Rodrigues Cardoso  
Hospital S. João E.P.E. – Alameda Prof. Hernâni Monteiro, 4202-451, Porto  
TIF: 225512100  
e-mail: mrodriguescardoso@hotmail.com

Trabalho apresentado como Poster no 61º Congresso Nacional de la Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cérvico Facial, Valencia, 2010

**FIGURA 1**  
Audiograma tonal



**FIGURA 2**  
Potenciais Evocados Auditivos



Exame realizado com a paciente acordada mas tranquila.

OD - Latências normais para as ondas I e III, as ondas V apresentam valores ligeiramente inferiores ao normal provocando o intervalo I - V encurtado.

OE - Traçados de má definição e de baixa reproductibilidade. Apenas se identifica a onda V que apresenta valores de latência aumentados.

Não é possível determinar assimetria inter-aural do intervalo I - V.

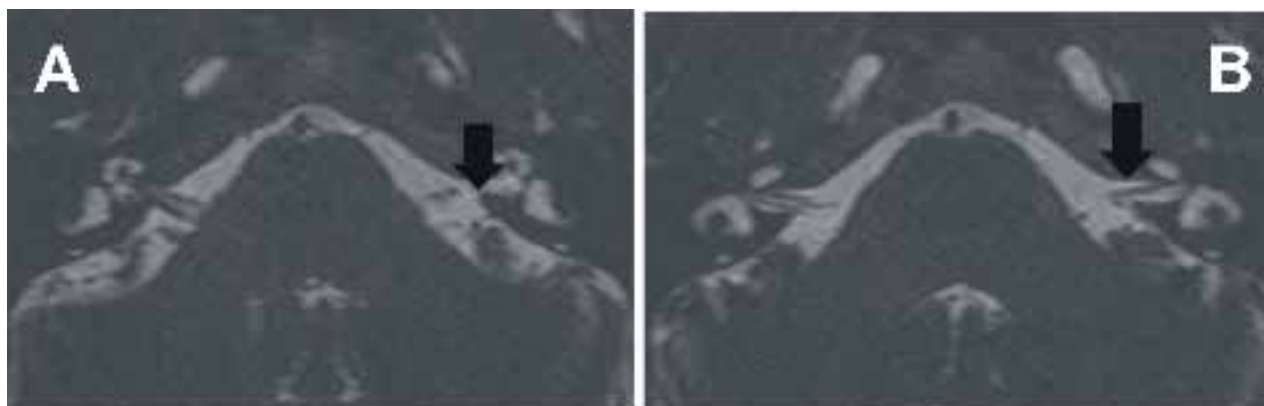
**CASO CLÍNICO**

É apresentado o caso clínico de uma doente de sexo feminino, 45 anos, caucasiana, trabalhadora por conta própria. É referenciada à Consulta de Otorrinolaringologia por um quadro clínico de hipoacusia esquerda desde a infância. Negava acufenos, otalgia, otorreia, plenitude auricular, tonturas ou vertigens. Não apresentava queixas nasais ou faríngeas. Não revelava antecedentes pessoais significativos e não fazia qualquer medicação. No exame físico, a otoscopia e a mímica facial eram normais; o restante exame ORL não apresentava alterações de relevo. Realizou audiograma (figura 1), verificando-se uma

hipoacusia neurosensorial moderada à esquerda, com timpanograma tipo A bilateralmente. Os potenciais evocados auditivos revelaram à esquerda traçados de má definição e com baixa reproductibilidade, apenas se identificando a onda V que apresenta valores de latência aumentados (figura 2). A videonistagmografia revelou uma hiporreflexia vestibular homolateral. O estudo analítico foi normal.

Na imagiologia – ressonância magnética – encontraram-se alterações sugestivas de aplasia/hipoplasia do nervo vestibulococlear, sem malformações aparentes do ouvido interno, pelo que se pode classificar em aplasia/hipoplasia vestibulococlear tipo 2B (figura 3 a e b).

**FIGURA 3**  
Imagens da Ressonância Magnética mostrando aplasia do nervo coclear



### DISCUSSÃO

A hipoacusia neurosensorial unilateral é uma entidade distinta, podendo dever-se a diferentes lesões anatómicas, nomeadamente a nível do nervo vestibulococlear ou a lesões ocupando espaço no ângulo pontocerebeloso.<sup>1</sup>

O exame imagiológico é fundamental. Apenas a RM é capaz de demonstrar o VII e VIII nervos no canal auditivo interno (CAI) e no ângulo pontocerebeloso (APC). A estenose do CAI está muitas vezes associada a aplasia do nervo vestibulococlear, constituindo uma contra-indicação para a realização de implante coclear. Pode ser bastante difícil a distinção do VII e dos 3 ramos do VIII no CAI, mas estes podem ser avaliados no APC. Existem três tipos de aplasia/hipoplasia (tabela 1).

**TABELA 1**

Classificação da Aplasia do Nervo Vestibulococlear. IAC – canal auditivo interno.<sup>2,3</sup>

Tipo 1	estenose do IAC com ausência do VIII nervo
Tipo 2A	nervo vestibulococlear comum com aplasia/hipoplasia do seu ramo coclear, está associada a outras malformações do ouvido interno
Tipo 2B	nervo vestibulococlear comum com aplasia/hipoplasia do seu ramo coclear, não está associada a outras malformações do ouvido interno

Os doentes tipo 2 normalmente apresentam audição residual ou então apenas um dos ouvidos está afectado, pelo que não são candidatos a implante coclear. Muitas vezes, está associado um percurso aberrante do nervo facial, podendo este deixar o IAC no seu terço médio, percorrer um canal ósseo separado ou percorrer um trajecto no ápice petroso do osso temporal<sup>2,3</sup>.

No contexto em que o doente apresenta audição residual e o nervo coclear não é visualizado na imagiologia, poderemos falar num nervo vestibulococlear funcional, em que as fibras sensoriais aferentes se dirigem para a cóclea através do nervo vestibular ou facial<sup>4</sup>.

O diagnóstico de aplasia/hipoplasia do nervo coclear no adulto é extremamente raro, o que poderá estar relacionado com o facto de poder haver audição residual, ser unilateral e não ter alterações associadas do nervo facial. A ressonância magnética é essencial para o seu diagnóstico.

### Referências bibliográficas:

- 1 - Laury A, Casey S, McKay S, Germiller J. Etiology of unilateral neural hearing loss in children. *Int J Ped Otorhinolaryngol*. 2009; 73: 417-427.
- 2 - Foer B, Kenis C, Van Melkebeke D, Vercruyse JF, et al.. Pathology of the vestibulocochlear nerve. *Eur J Radiol*. 2009; doi:10.1016/j.ejrad.2009.06.033.
- 3 - Casselman J, Offeciers E, Foer B, Govaerts P, et al.. CT and MR Imaging of Congenital abnormalities of the inner ear and internal auditory canal. *Eur J Radiol*. 2001; 40: 94-104.
- 4 - Acker T, Mathur N, Savy L, Graham J. Is there a functioning vestibulocochlear nerve? Cochlear implantation in a child with symmetrical auditory findings but assymmetric imaging. *Int J Ped Otorhinolaryngol*, 2001; 57: 171-176.