



UNIVERSIDAD DE GRANADA

FACULTAD DE MEDICINA

**PROGRAMA DE DOCTORADO: MEDICINA CLÍNICA Y SALUD
PÚBLICA**

**Tesis Doctoral: EFECTIVIDAD DE
LA IMPLANTACIÓN COCLEAR EN
PACIENTES CON
MALFORMACIONES ÓSEAS DEL
OÍDO INTERNO**

JUAN MIGUEL PALOMEQUE VERA

2017

Editor: Universidad de Granada. Tesis Doctorales
Autor: Juan Miguel Palomeque Vera
ISBN: 978-84-9163-380-8
URI: <http://hdl.handle.net/10481/47784>

FACULTAD DE MEDICINA



**TESIS DOCTORAL: EFECTIVIDAD DE LA
IMPLANTACIÓN COCLEAR EN PACIENTES CON
MALFORMACIONES ÓSEAS DEL OÍDO INTERNO**

DOCTORANDO: JUAN MIGUEL PALOMEQUE VERA

DIRECTOR: MANUEL SAINZ QUEVEDO

**PROGRAMA DE DOCTORADO (MEDICINA CLÍNICA Y SALUD
PÚBLICA)**

UNIVERSIDAD DE GRANADA

2017

D. **Manuel Sainz Quevedo**, Profesor y Responsable del Departamento de Otorrinolaringología de la Facultad de Medicina de la Universidad de Granada.

CERTIFICA:

Que **D. JUAN MIGUEL PALOMEQUE VERA** ha realizado con mi dirección y en el Departamento de Medicina clínica y salud pública la Tesis Doctoral “**Efectividad de la implantación coclear en pacientes con malformaciones óseas del oído interno**”. El que suscribe ha revisado pormenorizadamente el citado trabajo y lo encuentra adecuado para su presentación, defensa y aprobación por el Tribunal correspondiente para optar al grado de doctor por la Universidad de Granada.

Para que conste y surta los efectos oportunos se expide el presente certificado.

Granada, a 1 de junio de 2017.

Fdo: Manuel Sainz Quevedo

El doctorando Juan Miguel Palomeque Vera y el director de la tesis Manuel Sainz Quevedo. Garantizamos, al firmar esta tesis doctoral, que el trabajo ha sido realizado por el doctorando bajo la dirección del director de tesis y hasta donde nuestro conocimiento alcanza, en la realización del trabajo, se han respetado los derechos de otros autores citados, cuando se han utilizado sus resultados o publicaciones.

Granada, a 1 de junio de 2017.

Director de Tesis

Doctorando

Fdo: Manuel Sainz Quevedo

Fdo: Juan Miguel Palomeque Vera

AGRADECIMIENTOS

Doy gracias a mi director de tesis, D. Manuel Sainz Quevedo, por la orientación y el seguimiento de la misma, así como por enseñarme el maravilloso mundo de la audición y de los implantes cocleares a lo largo de mis años de residencia.

A mi mujer, amiga, cómplice y compañera de viaje, por transmitirme a diario su vocación a la medicina y su magnífico trato hacia sus pacientes. Por su amor constante, su apoyo y comprensión infinita. Sin ella este trabajo nunca hubiera llegado a su fin.

A mis padres y mi hermano, Antonia, Alfonso y Alejandro, por hacer de mí lo que soy, quererme de forma incondicional y por transmitirme a diario el don de la humildad. Parte de este trabajo es vuestro.

A Charo por ser como eres y por quererme como a un hijo y a Raquel por su bondad y alegría.

A mi amigo, el Doctor Javier Gómez Hervás, por su apoyo en este trabajo, su compañerismo, su gran amistad y por haber compartido junto a él de la mejor manera posible los años de residencia. A la Doctora María Fernández Prada por haber despertado en mí el interés por la investigación y por su apoyo y ayuda constante.

A mis amigos Juan Martín-Lagos, Mario Nuno Santos de Almeida y Gabriel Cardenete por compartir juntos tantos buenos momentos y estar siempre ahí. A mis compañeros de residencia por hacer de esos años un recuerdo para toda la vida.

A todos los otorrinos del Hospital San Cecilio de Granada y en especial a mis maestros D. José Luis Vargas Fernández, D. Francisco Fernández López, D. Juan García-Valdecasas Bernal y D. José Manuel Ruiz Gómez, por su enorme apoyo y por haberme enseñado tanto durante los años de residencia.

A mis compañeros del servicio de otorrinolaringología del Hospital Costa del Sol por haberme acogido con tanto cariño desde el principio, por su apoyo y por seguir haciendo que aprenda a diario.

A Rocío González Ramírez por su ayuda con la metodología y estadística en este trabajo y su buen sentido del humor, así como a FIBAO (Fundación Pública Andaluza para la investigación Biosanitaria de Andalucía Oriental-Alejandro Otero) por su colaboración en esta tesis.

A Cádiz, por haberme regalado tanto.

A todos mis profesores que confiaron en mí.

A toda mi familia y en especial a mis abuelos que siempre me guían, allí donde estén.

Los resultados de esta Tesis Doctoral se han dado a conocer en los artículos publicados en las siguientes revistas indexadas en el Journal Citation Report (JCR):

- Palomeque Vera JM, Platero Sánchez-Escribano M, Gómez Hervás J, Fernández Prada M, González Ramírez AR, Sainz Quevedo M. **Cochlear implantation in patients with inner ear bone malformations with posterior labyrinth involvement: an exploratory study.** Eur Arch Otorhinolaryngol. 2016 Apr; 273(4): 893-8.
- Juan Miguel Palomeque Vera, Javier Gómez-Hervás, María Fernández-Prada, Alba-Saida García Negro, Amanda Rocío González Ramírez, Manuel Sainz Quevedo. **Effectiveness of cochlear implant in inner ear bone malformations with anterior labyrinth involvement.** Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. 2014; 79: 369-73.

Así como en revistas no indexadas:

- Palomeque Vera JM, Fernández Prada M, Gómez Hervás J, Sainz Quevedo M. **Edad de implantación coclear y consolidación del programa de detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido.** Rev. Pediatr Aten Primaria 2013; 15:189-190.

Y en trabajos presentados en congresos:

- **Estudio descriptivo en pacientes hipoacúsicos sometidos a implante coclear.** Palomeque Vera, Juan Miguel; Chiquero Ortiz, Francisco; Moreno Romera, Manuel; Sainz Quevedo, Manuel. Hospital Universitario San Cecilio, Granada. 63º Congreso Nacional de la SEORL. Oviedo, octubre 2012.

ÍNDICE

ÍNDICE

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: ANTECEDENTES Y ESTADO ACTUAL DEL TEMA

1. PROCESO DE AUDICIÓN Y LENGUAJE

- 1.1. Audición y lenguaje**
- 1.2. Proceso de audición humana**

2. RECUERDO ANATÓMICO DEL OÍDO

- 2.1. Anatomía descriptiva del Oído Interno**
 - 2.1.1. Laberinto Óseo**
 - 2.1.2. Laberinto Membranoso**
 - 2.1.3. Inervación**
 - 2.1.4. Vascularización**

3. EMBRIOLOGÍA DEL OÍDO INTERNO

- 3.1. Ganglio estatoacústico**
- 3.2. Laberinto Membranoso**
- 3.3. Epitelio sensorial**
- 3.4. Inervación del epitelio sensorial**
- 3.5. Membrana basilar**
- 3.6. Membrana de Reissner**
- 3.7. Estría vascular**
- 3.8. Cápsula auditiva**
- 3.9. Formación de estructuras nerviosas**

4. MALFORMACIONES DEL OÍDO INTERNO

- 4.1. Introducción**
- 4.2. Clasificación de las malformaciones óseas cocleares**
- 4.3. Malformaciones Membranosas**

- 4.4. Otras malformaciones de Oído interno**
- 4.5. Malformaciones del conducto auditivo interno**

5. ETIOLOGÍA DE LAS MALFORMACIONES DEL OÍDO INTERNO

5.1. HIPOACUSIA DE CAUSA NO GENÉTICA

- 5.1.1. Infecciones**
- 5.1.2. Factores ototóxicos**
- 5.1.3. Prematuridad e Hipoxia**
- 5.1.4. Factores metabólicos**

5.2. HIPOACUSIA DE CAUSA GENÉTICA

- 5.2.1. Hipoacusia sindrómica.**
- 5.2.2. Hipoacusia no sindrómica.**

5.3. MALFORMACIÓN DEL NERVIIO COCLEAR

6. EVALUCION DEL PACIENTE CON HIPOACUSIA Y DETECCIÓN PRECOZ

- 6.1. Introducción**
- 6.2. Clasificación de las hipoacusias**
- 6.3. Estrategia diagnóstica**
- 6.4. Evolución de la hipoacusia**
- 6.5. Pruebas diagnósticas (Recién nacidos, lactantes y niños).**
- 6.6. Cribado neonatal y detección precoz de la hipoacusia**
- 6.7. Diagnóstico neonatal de la hipoacusia**

7. IMPLANTE COCLEAR.

- 7.1. Introducción y funcionamiento**
- 7.2. Fenómeno de la percepción del sonido.**
 - 7.2.1. Audición en un oído normal.**
 - 7.2.2. Transducción auditiva.**
 - 7.2.3. Procesamiento de la señal de audio en el oído normal.**
- 7.3. Percepción del sonido con un implante coclear.**

- 7.4. **Indicaciones del Implante Coclear: selección de candidatos.**
- 7.5. **Implante Coclear en pacientes con malformación de Oído Interno.**
- 7.6. **Tipos especiales de Implante Coclear.**

8. PROGRAMACIÓN DEL IMPLANTE COCLEAR

9. REHABILITACIÓN LOGOPÉDICA

10. RESULTADOS EN IMPLANTES COCLEARES

11. PROTOCOLO DE IMPLANTACIÓN COCLEAR EN LA UNIDAD DE IMPLANTES COCLEARES DEL SERVICIO DE OTORRINOLARINGOLOGÍA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO SAN CECILIO.

HIPÓTESIS Y OBJETIVOS DEL ESTUDIO

MATERIAL Y MÉTODO

1. **Diseño del estudio**
2. **Muestra**
3. **Métodos y medidas (variables y análisis estadístico)**
4. **Análisis estadístico**
5. **Consideraciones éticas**

RESULTADOS

DISCUSIÓN

CONCLUSIONES

LIMITACIONES Y FORTALEZA

RESULTADOS POTENCIALES Y APLICACIONES DE LOS MISMOS

ANEXO

- Informe de idoneidad y autorización del comité ético del Hospital Universitario San Cecilio (Granada).

ABREVIATURAS

INDICE DE FIGURAS, ILUSTRACIONES, ALGORITMOS Y TABLAS

BIBLIOGRAFÍA

RESUMEN

Resumen:

Objetivo: Estudiar los parámetros de estimulación eléctrica, la funcionalidad auditiva y el desarrollo lingüístico en pacientes sometidos a implantación coclear con malformaciones óseas del oído interno con afectación del laberinto anterior y/o posterior.

Diseño del estudio: Revisión de casos, estudio retrospectivo.

Lugar: Hospital Universitario San Cecilio, Granada (Centro de Referencia en Implantes Cocleares de Andalucía).

Pacientes: Se seleccionaron 346 pacientes que presentaban hipoacusia neurosensorial profunda y que fueron sometidos a implante coclear entre los años 2006-2010. Se realizó un estudio descriptivo de estos pacientes de los cuales 28 casos presentaron malformaciones óseas de oído interno. Estos pacientes fueron divididos a su vez en 14 pacientes con afectación del laberinto anterior, 10 pacientes con afectación del laberinto posterior y 4 casos con ambos laberintos afectados.

Intervención: Tras la implantación coclear se valoró la evolución de los parámetros de estimulación eléctrica mediante Threshold (THR) y Maximum Comfort Level (MCL), así como el número de electrodos funcionantes. Posteriormente, se estudió la funcionalidad auditiva y la evolución en la adquisición del lenguaje con los subtests de la batería EARS (Evaluation of Auditory Responses to Speech) a los 6, 12 y 24 meses postimplantación. Estos resultados se compararon con un grupo control formado por 28 pacientes sin presencia de estas malformaciones.

Resultados: Los pacientes con malformaciones del laberinto anterior presentaron unos valores de THR de 11.02 μ C frente a 3.5 μ C en los pacientes sin malformación, existiendo diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos y también al comparar el grupo de malformaciones mayores (cavidad común e hipoplasia coclear) con las menores (resto de malformaciones). El número de electrodos funcionantes fue menor en los pacientes con malformación. En estas malformaciones del laberinto anterior, la necesidad de una mayor carga eléctrica y un menor número de electrodos para estimular la cóclea, conlleva que estos pacientes no superen el 50% de aciertos en los subtests realizados para la valoración de la funcionalidad auditiva, encontrándose diferencias significativas entre los diferentes grupos (malformaciones mayores y menores). Respecto a los pacientes con

malformaciones del laberinto posterior (como es el caso de la dilatación del acueducto del vestíbulo) no se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre el grupo de casos y controles en cuanto a los parámetros de estimulación eléctrica. Las puntuaciones en los tests auditivos fueron discretamente menores en el grupo de casos respecto a los controles, solo existiendo diferencias significativas para algunos de los subtests.

Conclusiones: Los pacientes con malformaciones óseas del oído interno con afectación del laberinto anterior presentan peor funcionalidad auditiva y requieren un mayor estímulo para obtener una respuesta auditiva al compararlo con los sujetos sin estas malformaciones y con aquellos que presentaban afectación del laberinto posterior. En los pacientes con afectación del laberinto posterior estas diferencias no llegan a ser significativas con respecto a los sujetos sanos. En conclusión, todos los pacientes con malformaciones del oído interno obtienen beneficios para la adquisición del lenguaje tras la implantación coclear, siendo estos beneficios más evidentes en los sujetos con afectación del laberinto posterior.

***INTRODUCCIÓN:
ANTECEDENTES Y
ESTADO ACTUAL
DEL TEMA***

1. PROCESO DE AUDICIÓN Y LENGUAJE

1.1 Audición y Lenguaje

La **audición** constituye la suma de los procesos psico-fisiológicos que proporcionan al ser humano la capacidad de oír, es llevada a cabo por la percepción de las ondas sonoras que se propagan por el espacio. Estas producen la estimulación sonora del sistema auditivo (compuesto por el oído externo y medio, el receptor auditivo periférico y la vía auditiva) permitiendo la percepción del sonido, su análisis y la integración de la información percibida con otras procedentes de los demás sentidos, a fin de elaborar un esquema general del entorno. Esta información incluye la percepción de sonidos procedentes del medio físico que nos envuelve. El proceso fisiológico de la audición comienza al ser captadas estas ondas, en primer lugar, por el pabellón auricular (orejas), que las transmiten por los conductos auditivos externos hasta que inciden con el tímpano, haciéndolo vibrar. Estas vibraciones generan movimientos oscilantes en la cadena de huesecillos del oído medio (martillo, yunque y estribo), transmitiendo esta señal hasta la ventana oval que produce una onda vibratoria en los líquidos que forman parte del oído interno. Estas ondas mueven los cilios de las células nerviosas del Órgano de Corti que, a su vez, estimulan las terminaciones nerviosas del nervio auditivo. O sea, en el Órgano de Corti las vibraciones se transforman en impulsos nerviosos, siendo conducidos, finalmente, a la corteza cerebral, en donde se interpretan como sensaciones auditivas¹. Por otra parte, también existe otro sistema, encargado del **equilibrio** y de la estabilidad de la mirada, se trata del sistema vestibular. Los órganos sensoriales vestibulares situados en el laberinto posterior del oído interno transforman las fuerzas asociadas a la gravedad y las aceleraciones de la cabeza en señales biológicas en forma de potenciales receptores y de acción nerviosa. Esta información es utilizada por los centros de control del sistema nervioso central para producir una sensación subjetiva de posición de la cabeza con relación al medio ambiente, y para generar reflejos motores que facilitan el equilibrio, y la orientación. Esta función requiere una compleja integración del sistema vestibular con otros sistemas como el visual y propioceptivo para permitir la deambulación y orientación de las personas o animales en el medio ambiente¹.

1.2. Proceso de la audición humana

Más allá de las ondas sonoras, el proceso de la audición humana implica procesos fisiológicos, derivados de la estimulación de los órganos de la audición, y procesos psicológicos, derivados del acto consciente de escuchar un sonido.

Divisiones del sistema auditivo

Podemos dividir el sistema auditivo en dos partes:

- **Sistema auditivo periférico** (el oído), responsable de los procesos fisiológicos que captan el sonido y lo envían a la corteza auditiva.
- **Sistema auditivo central** (nervios auditivos y cerebro), responsable de los movimientos psicológicos que conforman lo que se conoce como percepción sonora.

En el ser humano la audición alcanza un significado muy especial debido a la generación compleja y ordenada de sonidos laríngeos que conocemos como lenguaje, que según la RAE (Real Academia Española de la lengua) se define como un conjunto de señales que dan a entender algo². Es la comunicación entre individuos de la misma o diferentes especies por medio de símbolos, permitiendo un entendimiento. En un ámbito más estrictamente humano, la creencia popular tiende a identificarlo inmediatamente con el habla o lenguaje hablado. En el hombre, fisiológicamente, la mayoría de los símbolos están constituidos por sonidos emitidos por la laringe y articulados por la boca, pudiendo ser “inmortalizados” por el lenguaje escrito³. Los diferentes sonidos representan objetos, ideas, momentos temporales, lugares espaciales, acciones, etc.

Pero el lenguaje utilizado por el hombre es mucho más complejo y difiere esencialmente del que usan el resto de seres vivos. Por medio del lenguaje los humanos somos capaces de transmitirnos conceptos abstractos. En esencia transferimos a otros lo que pensamos, aportando la capacidad de transmitir el **conocimiento acumulado**. La cultura de los humanos está basada en la acumulación de conocimientos. Cualquier descubrimiento que realiza un individuo puede ser compartido y transmitido al resto, de manera que se perpetúe. Esta transmisión ha sido posible gracias al lenguaje, no sólo al hablado, también

al escrito. El conocimiento de la sociedad actual es la suma de los conocimientos que a lo largo del tiempo se han ido acumulando, evolucionando, aplicando y permitiendo descubrimientos nuevos, que se han ido transmitiendo a lo largo de la historia, este hecho probablemente sea lo que nos hace más fuerte como especie⁵ y lo que más diferencie al hombre del resto de seres vivos, es decir la adquisición de un lenguaje complejo³.

Nuestro lenguaje es sonoro y basado principalmente en la modificación del aire espirado en el trayecto que abarca desde las cuerdas vocales a los labios, a los que se le une sonidos producidos en la boca. El lenguaje hablado lo aprende el niño por imitación e instrucción. Siendo imprescindible que tanto el oído como los órganos emisores permitan ponerlo en práctica³.

La audición es probablemente el sistema sensorial más importante para los humanos, ya que está directamente ligado al lenguaje, que es la principal característica que define a la especie humana^{4,5}. De hecho cuando los antropólogos se encuentran ante un nuevo fósil de homínido, una de las primeras misiones que tratan de aclarar es si dicho individuo tenía capacidad de comunicarse mediante un lenguaje, ya que de ser así, inmediatamente es reconocido como de la especie homo y no como un prehomínido¹.

En nuestra especie la percepción correcta del lenguaje es tan importante que una alteración mínima de la audición en la denominada; “zona conversacional” (250 a 4500 Hz y 30-80 dB)⁶ provocan en el individuo que la padece un importante problema de relación.

Esta disminución en la capacidad de percibir el sonido, provoca una disminución en la audición que se denomina hipoacusia, siendo la afectación neurosensorial más frecuente del ser humano. Es una enfermedad con numerosas implicaciones médicas, culturales y sociales si no se trata a tiempo⁷. Presenta una prevalencia neonatal muy alta, 1 de cada 1000 recién nacidos vivos presenta hipoacusia severa o profunda, siendo de vital importancia la posibilidad de una detección precoz y de un correcto tratamiento en estos casos⁸.

Existen evidencias de que la edad de comienzo en la adquisición del lenguaje influye decisivamente en su correcto desarrollo final, y ello trae consecuencias a lo largo de toda la vida⁸. La corrección de la hipoacusia y las ayudas a la adquisición del lenguaje mediante logopedia deben ponerse en práctica antes de los 6 meses de edad según las

recomendaciones actuales. La experiencia y los estudios sobre este tema muestran que las consecuencias más evidentes en el adulto se producen si no se corrige antes de los 4 años de edad, pero cuanto antes sea corregida menor atención especializada necesitará y mejores resultados se obtienen^{9, 10}. La estimulación eléctrica puede prevenir todos estos cambios secundarios al cese de las aferencias auditivas en etapas tempranas, pero no es reversible en estadios tardíos¹⁰.

Una de las causas que producen esa disminución en la audición, están provocadas por una malformación a nivel de oído interno, que dificulta el proceso de transducción de la señal sonora por un mal funcionamiento de la cóclea, encargada de transformar la energía mecánica acústica en eléctrica, este órgano alcanza su desarrollo hacia la semana 24 de gestación^{11,12}. La vía auditiva periférica alcanza una configuración morfológica y funcional muy parecida a la del adulto ya en la semana 30 de la gestación. En ese momento se completa la primera parte del desarrollo de la vía auditiva, para que continúe una correcta evolución es necesario a partir de ese momento la interacción del individuo con el medio, son necesarios estímulos ambientales que estimularán y permitirán su calibración y “puesta a punto”^{12, 13, 14}.

En caso de que exista una privación sensorial no se dará esta segunda etapa y por tanto no existirá una maduración y “calibración” de las vías auditivas periféricas y centrales^{15, 16}.

Podemos considerar diversos marcadores de la maduración de las vías auditivas:

- ***El crecimiento y desarrollo de los núcleos*** o grupos neuronales de la vía auditiva en el SNC (sistema nervioso central), que ya se encuentran presentes hacia la semana 20 de gestación. Alcanzan un tamaño muy próximo a los del adulto en la semana 30 de gestación, con un mínimo y definitivo crecimiento en los primeros 6-12 meses de vida (siempre que exista estímulo sensorial).
- Los estudios neuropatológicos sugieren que la ***mielinización axonal*** coincide con la activación de las vías neuronales¹⁶. Es un marcador de la actividad y maduración de la vía auditiva, puesto que a medida que alcanza una actividad más próxima a la del adulto, se observa un incremento de la mielina que rodea las neuronas.

Perazzo et al.¹⁶ indican que el nervio estatoacústico y la vía auditiva completa son visibles alrededor de la semana 26 de gestación gracias a la agregación de los oligodendrocitos y células de Schwann a lo largo de los axones. Relacionándolo con los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) que se registran entre la semana 27 y 29 de los recién nacidos prematuros¹⁷.

La completa mielinización de las vías pretalámicas se produce entre los 6 y 12 meses (al igual que el tamaño de los núcleos de la vía auditiva en el SNC), demorándose hasta los 5 primeros años de vida la de las vías postalámicas. Las áreas de la corteza cerebral lo harán entre los 5 y 10 años de vida¹⁸. El proceso de maduración del SNC es mayor en los primeros 2 años, se sugiere de manera grosera que se triplica su peso durante ese período^{12,19}.

Podemos valorar la maduración y estado de la vía auditiva hasta los núcleos troncoencefálicos mediante el *registro de los PEATC*²⁰⁻²². Aunque la maduración del sistema auditivo es incompleta al nacer, a partir de las 30 semanas de gestación ya están presentes las ondas I, III y V (las más estables) del registro de PEATC¹⁵.

Los cambios progresivos de las vías auditivas periféricas y centrales se producen durante los primeros diez años de vida, siendo especialmente dinámicas durante los cinco primeros. Particularmente durante este período el ser humano posee la máxima plasticidad neuronal, el SNC tiene la mayor capacidad para cambiar sus patrones de desarrollo y funcionales de acuerdo a las influencias ambientales¹¹. El correcto desarrollo embriológico y la interacción individuo-estímulo ambiental son los pilares fundamentales para el desarrollo correcto de la vía auditiva.

Son varios los estudios que muestran al período desde los cero a los diez años (más marcado de los cero a los cinco) como el de máxima plasticidad neuronal. El normal desarrollo de las vías auditivas periféricas y centrales ocurre dentro de este “período auditivo crítico”¹².

La estimulación eléctrica puede prevenir todos estos cambios secundarios al cese de las aferencias en etapas tempranas, pero no es reversible en estadios tardíos, por ello

la importancia de la detección precoz de la hipoacusia en los primeros meses de vida, para instaurar tratamiento y corrección de la hipoacusia.

2. RECUERDO ANATÓMICO DEL OÍDO

El oído es una estructura compleja formada por tres partes principales: el oído externo, el medio y el interno.

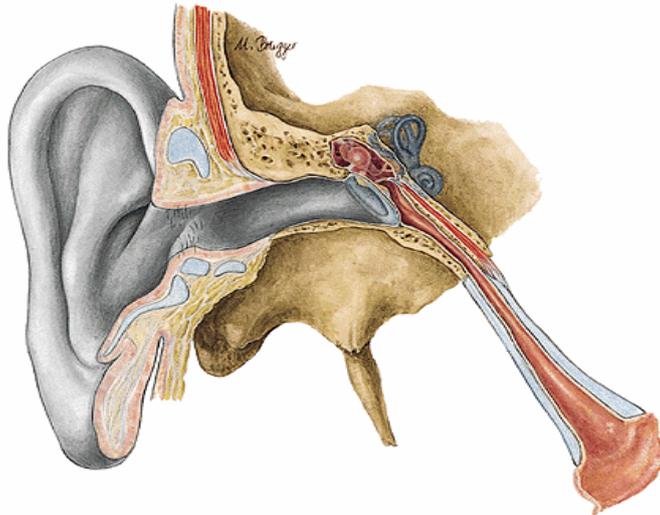


Figura 1. Anatomía del Oído

El **oído externo** consta del pabellón (oreja), el meato auditivo externo (conducto auditivo externo) y las capas externas de la membrana timpánica (tímpano). Su función principal es la captación del sonido.

La **membrana timpánica** es semitransparente y delgada, separa la cadena timpánica del conducto auditivo externo, ligeramente oval con un diámetro aproximado de 1 cm. La mayor parte de la membrana del tímpano está estirada y se denomina *pars tensa*, pero en la parte superior se encuentra una parte más pequeña, las *pars flácida*, más laxa y delgada que el resto. Desde el punto de vista histológico, la membrana del tímpano se compone de tres capas.

El **oído medio** actúa como un dispositivo de transmisión de las ondas sonoras y de adaptación de impedancias. Cuenta con una cadena ósea formada por tres huesecillos (martillo, yunque y estribo) que conectan la superficie interna de la membrana timpánica con la ventana oval del oído interno. Otros elementos son la cavidad del oído medio (caja del tímpano), la trompa auditiva (trompa de Eustaquio) y la musculatura del oído medio.

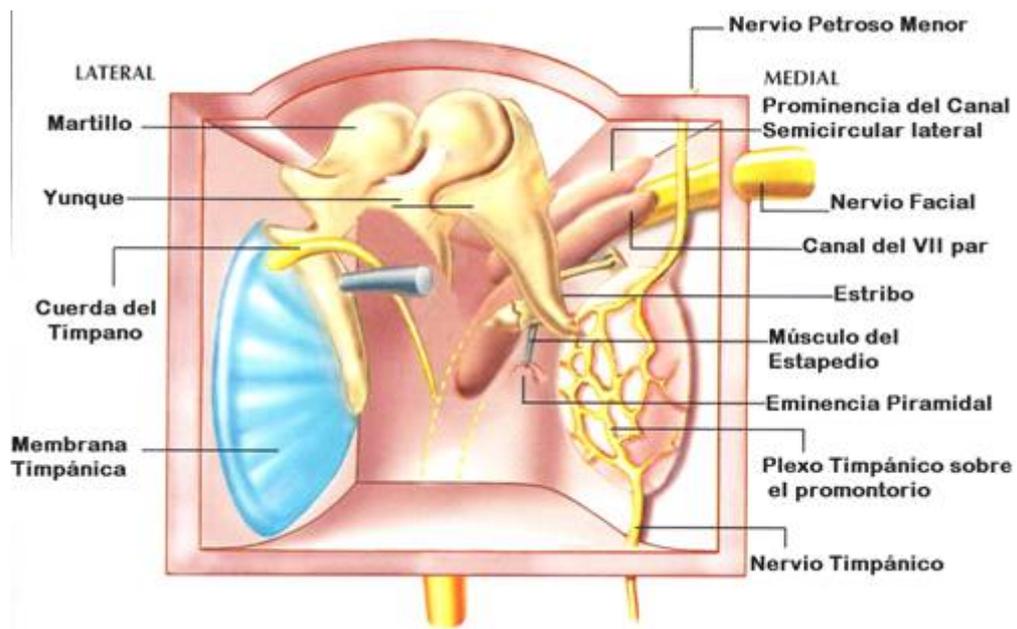


Figura 2. Anatomía del oído medio

La **cadena de huesecillos** se organiza anclándose en el centro de la membrana timpánica donde se encuentra el mango del martillo, en su otro extremo el mismo está unido al yunque por ligamentos. El extremo opuesto al yunque, a su vez, se articula con la cabeza del estribo, y la base del estribo se apoya sobre el laberinto membranoso en la apertura de la ventana oval, donde las ondas sonoras se conducen al oído interno.



Figura 3. Anatomía de la cadena de huesecillos

Cuando la membrana del tímpano vibra en dirección medial, toda la cadena de huesecillos adquiere movimiento medial y la base del estribo realiza un giro en ese sentido hacia la

ventana oval. Así, la base del estribo vibra debido a los movimientos de la cadena de huesecillos, y los transmite a la perilinfa bajo la forma de ondas²².

Otra estructura que está presente en la caja del tímpano es la **trompa de Eustaquio**, la misma pone en comunicación la cavidad de la caja con la rinofaringe. La función que tiene la trompa es de ventilar la cavidad timpánica para mantener la misma presión de aire a ambos lados de la membrana del tímpano, condición necesaria para la función auditiva normal²³.

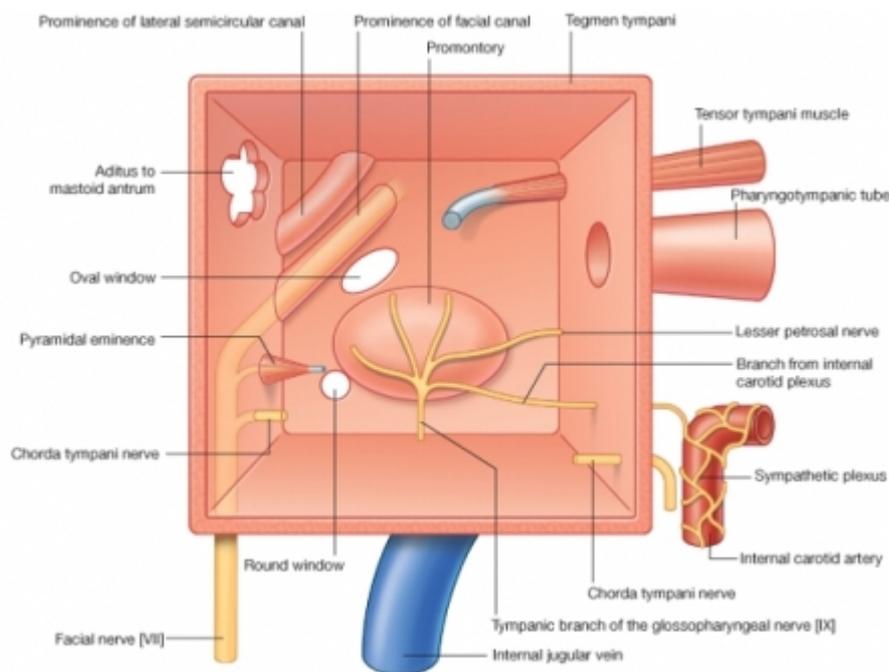


Figura 4. Anatomía de la caja del tímpano

2.1. Anatomía descriptiva del oído interno^{24,25}:

El oído interno o laberinto se encuentra situado en el centro de la pirámide petrosa del temporal. Formado por un conjunto de cavidades óseas (laberinto óseo), que contiene las estructuras del laberinto membranoso. En este último encontramos el órgano sensorial coclear y los receptores sensoriales vestibulares.

2.1.1. Laberinto óseo: Es una cubierta de hueso, formada por tres capas (periostal, encondral y endostal).

Vestíbulo:

Es la cavidad central del laberinto óseo, tiene forma ovoide aplanada. Corresponde a la mitad posterior del fondo del conducto auditivo interno (CAI).

- Pared lateral: fuertemente convexa, donde destacan: La ventana oval que está situada en la parte antero-inferior, el orificio anterior ampollar del CS lateral en el ángulo anterosuperior, superior a la ventana oval y separado 1 mm de ella por el espacio correspondiente a la 2ª porción del acueducto de Falopio y la ventana redonda.
- Pared Superior: Es estrecha hacia delante y se ensancha hacia atrás, presenta en la parte anterior el orificio ampollar, elíptico, del CS Superior, contiguo al orificio ampollar del CS lateral, delante de esta se encuentra la 1ª porción del nervio facial.
- Pared Posterior: También estrecha. En su extremo infero-lateral encontramos el orificio ampollar del canal semicircular posterior.
- Pared medial: Ocupada por cuatro fositas separadas por crestas:
 - *Fosita hemisférica*: en la parte antero-inferior de la pared, aloja al sáculo y su fondo está perforado por múltiples agujeros para las fibras del nervio vestibular inferior.
 - *Cresta del vestíbulo*
 - *Fosita ovoide*: Aloja al utrículo, por aquí pasan las fibras de nervio vestibular superior para utrículo y los CS lateral y superior.
 - *Fosita sulciforme*: en su parte superior se abre un canal óseo: el acueducto del vestíbulo.
 - *Fosita coclear*: aloja la parte caudal del canal coclear.
- Pared anterior: Muy estrecha, corresponde hacia arriba al acueducto de Falopio y abajo a la base del caracol.

- Pared inferior: Forma de surco, situada en la prolongación de la ventana oval. Por delante se encuentra el orificio vestibular del caracol.

Canales Semicirculares óseos:

Existen tres canales situados en la zona posterosuperior de laberinto, presentan una luz de 0,8mm.

En el extremo de cada canal se encuentra una dilatación; la ampolla, que se abre al vestíbulo. La ampolla contiene el epitelio sensitivo vestibular. En los CS lateral y superior las ampollas están en el extremo anterior, mientras el CS posterior la tiene en su extremo posterior. Los extremos no ampollares de los CS superior y posterior se reúnen en la cruz comunis.

- Canal Semicircular Lateral (externo u horizontal): El más corto (15mm), situándose justo encima y detrás del canal facial.
- Canal Semicircular Superior (anterior): Mide 16mm, ubicado verticalmente sobre el vestíbulo casi perpendicular al eje del peñasco. Se corresponde con la eminencia arcuata.
- Canal Semicircular Posterior (inferior): Mide 20mm, el más profundo, su plano es vertical y casi paralelo con el eje del peñasco.

Cóclea:

Situada en la parte anterior del laberinto. Tiene forma de caracol, es un tubo cónico (tubo coclear) de 30mm de largo y 1-2mm de diámetro, que describe dos vueltas y media alrededor de un eje denominado columela o modiolo. El modiolo es un cono acostado, su cima está en relación con el protímpano y su base constituye la fosita coclear que ocupa la parte anteroinferior del fondo del conducto auditivo interno.

- Tubo coclear: Presenta dos segmentos. Primero un segmento rectilíneo de 4-5mm debajo del vestíbulo formando la cavidad subvestibular, termina en un fondo de saco donde se abre la ventana redonda. El segundo segmento está enrollado, se adentra en el conducto auditivo interno, en el que su primera vuelta (espira basal) forma el promontorio sobre la cara interna de la caja del tímpano.
- Lámina Espiral: Lámina ósea separada del modiolo, la membrana basilar se inserta en su borde libre delimitando dos rampas: vestibular (hacia el ápex) y la

timpánica (hacia la base). En el pilar la lámina espiral termina en un borde libre en forma de gancho que forma, con la bóveda de la cúpula, el helicotrema; que comunica la rampa timpánica y vestibular.

- Sistema Canalicular del caracol: La columela contiene numerosos canales que contienen ramas del nervio coclear, los más internos dan paso a fibras para la parte apical de la cóclea y los externos para la parte basal.
- Canal espiral de Rosenthal: Es un canal excavado en la porción periférica de la columela, aloja el ganglio espiral de Corti.

Acueducto Vestibular:

Conducto que se extiende desde el vestíbulo, de la cara posterior del peñasco. Tiene un trayecto intrapetroso de 8mm que se divide en dos partes: Primero asciende 1,5 mm para después descender en su parte distal al seno sigmoide, para abrirse a la cara posterior de la pirámide petrosa, en la fosita ungueal. Su orificio situado a 1cm detrás del orificio del conducto auditivo interno. Contiene el saco endolinfático.

Acueducto del caracol:

Presenta un orificio situado sobre la pared medial de la porción no enrollada del caracol, a 1 mm delante de la ventana redonda. Su canal, de 10-13 mm, va hacia atrás y abajo, inferior a la ampolla del canal posterior, comunica al espacio subaracnoideo.

2.1.2. Laberinto Membranoso: Lo podemos dividir en laberinto anterior que comprende el canal coclear; y en laberinto posterior dónde encontraremos el utrículo, sáculo, canales semicirculares, sistema endolinfático. Dentro contiene la endolinfa, mientras que entre el laberinto membranoso y el óseo se sitúa la perilinfa. (**Fig. 10**).



Figura 5. Figura adquirida de Atlas de los órganos de la audición y equilibrio de Leblanc A.

ISBN 84-07-002127.

s. Sáculo, cc. Conducto coclear, ce. Conducto endolinfático, av. Orificio del acueducto vestibular, u. Utriculo, ch. Canal de Hensen, p. Platina, rv. Rampa vestibular, rt. Rampa timpánica, oc. Órgano de Corti, cs. Canal semicircular superior, cp. Canal semicircular posterior, cl. Canal semicircular lateral.

Canal Coclear:

Se trata de un conducto de 30mm que presenta dos segmentos: el primero es corto, terminando en un fondo de saco (caecum cochleare) a nivel de la fosita coclear. En su cara superior nace el ductus reuniens de Hensen que comunica el canal coclear con el sáculo. El segundo segmento se enrolla en el caracol óseo rellenando el espacio comprendido entre el borde libre de la lámina espiral y la parte correspondiente de la lámina de los contornos.

Tiene tres caras:

- Cara superior o vestibular: denominada membrana de Reissner, separa el Canal coclear de la rampa vestibular.
- Cara externa: Formada por el ligamento espiral, es una zona de adherencia entre el canal coclear y endostio del caracol. La cara interna del ligamento espiral presenta cuatro relieves de arriba, abajo:
 - Cresta dónde se inserta la membrana de Reissner.
 - Estría vascular: epitelio vascularizado, principal lugar de secreción de endolinfa.
 - Engrosamiento espiral producido por un canal venoso.

- Cresta basilar dónde se inserta la membrana basilar.

- Cara inferior: Constituida por la membrana basilar, que va de la lámina espiral ósea a la cresta basilar. Separa el canal coclear de la rampa timpánica y sobre ella se sitúa el órgano de Corti.

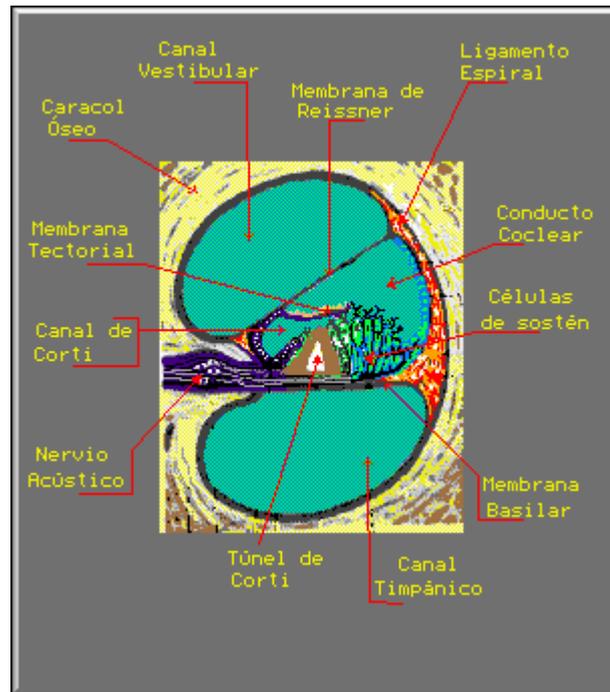


Figura 6. Esquema descriptivo de la cóclea

Órgano de Corti:

Elemento sensorial dónde están situados los receptores de la audición. Contiene diferentes estructuras:

- Células Sensoriales: Tres filas de células ciliadas externas con estereocilios colocados en W abierta hacia el modiolo, tienen propiedades contráctiles. Una sola fila de células ciliadas internas.
- Células de Sostén: Dan el soporte a las células sensoriales. Las células de Deiters situadas sobre la membrana basilar anclan a las células ciliadas externas, su ápex emite una prolongación (falange) que rellena los espacios que separan a las células ciliadas. Las células de Hensen situadas por fuera de las de Deiters. Los pilares forman dos filas de células que separan desde su base y se reúnen en su cima formando el túnel de Corti que contiene la cortilinf. El conjunto de células

ciliadas externas, con falanges y los pilares unidos por estrechas uniones forman la membrana reticular.

- Fibras Nerviosas: que se dirigen hacia el órgano de corti.
- Membrana Tectoria: Constituida por una capa superficial fibrosa y otra profunda gelatinosa.

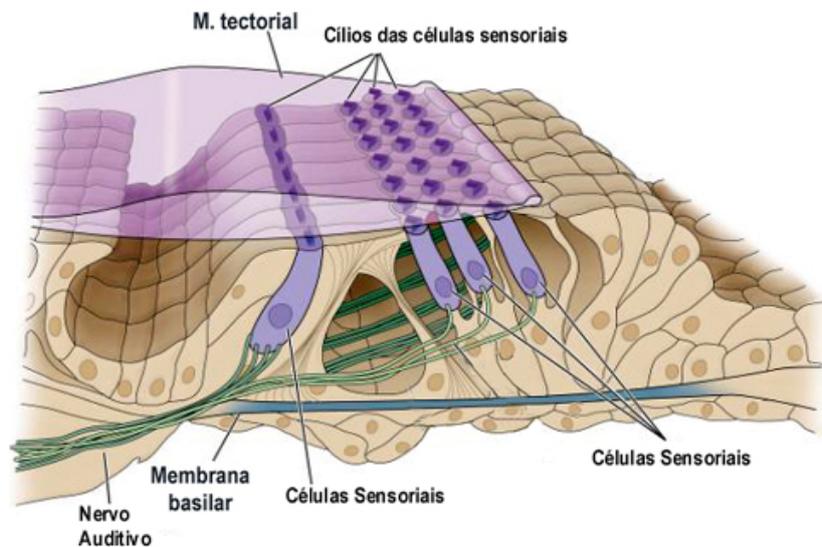


Figura 7. Órgano de corti

Canales Semicirculares:

Consisten en tres tubos membranosos que recorren los canales óseos correspondientes, las ampollas son dilataciones membranosas que ocupan la ampolla ósea correspondiente. Cada ampolla posee un surco constituido por un pliegue transversal del epitelio que forma una prominencia denominada cresta ampollar.

Utriculo:

Vesícula extendida cuyo extremo anterior está adosado por su cara medial a la fosita ovoide. Los canales semicirculares desembocan en el mismo. La mácula es la zona sensorial, situada en la base y en un plano horizontal.

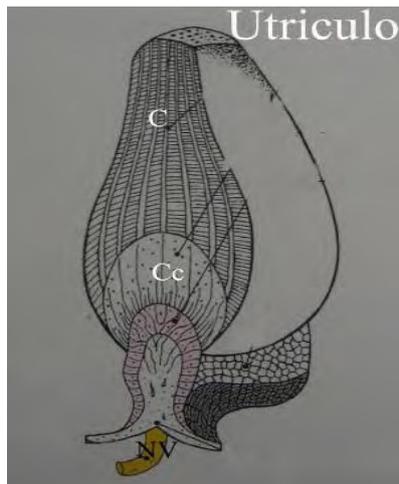


Figura 8. Figura adquirida de Atlas de los órganos de la audición y equilibrio de Leblanc A.

ISBN 84-07-002127

Nv. Nervio vestibular, C. Cúpula, Cc. Células ciliadas.

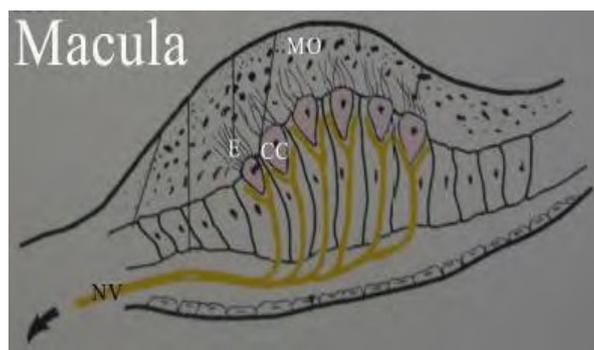


Figura 9. Figura adquirida de Atlas de los órganos de la audición y equilibrio de Leblanc A.

ISBN 84-07-002127

Nv. Nervio vestibular, E. Estereocilios, CC. Células ciliadas,
Mo. Membrana otolítica, O. Otolitos.

Sáculo: Vesícula redondeada subyacente al extremo anterior del utrículo, está colocada contra la fosita hemisférica. Se apoya sobre la base del vestíbulo y de su polo posteroinferior nace ductus reuniens que lo conecta al canal coclear. La mácula del sáculo está situada casi vertical cara medial, tiene una estructura análoga a la del utrículo.

Canal y saco endolinfático:

El canal endolinfático nace de la reunión de dos canalículos provenientes del utrículo y sáculo.

-Canal endolinfático: Presenta una primera porción dilatado dentro del vestíbulo: el seno. Después se estrecha a nivel del istmo penetrando en el acueducto del vestíbulo, después se ensancha de nuevo.

-Saco endolinfático: Constituye una prolongación intracraneal del laberinto membranoso. Mide 8-10mm de ancho, sobrepasa la fosita ungueal en un desdoblamiento de la duramadre.

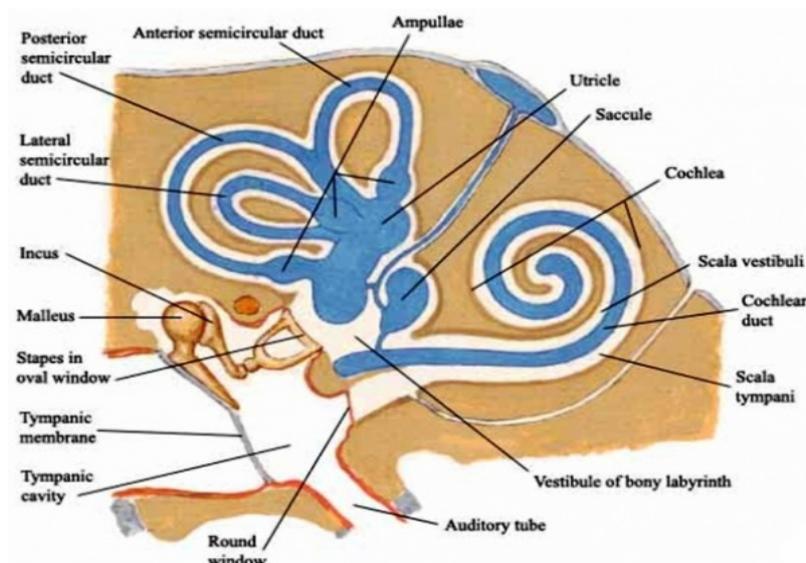


Figura 10. Esquema de oído interno

2.1.3. Inervación: El nervio estatoacústico se divide en el conducto auditivo interno en una rama anterior (coclear) y otra posterior (vestibular).

Nervio coclear: Se dirige hacia la fosita coclear, se enrolla formando una lámina cuyas espiras corresponden a las de la criba espiroidea de la base del modiollo. Las fibras penetran por el modiollo, y terminan en el canal espiral de Rosenthal donde se distribuyen al ganglio espiral de Corti. Al salir de este, se adentran en el grosor de la lámina espiral, luego penetran en el canal coclear perdiendo su vaina de mielina.

Nervio vestibular: Se divide en tres ramas:

-Rama superior: Penetra en el vestíbulo por la mancha cribosa superior dando el nervio utricular, el ampollar superior y el ampollar lateral.

-Rama inferior: Entra en el vestíbulo por la mancha cribosa media hasta el sáculo.

-Rama posterior: Llega a la mancha cribosa inferior dando el nervio ampollar posterior.

2.1.4. Vascularización: El riego arterial es diferente en el laberinto óseo que en el membranoso:

-Arterias del Laberinto óseo: Vienen de la arteria timpánica inferior, rama de la faríngea ascendente; de la estilomastoidea, rama de la auricular posterior; y de la subarcuata, rama de la auditiva interna o de la cerebelosa inferior o anterior.

-Arterias del Laberinto Membranoso: Proviene todas de la arteria laberíntica, rama de la cerebelosa media, o inferior o anterior o directamente de la basilar. Atraviesa el conducto auditivo interno y da la Arteria vestibular anterior, la coclear y la vestibulococlear.

El riego venoso se distribuye en dos redes principales:

-Red del acueducto del vestíbulo: Reúne las venas de los canales semicirculares, formando la vena del acueducto del vestíbulo que recibe a las venas del saco endolinfático.

-Red del acueducto de la cóclea: Esta reúne la vena vestibular superior (utrículo), la vestibular inferior (sáculo, ampolla del conducto semicircular posterior), vena coclear común y vena de la ventana redonda. Drena en la vena del acueducto del caracol. Estas dos redes drenan en el seno petroso inferior, continuando hasta el golfo de la yugular.

3. EMBRIOLOGÍA DEL OIDO INTERNO

La formación del oído interno tiene su origen con la formación de la **Placoda auditiva**, siendo éste el primer signo visible en torno a las 3 semanas del proceso embrionario. Surge como un engrosamiento del ectodermo superficial de cada lado del rombencéfalo por encima del primer surco branquial²⁶.

Por otro lado, existen otros componentes importantes en el sistema auditivo como son:

3.1. Ganglio estatoacústico: se origina de las Células de Schwann y de las células satélites, ambas derivan de las crestas neurales. La migración de estas células desde la porción ventral de la vesícula auditiva resulta aparente a la cuarta semana de gestación.

3.2. Laberinto membranoso: comienza su formación hacia el día 25. Cada placoda auditiva se transforma en una vesícula, y cada vesícula se dividirá en una parte ventral, a partir de la cual se originará el sáculo y el conducto coclear con el órgano de Corti (laberinto anterior), y en una parte dorsal a partir de la cual se formarán el utrículo, los conductos semicirculares y el canal endolinfático, que junto al sáculo darán lugar al laberinto posterior. Ambas partes se unirán al finalizar la cuarta semana, siendo el atrio el punto de contacto entre sáculo y utrículo.

En la quinta semana, las fibras nerviosas provenientes del ganglio estatoacústico comenzarán a penetrar en la vesícula ótica. Las ampollas pertenecientes al utrículo y los conductos semicirculares se formarán en este periodo. Aparecerán entonces dos pestañas que sobresalen de la porción vestibular del otocisto que presagian la formación de los **conductos semicirculares**. A medida que dichas pestañas se expanden lateralmente, sus paredes epiteliales opuestas se aproximan entre sí formando una **placoda de fusión**.

Dichas placodas se transformarán en canales, gracias a la muerte celular programada en el área central de fusión epitelial y a la migración de células epiteliales.

Cuando aparecen los conductos semicirculares, lo hacen como evaginaciones aplanadas de la porción utricular de la vesícula auditiva. Las porciones centrales de la pared de estas evaginaciones eventualmente se adosan y desaparecen, lo que origina los tres conductos semicirculares.

Mientras un extremo de cada conducto se dilata y forma la ampolla, el otro no se ensancha y se denomina rama común no ampular.

Las células de la ampolla forman una cresta, la **cresta ampular**, que contiene las células sensitivas relacionadas con el mantenimiento del equilibrio. En las paredes del utrículo y del sáculo, aparecen áreas sensitivas semejantes que se denominan **manchas acústicas**. El otocisto se estrecha en su punto medio, entre la parte que origina los conductos semicirculares y el origen de la cóclea, formándose el **utrículo y el sáculo**²⁷. Los estatorreceptores (máculas) se desarrollan medialmente por diferenciación del epitelio ectodérmico que tapiza al utrículo y al sáculo. En las ampollas de los conductos semicirculares también se forman unos receptores similares (crestas) que responden al movimiento.

Las **máculas** se forman a partir del epitelio que tapiza las áreas donde los nervios entran en la pared del sáculo y utrículo. En estas zonas, el epitelio se modifica constituyendo una capa pseudoestratificada compleja. Existen dos tipos de células; las sensitivas, que tienen un ribete libre en cepillo y las de sostén, que secretan una sustancia gelatinosa que forma una membrana almohadillada (la membrana otolítica), que cubre al epitelio modificado y contiene unos depósitos calcáreos superficiales, las otoconias. La diferenciación empieza entre la séptima y la octava semana de la vida fetal. Desde la décima a duodécima semana, se reconocen los diferentes tipos celulares y la membrana otolítica se halla en vías de formación.

En los fetos de 14 a 16 semanas, las partes individuales de las máculas están bien formadas y son similares a las que se ven en el adulto.

La **cresta ampular** es la porción modificada y elevada del epitelio de una ampolla, dentro de la cual penetran las fibras terminales de un nervio ampular. Aquí el epitelio se eleva, formando un pliegue a modo de cresta, y sus células se modifican de manera similar a la diferenciación que tiene lugar en la mácula. Las crestas ya se disciernen en el feto de 8 semanas como unos montículos.

Cuando la cresta prácticamente alcanza la estructura y tamaño del adulto en el feto de 23 semanas, se forma la pared capsular en el hueso y el laberinto queda bien establecido.

Los errores producidos durante este proceso de inducción, serán los responsables de las malformaciones óseas del oído interno.

Para la aparición de la vesícula ótica a finales de la cuarta semana, parece ser de gran importancia el factor de crecimiento fibroblástico 3 (FGF-3) secretado por el rombencéfalo adyacente a la placoda, siendo por tanto este último una estructura imprescindible en el desarrollo de la vesícula y del conducto endolinfático²⁸. También parece de vital importancia la implicación del gen Pax-2 en el desarrollo de la vesícula auditiva, con lo que una alteración en dicho gen, llevará consigo una malformación a nivel coclear y del ganglio espiral²⁶.

Existen otros genes importantes en el desarrollo del laberinto posterior, como son el gen del factor de transcripción Nkx 5-1, que actúa en la formación del vestíbulo; el gen homeobox Dlx-5 que será el responsable de la formación de los canales semicirculares anterior y posterior y el gen Otx-1 que formará el conducto semicircular lateral²⁶.

Durante la sexta semana, se desarrollarán el sáculo y el utrículo como ya se comentó con anterioridad. También comenzará a formarse el canal endolinfático que dará lugar al canal utriculosacular y a partir de la superficie posteroventral del sáculo se formará el acueducto coclear²⁷.

En torno al día 36, en la cámara utriculosacular de la vesícula ótica, aparecerá una evaginación tubular que se va alargando. Ésta primero es rectilínea (conducto coclear) y posteriormente comenzará a enrollarse sobre sí misma en forma de espiral a la vez que crece en tamaño dando lugar a las dos vueltas y media definitivas hacia el día 70. A las 16 semanas se alcanza la longitud completa del **conducto coclear**.

El laberinto membranoso se desarrolla de forma paralela al ganglio estatoacústico, lo que conlleva que en aquellos casos que una malformación coclear produzca una detección en dicho desarrollo, existirá un menor número de neuronas.

3.3. Epitelio Sensorial: Durante el desarrollo del laberinto membranoso, las paredes de la vesícula auditiva están revestidas por un epitelio pseudoestratificado con dos o tres capas de núcleos. Estas células darán lugar a las tres ampollas de los canales semicirculares, las maculas del utrículo y sáculo y el órgano de Corti. Dentro de esta vesícula destacan:

- *Órgano de kölliker*: es el precursor embrionario del órgano de Corti. El epitelio sensorial del canal coclear comienza a desarrollarse durante la séptima semana. Está compuesto por dos crestas que se enrollan a lo largo de la cóclea: columna externa y columna interna. Las células ciliadas internas (CCI) se desarrollarán a partir de las células más externas de la columna interna, las células de los pilares lo harán a partir de la unión entre la columna externa e interna, y las células ciliadas externas (CCE) y las células de Deiters se formarán a partir de la porción más interna de la columna externa²⁹. En la semana 17, la cóclea ha alcanzado el número definitivo de células ciliadas (3.400 células ciliadas internas y 13.400 externas).
- *Células de sostén*: comienzan a desarrollarse en paralelo con las células ciliadas. Este hecho resulta de especial importancia en los casos de hipoacusia por mutaciones en los genes de las conexinas, que están implicadas en la formación de uniones comunicantes entre células adyacentes. El túnel de Corti comenzará a aparecer en torno a la segunda semana.
- *Membrana tectoria*: esta estructura cubre el órgano de Corti. Su desarrollo comienza a la novena semana y se formará como resultado de sustancias secretadas por células de la columna externa e interna²⁹.

La cóclea no alcanza su estructura definitiva hasta el octavo mes de gestación²⁹, lo que explica que se incluya a la prematuridad entre los principales factores de riesgo de hipoacusia.

3.4. Inervación del epitelio sensorial: el proceso de enrollamiento del acueducto coclear lleva consigo que queden en contacto el epitelio sensorial y las células del ganglio espiral en el modiollo, haciendo que fibras nerviosas penetren hacia el epitelio sensorial. Alrededor de la semana 11, las células ciliadas internas presentan terminación sinápticas aferentes y eferentes, mientras que las células ciliadas externas sólo presentarán aferentes hacia la semana 20, momento en el que comienza la audición.

3.5. Membrana basilar: es la estructura que separa la rampa timpánica del conducto coclear. Inicialmente dicha membrana es gruesa y presenta varias capas de células y conforme va madurando va perdiendo grosor.

3.6. Membrana de Reissner: se sitúa entre el limbo espiral y el ligamento espiral por encima de la estría vascular, separando el conducto coclear de la rampa vestibular.

3.7. Estría vascular: se localiza en la pared externa del canal coclear. Es la estructura donde se produce la endolinfa, formada por tres tipos de células: las marginales, las intermedias y las basales, cada una de ellas con un origen distinto²⁹. La existencia de estos tres tipos de células puede explicar la pérdida de función que ocurre en determinadas patologías como la presbiacusia, en la que la pérdida de audición puede diferir de forma importante de un paciente a otro.

3.8. Cápsula auditiva: en la actualidad los estudios publicados de Anson y Donalson²⁹, establecen que tiene su origen en el mesoblasto que rodea el laberinto membranoso, alrededor del día 36. El mesénquima se condensa rodeando la vesícula y dando lugar a dos capas³⁰:

- El precartilago, más superficial que dará lugar a la cápsula ótica, creciendo al mismo tiempo que el laberinto membranoso hasta la mitad de la gestación que comienza a osificarse en diferentes puntos.
- Otra capa más profunda que tras reabsorberse parcialmente dará lugar a los espacios perilinfáticos y a su contenido.

En cuanto al resto del hueso temporal, hacia el 5º o 6º mes, en la masa cartilaginosa comenzarán a aparecer cuatro centros, a partir de los cuales se osifican las regiones petrosa y mastoidea.

3.9. Formación de las estructuras nerviosas: los pares craneales séptimo y octavo se formarán a partir del primordio estatoacústico, comenzarán a separarse cuando el tamaño fetal alcanza los 14mm³¹.

4. MALFORMACIONES DEL OÍDO INTERNO

4.1. Introducción

Entre todos los defectos sensoriales en el momento del nacimiento, el más frecuente es la hipoacusia neurosensorial profunda, según los estudios actuales. Las incidencias varían según series y países estudiados: por ejemplo, en EE.UU se estima que está presente entre 0.8 y 3 casos por cada 1000 nacidos y en Europa entre 1.5 y 2 por cada 1000 nacimientos³².

En la actualidad, se estima que la mitad de los casos de hipoacusia congénita se debe a causa genética, atribuyendo el otro 50 % a causas ambientales como las infecciones, la prematuridad, la exposición del feto a sustancias ototóxicas, los traumatismos o la eritroblastosis fetal entre otros. Existen estudios que evidencian estos factores etiológicos como son:

- Influencia de agentes tereatogénicos químicos como la talidomida y la exposición a la radiación.
- Infección viral intraútero como el caso de la rubeóla.
- Osificación de la luz del laberinto como consecuencia de la meningitis.
- Administración de aminoglucósidos en el primer trimestre de la gestación.
- La administración de estreptomina. En el estudio de Snider et al, en 72 mujeres gestantes se utilizó como profilaxis para la tuberculosis, demostrando un déficit auditivo en 35 niños.

La hipoacusia puede aparecer en cualquier punto de la vía auditiva, sin embargo se ha demostrado que la mayoría de los casos de hipoacusia neurosensorial en niños aparece por una mal funcionamiento a nivel coclear, ya sea congénita o adquirida, y más específicamente afectando a las células ciliadas.

En estudios recientes se ha demostrado que la disfunción del nervio coclear y sus conexiones con las células ciliadas (neuropatía auditiva) está presente en un 10% de los déficit de audición, teniendo más relación con el mal funcionamiento del mismo que con una ausencia del nervio³³.

Las malformaciones del oído interno están presentes en torno al 20% de los pacientes con hipoacusia neurosensorial congénita³⁴. El déficit funcional de estas malformaciones es muy variable, siendo mayor cuando mayor sea el grado de malformación.

4.2. Clasificación de las malformaciones óseas cocleares

Existen diferentes clasificaciones para catalogar los diversos tipos de malformación, desde las basadas en las alteraciones durante el desarrollo embriológico y el diagnóstico radiológico por politomografía³⁴, como la clasificación de Jackler³⁵ (1987) así como otras basadas en el estudio de la tomografía computarizada y la resonancia magnética, caso de la clasificación de Sennaroglu (2002), siendo esta última más exhaustiva³⁶.

➤ Jackler

Clasifica las malformaciones con la presencia de cóclea ausente o malformada, y otras con cóclea normal.

Malformación	Detención del desarrollo durante el periodo embrionario
Aplasia de oído interno	3ª semana de gestación
Cavidad común	4ª semana de gestación
Agenesia coclear	5ª semana de gestación
Hipoplasia coclear	6ª semana de gestación
Partición incompleta	7ª semana de gestación
Desarrollo coclear normal	8º semana de gestación

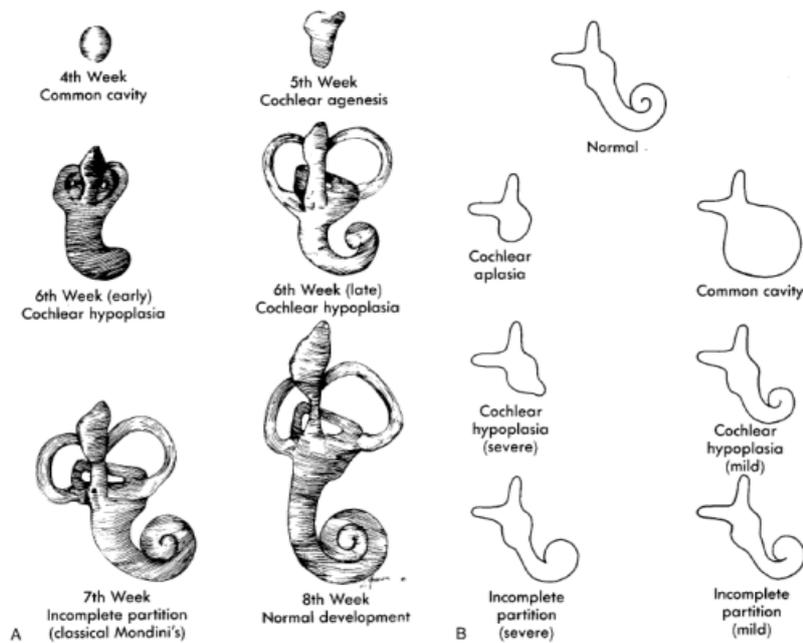


FIGURE 21-26 A, Schematic representation of labyrinthine malformations. Anomalies are depicted as a result of arrests during various stages of embryogenesis. B, Schematic representation of the radiographic appearance of the continuum of labyrinthine malformations. (From Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear. Laryngoscope 1987;97:2-14.)

Figura 11. Tipos de malformación coclear

Con cóclea ausente o malformada:

- **Aplasia completa o de Michel:** se trata de una ausencia completa de oído interno y nervio auditivo. Es congénito y hereditario y en algunos casos no se desarrolla el peñasco del hueso temporal. El oído externo y medio pueden ser normales, mientras que el nervio facial suele ser normal en morfología y funcionalidad. Estos pacientes padecen con frecuencia malformaciones traqueoesofágicas, de las extremidades y alteraciones de los grandes vasos cervicales³⁷. Aparece cuando la detención del desarrollo embrionario aparece sobre la tercera semana.
- **Aplasia coclear:** la cóclea no aparece desarrollada, mientras que los canales semicirculares y el vestíbulo pueden ser normales. El desarrollo embrionario se detiene en torno a la quinta semana.
- **Cavidad común:** existe una pérdida total en el desarrollo del septo interescalar, esto conlleva que no exista separación entre la cóclea y el vestíbulo. Los canales semicirculares pueden ser normales. Su frecuencia esta en torno al 25% según algunas publicaciones³⁸ dentro de las malformaciones del oído interno. Aparece cuando la detención ocurre en torno a la cuarta semana de gestación. Puede existir comunicación de la cavidad común con el CAI, con el peligro de la aparición de

fistula de líquido cefalorraquídeo (Gusher) durante la intervención de la implantación coclear³⁹.



Figura 12. Imagen de paciente con cavidad común

- **Hipoplasia coclear:** la cóclea carece de espiral apical y media, y sólo existe la espira basal. La detección ocurre hacia la sexta semana de gestación.
- **Partición incompleta (displasia de Mondini):** se caracteriza por presentar una cóclea pequeña de menos de 2.5 vueltas de espira. También puede haber subdesarrollo en las estructuras vestibulares. A veces, cabe la existencia de epitelio sensorial, lo cual sugiere la posibilidad de que exista funcionalidad⁴⁰. También puede observarse dilatación del conducto y saco endolinfático. Aunque la agenesia no sea bilateral, en el oído contralateral siempre hay cierto grado de malformación. Esta anomalía ocurre hacia la séptima semana de gestación. Según los hallazgos de Jackler, la displasia de Mondini supone el 55% de todos los casos de malformaciones cocleares³⁸.

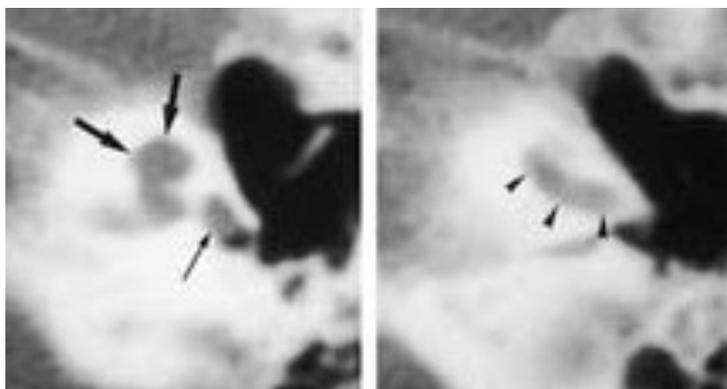


Figura 13. Imagen de TAC con malformación de Mondini e hipoplasia de la cóclea

Con cóclea normal:

- Displasia del canal semicircular lateral y vestíbulo: asocia un canal semicircular dilatado con vestíbulo agrandado.
- Acueducto vestibular dilatado, con canales semicirculares normales.

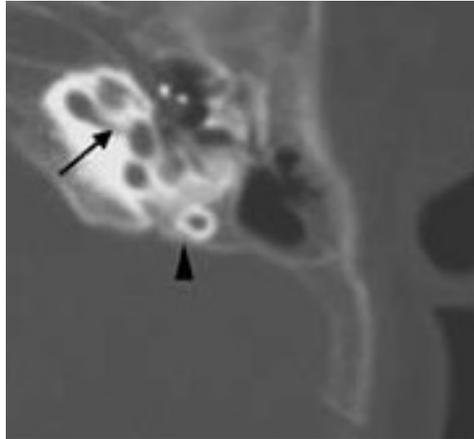


Figura 14. Imagen de TAC con cóclea normal

▪ Sennaroglu

Malformación	Características
Deformidad de Michel	Inexistencia total de cualquier estructura del oído interno.
Cavidad común	Única cavidad coclear.
Aplasia coclear	No existencia de cóclea, es frecuente encontrarla asociada a otras malformaciones del peñasco ³⁹ .
Hipoplasia coclear	La cóclea sólo presenta la espira basal y algún resto de las estructuras medias ³⁹
Partición incompleta tipo I	Ausencia del área cribiforme y del modiollo en la cóclea (ausencia de estructuras internas según Reissner), acompañado de vestíbulo quístico agrandado.
Partición incompleta tipo II (clásica malformación de Mondini)	La cóclea presenta una vuelta y media, con las espiras medias y apical unidas en una

	<p>formación quística, acompañado de vestíbulo dilatado y acueducto vestibular agrandado. Los canales semicirculares pueden ser ausentes, hipoplásicos o agrandados. El conducto auditivo interno puede estar ausente, estrechado o agrandado, así como el acueducto coclear y vestibular que pueden aparecer agrandados o normales. En esta alteración, la espira basal se encuentra totalmente desarrollada, pudiendo existir función auditiva, presentando diferentes grados de hipoacusia⁴⁰.</p>
--	---

La principal diferencia de esta clasificación respecto a la de Jackler, es que considera la cavidad común como una forma grave de la partición incompleta tipo I.

Por otra parte, como apuntaron Romo y cols.⁴¹, el acueducto del vestíbulo es una de las últimas estructuras del oído interno en desarrollarse. Si no se encuentra en la mayoría de los casos de partición incompleta tipo I, será signo de que es un malformación más temprana que la tipo II.

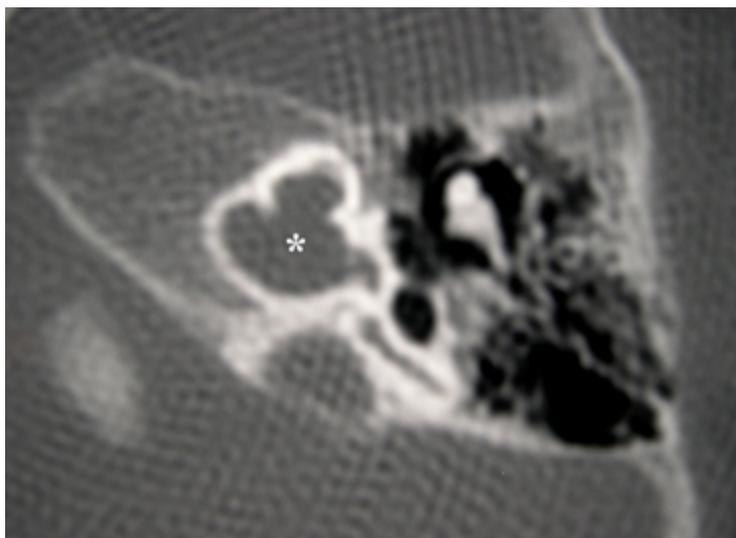


Figura 15. Imagen de Tac de paciente con Partición incompleta tipo I

Jensen reconoció la malformación de Mondini y posteriormente describió un tipo de malformación más severa que consistía en una cóclea amorfa con forma de saco unida a un vestíbulo dilatado y para la que propuso el nombre de displasia⁴¹.

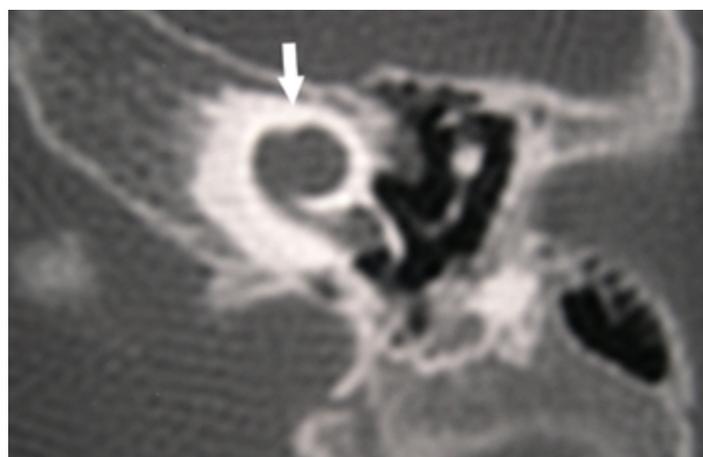
La anomalía de Mondini puede manifestarse de dos formas: una grave, de herencia autosómica recesiva, que cursa con hipoplasia coclear y dilatación del vestíbulo y de los canales semicirculares; y otra forma leve, de herencia autosómica dominante, que se caracteriza por un aplanamiento de la cápsula ótica³⁶.

Además de las dos clasificaciones vistas hasta el momento, que son sin duda las más utilizadas, existen otras muchas, como:

- *Phelps* (1992): basa su clasificación en el aspecto de la espira basal de la cóclea que parece tener mayor relevancia con los resultados tras la implantación coclear.

Malformación	Características
Displasia laberíntica severa	Espira basal anómala
Deformidad de Mondini	Se trata de un subgrupo en el que la espira basal es normal, pero la cóclea esta disminuida de tamaño”.

Otros autores, como Slattery y Luxfor⁴², propusieron que dado que las células ganglionares en los humanos están presentes en la vuelta y media más basal de la cóclea, la probabilidad que haya terminaciones nerviosas es mayor en los casos de partición incompleta tipo I, y por tanto la audición y la ganancia auditiva tras la implantación coclear será mucho mejor en estos casos.



4.3. Malformaciones membranosas del oído interno

Existen otras malformaciones laberínticas que comprometen a los tejidos blandos, sin afectar al hueso y por tanto no siendo detectables en el TAC. Éstas son:

- **Anomalía de Scheibe:** afecta a la cóclea, al sáculo y al órgano de Corti, que muestra ausencia completa de células ciliadas externas. El sáculo y el conducto coclear aparecen como unos montículos de células indiferenciadas y la membrana tectoria es más pequeña, la rampa media está colapsada y la membrana de Reissner puede descansar directamente sobre este montículo⁴⁰. Suele ser unilateral y se asocia a enfermedades como las infecciones por citomegalovirus o rubéola, y también a síndromes de causa genética como Usher o Waardenburg³⁶. Estos pacientes pueden presentar cierta audición residual en frecuencias bajas, siendo probable que sea útil la amplificación⁴⁰.
- **Aplasia de Siebenmann-Bing:** afecta al laberinto membranoso anterior y posterior, cóclea y canales semicirculares. Existe una falta de epitelio sensorial que no llega a la cóclea, presentando cofosis. Puede asociarse a retinitis pigmentaria y retraso mental³⁶. Su origen puede ser la exposición a factores genéticos o a teratógenos.
- **Aplasia de Manasse:** Se caracterizan por hiperostosis, con estribo englobado y degeneración del órgano de Corti. Ocurre en el quinto mes de embarazo⁴⁰.
- **Displasia de Alexander:** sólo afecta al conducto coclear y a la espira basal membranosa, produce afectación de las frecuencias agudas³⁶, beneficiándose de audífonos dado que conserva las frecuencias graves⁴⁰.

4.4. Otras malformaciones del oído interno:

- **Dilatación del acueducto del vestíbulo**

El acueducto vestibular es un canal óseo que se extiende desde la pared medial del vestíbulo hasta la superficie posterior de la pirámide petrosa. Su longitud media en el adulto es de 10mm, adquiriendo una forma de “J” invertida determinada por la posición definitiva del saco endolinfático. Por el interior de este canal transcurre el conducto endolinfático⁴³. El diámetro del conducto vestibular oscila entre 0,4 y 1mm según los estudios de Wibrand y cols⁴³.

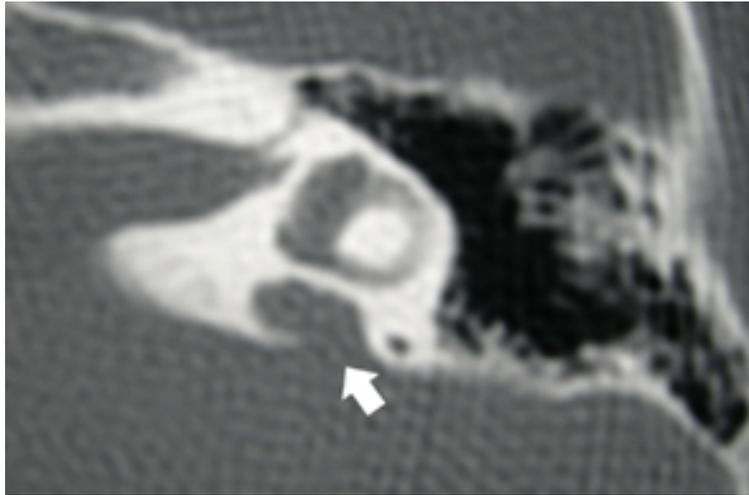


Figura 17. Imagen de Tac con dilatación del acueducto del vestíbulo

La dilatación del acueducto del vestíbulo, es la malformación de oído interno que con mayor frecuencia parece encontrarse en la TAC o en la RMN, con cortes de 1mm en el plano sagital⁴⁴. Así mismo, es la malformación más frecuentemente asociada a hipoacusia neurosensorial con herencia autosómica recesiva⁴³.

Esta malformación puede ser uni o bilateral, se asocia clínicamente con sordera fluctuante o progresiva, pudiendo ser prelocutiva o perilocutiva, neurosensorial o mixta. También puede cursar con síndrome vertiginoso y acúfenos que pudiendo estar presentes en más del 50% de los pacientes⁴⁵. Esta anomalía, a priori, no debe producir un déficit auditivo dado que la cóclea en estos pacientes se encuentra aparentemente indemne, sin embargo, conlleva con frecuencia a hipoacusia, en ocasiones desencadenada por traumatismos craneoencefálicos menores. Suele debutar alrededor de los 3 años de edad⁴³. Esta malformación presenta una frecuencia entre el 7 y 32 % dentro de las malformaciones óseas del oído interno según diversos autores y posiblemente sea la más detectada en niños con hipoacusia neurosensorial profunda⁴⁴. Si la evolución lo requiere, el tratamiento final de la hipoacusia neurosensorial será el implante coclear.

Esta malformación parece considerarse un hallazgo característico en pacientes con síndrome de Pendred⁴⁴. También se ha descrito este tipo de malformación en pacientes con hipoacusia neurosensorial no sindrómica asociada a mutaciones en el gen PDS (el mismo gen responsable del síndrome de Pendred), y en otros síndromes como CHARGE (Coloboma, Heart defects, Choanal atresia, Growth Retardation, Genital hypoplasia, Ear anomalies and deafness), Alagille, Braquio-oto-renal e incluso en otras malformaciones

del oído interno como el conducto semicircular horizontal dilatado, la displasia coclear o la malformación de Mondini⁴⁵.

Existen numerosas teorías acerca de su origen. Una de ellas expone que tanto el conducto como el saco endolinfático continuaría creciendo durante la infancia, lo que justificaría la progresión de la hipoacusia⁴³. A veces, puede aparecer acompañado de una malformación de Mondini, por lo que la teoría de que se produzca en el periodo postnatal sería improbable⁴¹.

Otras teorías respecto a la aparición de hipoacusia en este tipo de malformación podrían explicarse por mecanismos fisiopatológicos como el reflujo del contenido del saco endolinfático (anormalmente ensanchado) hacia el laberinto anterior⁴³. El saco endolinfático presenta propiedades inmunológicas y de hemostasis de la endolinfa⁴⁴, pudiendo refluir sustancias tóxicas y metabolitos hacia la cóclea que deberían haber sido degradados en el mismo. Este hecho puede explicar la aparición de hipoacusia fluctuante. Por otro lado, la transmisión directa de la presión intracraneal a través del conducto del vestíbulo dilatado hacia el oído interno, podría justificar la hipoacusia brusca postraumática.

Otras hipótesis serían el aumento de la presión del líquido endolinfático como mecanismo lesivo para las células ciliadas, una displasia coclear membranosa asociada o mutaciones genéticas responsables de la disfunción de las células sensoriales⁴¹. Por otro lado, más complejo resulta explicar la presencia de un componente conductivo en la pérdida auditiva, pudiéndose relacionar con un estribo hipomóvil (debido al aumento de presión endo o perilinfática) o bien con el concepto reciente sobre la teoría de la tercena ventana (conductos semicirculares dehiscentes, fístula promontorial, carótida dehiscente...).

En los últimos años, ha aumentado la conciencia en el diagnóstico de la dilatación del acueducto del vestíbulo, dada la mayor sensibilidad de los métodos diagnósticos como el TAC, con un aumento sustancial en el número de casos diagnosticados.

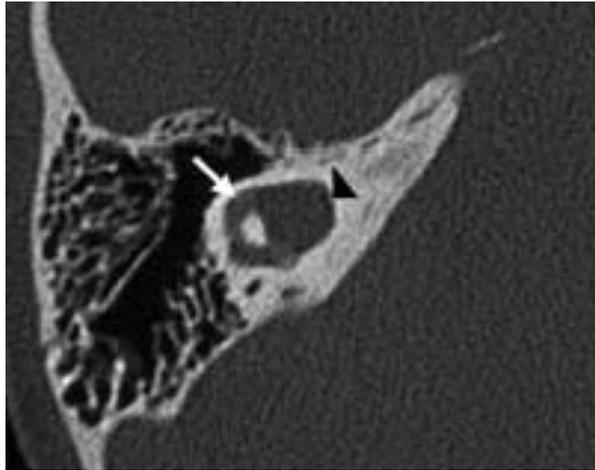


Figura 18. Imagen de Tac de paciente que presenta dilatación del vestíbulo

- Displasia del canal semicircular

La displasia del canal semicircular lateral es un tipo de malformación del oído interno que puede acompañarse de malformación coclear. Ésta suele ocurrir en torno a la sexta semana de gestación, apareciendo una evaginación de medio punto en el esbozo vestibular que se adhiere en su punto central, lo que produce el insuficiente desarrollo de este canal, apareciendo como un medio disco, a la vez que su parte superior y posterior presenta un crecimiento normal. El disco puede presentar una cresta ampular rudimentaria y el sáculo y el utrículo pueden aparecer afectados.



Figura 19. Imagen de Tac que muestra ausencia de vestíbulo y de canales semicirculares

- Aplasia del canal semicircular

Se presenta con menor frecuencia que la displasia del canal semicircular, por lo general se asocia a anomalías cocleares. Ocurre por un fallo en el desarrollo del esbozo vestibular antes de la sexta semana.

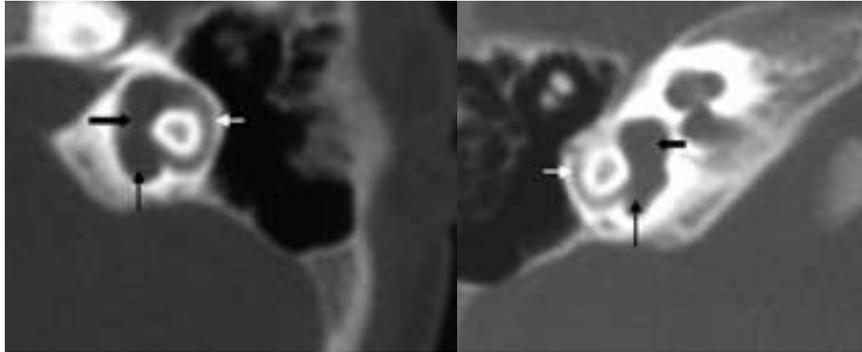


Figura 20. Imagen de Tac con anomalías de canal semicircular lateral y posterior

4.5. Malformaciones del conducto auditivo interno (CAI)

- CAI dilatado

El CAI dilatado se considera a partir de 8 mm de diámetro⁴⁶. Birman y Gibson⁴⁶ publicaron que el CAI dilatado estaría asociado a una dehiscencia parcial del fondo lateral del mismo, aumentando la comunicación entre el CAI y el oído interno y por tanto propiciando la aparición de hipoacusia neurosensorial progresiva y fluctuante. Existen otros autores que publicaron casos de pacientes normoyentes con CAI dilatado como es el caso de Tomura y cols⁴⁶.

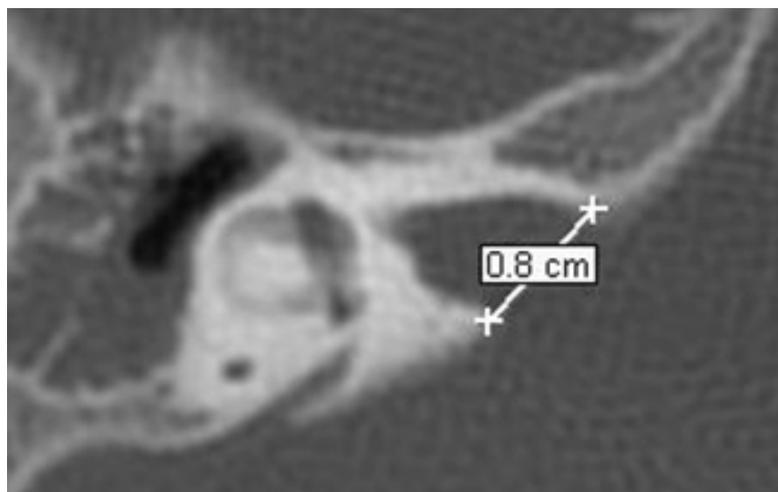


Figura 21. Imagen de Tac con dilatación del CAI

Esta malformación suele encontrarse asociada a otras malformaciones, siendo rara su aparición de forma aislada.

En otras ocasiones, un CAI dilatado en su extremo distal puede estar asociado a patologías como neurinoma del acústico, neurofibromatosis o hidrocefalia crónica, siendo en estos casos consecuencia de la presión local.

- **CAI estenosado**

Se considera según los estudios de TAC que el CAI se encuentra estenosado cuando presenta un diámetro de 1-2 mm.

Su presencia duplicada es muy rara, con menos de diez casos recogidos en la bibliografía. La presencia de un canal auditivo interno duplicado y estrechado suele ser unilateral y puede aparecer de forma aislada o formando parte de un síndrome junto a malformaciones cocleares del oído externo o medio, o incluso cardíacas, renales, óseas o digestivas⁴⁷. Según algunos estudios, está presente en el 20 % de los pacientes con hipoacusia neurosensorial congénita unilateral, aunque también hay casos en los que el paciente presenta una audición normal bilateral.

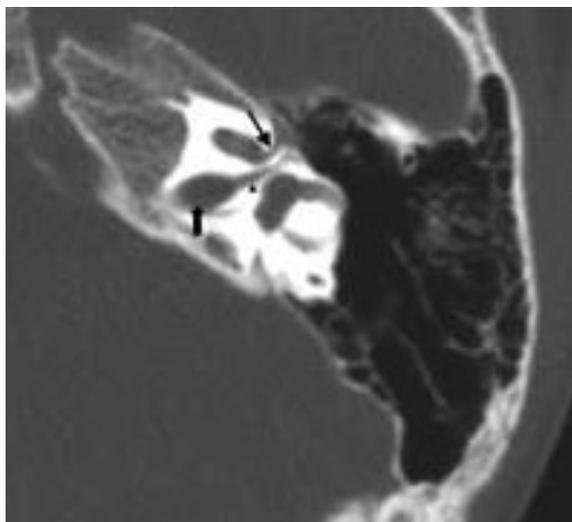


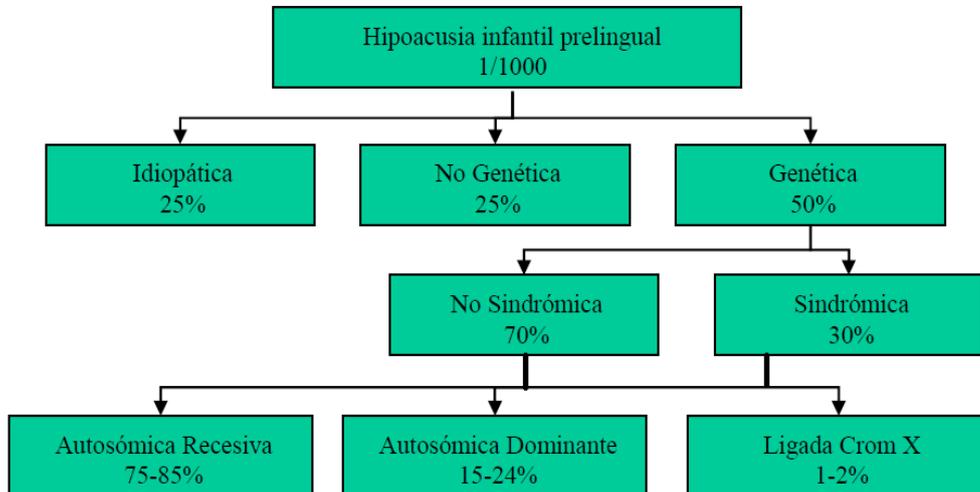
Figura 22. Imagen de Tac con hipoplasia del CAI y duplicación del nervio facial

Una de las hipótesis para explicar su origen parece estar en la estenosis ósea, siendo esta la causante de la aplasia o hipoplasia del nervio. Sin embargo, en técnicas de imagen el nervio suele aparecer con morfología normal, lo que pone en duda dicha teoría.

La hipótesis más aceptada pone de manifiesto que la cóclea y el vestíbulo en el periodo embrionario inducen el crecimiento del nervio estatoacústico y el canal óseo se desarrolla a su alrededor junto al nervio facial por la osificación del mesodermo en la octava semana. Así cuando el nervio cocleovestibular es aplásico o hipoplásico, el CAI se desarrolla de forma anómala⁴⁷.

El TAC tiene una alta sensibilidad a la hora de valorar el CAI, mientras que para conocer su contenido, nos da una información más detallada la RMN⁴⁷. Un CAI de diámetro normal en el TAC puede presentar ausencia de octavo par, por ello la importancia de la realización de la RMN.

5. ETIOLOGIA DE LAS MALFORMACIONES DEL OÍDO INTERNO



5.1. HIPOACUSIA DE CAUSA NO GENÉTICA

Las hipoacusias infantiles pueden clasificarse en prenatales, perinatales o posnatales, según el periodo de afectación. Se consideran congénitas aquellas hipoacusias que tienen relación con factores prenatales y perinatales. Se estima que uno de cada 1000 recién nacidos puede presentar una hipoacusia congénita⁴⁸.

Las hipoacusias congénitas pueden ser de origen neurosensorial, conductiva, mixta o central. Éstas se asocian a distintos factores de riesgo de causa no genética (*Tabla 1*), que en ocasiones son los que van a hacer sospechar la existencia de este tipo de hipoacusia. De hecho, un 42% de los casos son diagnosticados en el cribado neonatal realizado en pacientes con estos factores de riesgo.

CAUSAS INFECCIOSAS	CAUSAS ENDOCRINOMETABÓLICAS	CAUSAS TÓXICAS MATERNAS
a) Virales - Rubéola - Varicela - Embriopatía gripal - Sarampión - Herpes - Paperas - SIDA - Otros b) Bacterianas - Sífilis Congénita - Tuberculosis - Otras c) Parasitarias - Toxoplasmosis	a) Causas de hipoxia intrauterina. - Desprendimiento prematuro de la placenta - Placenta previa - Reducción del aporte de oxígeno materno - Prolapso del cordón o estrangulamiento del mismo - Hipertensión arterial materna - Embarazo cronológicamente prolongado b) Hiperbilirrubinemia/ Kernicterus	a) Hábitos - Tabaco - Alcohol - Adición b) Medicación ototóxica - Quinina - Gentamicina - Amikacina - Estreptomina - Kanamicina - Neomicina - Talidomina c) Radiaciones ionizantes

Tabla 1. Causas de hipoacusia congénita no genética

Las hipoacusias infantiles van a desarrollarse en niños que pertenecen a familias normoyentes en más del 90% de los casos. El 40% de los niños con hipoacusia profunda presentan un déficit auditivo de origen no genético.

Las causas prenatales de hipoacusias congénitas no genéticas son aquellas a las que ha estado expuesto el feto durante el periodo gestacional: infecciones (TORCH), ototóxicos, radiaciones, enfermedades metabólicas, así como hábitos tóxicos de la madre (*Tabla 1*).

Dentro de las causas de hipoacusia adquiridas en el periodo perinatal, cabe destacar la hipoxia, prematuridad, hiperbilirrubinemia o infecciones, entre otras.

5.1.1. INFECCIONES

Las infecciones congénitas por toxoplasma gondii, citomegalovirus y rubeola son causantes de malformaciones de tipo coclear según el momento del desarrollo embrionario en el que actúen, siempre que sea antes de la octava semana de gestación³⁶.

La infección de la madre por rubeola al comienzo de la gestación puede transmitirse al feto y provocar rubeola congénita que se caracterizará por la triada clásica basada en: cataratas, cardiopatía y sordera⁴⁹.

El Citomegalovirus es la infección intrauterina más frecuente, con una incidencia de 0,4-2,3% de los nacidos vivos en Estados Unidos³². Aproximadamente el 10-15% de los recién nacidos infectados presentan clínica en el momento del nacimiento y tienen más posibilidades de presentar secuelas tales como síntomas neurológicos e hipoacusia neurosensorial. La hipoacusia es la más común de todas y afecta al 30-60% de los infectados sintomáticos y al 8-15% de los asintomáticos⁵⁰.

Algunos estudios han estimado que la infección congénita por Citomegalovirus puede ser la causa del 20-30% de todos los casos de hipoacusia³². La terapia con ganciclovir en el periodo neonatal cuando existen síntomas neurológicos ha demostrado ser capaz de prevenir el deterioro en la audición³².

La rubeola congénita y la infección por citomegalovirus se relacionan entre otras con la malformación de Scheibe³⁶.

5.1.2. FACTORES OTOTÓXICOS

La ototoxicidad se define como el conjunto de alteraciones provocadas en el oído interno, bien de forma reversible o irreversible, que pueden ser ocasionadas por distintos agentes externos⁵¹.

FÁRMACOS:

- Aminoglucósidos
- Diuréticos de asa
- Antineoplásicos
- Antipalúdicos

RADIOACIONES IONIZANTES:

Las radiaciones ionizantes son aquellas cuyos efectos directos y estocásticos producen la emisión de energía para separar los electrones del átomo. Se utilizan en procedimientos médicos e industriales, fundamentalmente en los generadores de rayos X. Por tanto, existen gestantes expuestas a ellas, tanto en el ámbito laboral, como en el sanitario si son sometidas a procesos diagnósticos o terapéuticos radiológicos⁴⁰.

El efecto teratógeno de las radiaciones ionizantes puede desarrollarse a lo largo de toda la gestación, desde el periodo de implantación hasta el último trimestre. Esto provoca desde abortos espontáneos si afectan al tiempo de implantación del embrión, hasta diferentes tipos de malformaciones o determinadas neoplasias como la leucemia, si afectan en el periodo intermedio y final de la gestación.

Pueden ocasionar alteraciones neurosensoriales, incluyendo la hipoacusia, siempre que las radiaciones afectan al proceso de organogénesis entre la 3ª y 8ª semana, siendo en este periodo cuando se producirían malformaciones a nivel del oído interno o si afectan al desarrollo del sistema nervioso central durante el periodo fetal temprano entre la 8ª y 25ª semana de gestación.

CONSUMO MATERNO DE DROGAS Y ALCOHOL:

Durante la gestación, el consumo de alcohol y la asociación con otras drogas causa diversos problemas tanto a la madre como al niño, no sólo durante el periodo embrionario o fetal, sino también a nivel postnatal, por alteraciones en la conducta o en el aprendizaje. Las alteraciones vinculadas al uso y abuso de las diferentes drogas son múltiples, destacando el síndrome de abstinencia (opiáceos, barbitúricos o benzodiazepinas), alteraciones neurológicas (cocaína, alcohol y benzodiazepinas) y efectos teratogénicos (cocaína, alcohol y algunas benzodiazepinas)⁴⁰.

La ingesta de drogas como la difenilhidantoína, los aminoglucósidos, la talidomida, el alcohol o la isotretinoína, sobretudo en el primer trimestre, pueden derivar en hipoacusia congénita. Las malformaciones atribuibles a estas drogas serían la aplasia del oído interno, malformaciones en la cadena osicular y la ausencia del séptimo y octavo par craneal³².

El consumo de isotretinoína está relacionado con anomalías en la cadena osicular, desarrollo incompleto de la cavidad timpánica, menor número de vuelta de espiras en la cóclea, sáculo dilatado, así como nervio facial dehiscente^{40,52}.

5.1.3. PREMATURIDAD E HIPOXIA

Se estima que la incidencia de la prematuridad y la hipoxia dentro del conjunto de hipoacusias congénitas varía entre el 5 y el 23%, según diversos estudios. El bajo peso al nacer es el principal factor etiológico relacionado con las hipoacusias perinatales⁵¹. La hipoacusia relacionada con esta etiología suele ser de tipo neurosensorial y de grado grave o profundo en un 85% de los casos. Los factores relacionados con la prematuridad y la hipoxia perinatal pueden provocar lesiones a nivel de los núcleos cocleares del tronco cerebral.

5.1.4. FACTORES METABÓLICOS

Existe patología metabólica materna como el hipotiroidismo³⁶ que producen una alteración en la diferenciación neural, produciendo graves daños cerebrales que serán permanentes. En el cretinismo endémico por carencia de yodo, más de la mitad de los casos presentaran una hipoacusia mixta y progresiva por afectación de la células ciliadas, estría vascular y conductos semicirculares, así como la osificación incompleta del estribo y malformaciones a nivel del yunque, ventana redonda y oval.

5.2. HIPOACUSIA DE CAUSA GENÉTICA

En las hipoacusias, se estima que existe una base genética en alrededor del 80% de los nuevos casos diagnosticados en los países desarrollados, ya sea de causa directa o bien influido por factores genéticos de predisposición⁵³. En los últimos años, se han publicado numerosos estudios genéticos sobre las malformaciones en el oído interno como en el estudio de Mackay y cols.⁴² en el que se encontró que el factor de crecimiento fibroblástico (FGF-3) era necesario para un correcto patrón de diferenciación de la vesícula ótica así como en el de Torres y cols.⁴² en el que se demostró que en el oído interno, mutaciones del gen Pax-2 producen agenesia de la cóclea y del ganglio espiral.

Por tanto, el normal desarrollo de la cóclea depende de la correcta expresión de Pax-2, mientras que el gen Nkx-5 es necesario para la formación de los canales semicirculares.

Las hipoacusias de causa genética pueden ser de origen sindrómico en el 30% de los casos o no sindrómicas en el 70%, siendo en este último caso el oído interno el único órgano afectado³².

En los últimos años, se han identificado varios genes responsables de algunas formas de hipoacusias no sindrómicas existiendo hasta 70 genes responsables de los cuales se han identificado 33 genes y cuatro mutaciones mitocondriales⁵⁴.

En más del 30% de los casos de hipoacusia infantil aparece de forma aislada y no existe ningún antecedente que nos ponga en la pista del problema. En la mayoría de los casos se trata de enfermedades monogénicas.

Futuros estudios moleculares determinarán los mecanismos precisos por los que los genes intervienen en el desarrollo del oído interno junto con los factores no genéticos⁵⁵.

Desde el punto de vista genético la deficiencia auditiva puede clasificarse en:

5.2.1. HIPOACUSIA SINDRÓMICA

Estas hipoacusias se producen cuando la pérdida auditiva se encuentra asociada con malformaciones del oído externo o de otros órganos.

Aproximadamente el 30% de las hipoacusias hereditarias se catalogan como sindrómicas. Se han descrito unos 400 síndromes genéticos que incluyen la pérdida auditiva entre sus manifestaciones⁵⁶. Aunque la mayoría de estos síndromes son genéticamente heterogéneos, los genes implicados en cada uno de ellos no son muchos y la mayoría han sido identificados.

Los síndromes que se describen a continuación se clasificaran en función de su herencia:

Autosómico Dominante

Los estudios realizados sugieren que este tipo de herencia produce un amplio rango de malformaciones, lo cual se confirma por los genotipos encontrados⁵⁵. En este tipo de transmisión la expresividad es variable.

Síndrome de Waarderburg	<p>Se trata del síndrome con herencia dominante más común asociado a hipoacusia. Aparecen en torno al 1-2% en los pacientes con hipoacusia profunda³².</p> <p>Se caracteriza por presentar hipoacusia neurosensorial junto a anomalías en la pigmentación de la piel, el pelo (típico mechón blanco) y afectación a nivel ocular (heterocromía).</p> <p>La hipoacusia varía entre leve y profunda incluso dentro de la misma familia y la disfunción vestibular puede estar presente incluso en sujetos normooyentes⁵⁵.</p> <p>Se han descrito malformaciones tanto óseas como membranosas del laberinto anterior y del posterior. Es característica la afectación del laberinto posterior siendo también común la degeneración cocleosacular que puede existir con o sin hallazgos morfológicos⁵⁵.</p> <p>Existen cuatro tipos de fenotipos para este síndrome en función de los signos asociados:</p> <p>Tipo 1: gen PAX3. Presenta distopia cantal y entre un 20-58% presentan hipoacusia neurosensorial.</p> <p>Tipo 2: gen MITF y SLUG³². Sin existencia de distopia, es el fenotipo más frecuente. En el TAC de estos pacientes se puede encontrar aplasia del canal semicircular posterior con subdesarrollo del vestíbulo, ensanchamiento del acueducto del vestíbulo, conducto auditivo interno estenosado e hipoplasia del modiolos³². La hipoacusia neurosensorial aparece cercana al 70% en estos pacientes⁵⁵.</p>
--------------------------------	--

	<p>Tipo 3: gen PAX3³². Aparece distopia cantotum junto a afección bilateral de las extremidades superiores.</p> <p>Tipo 4: EDNRB, EDN3 y SOX10³². Se produce una combinación entre el tipo 2 (con aparición de hipoacusia progresiva) y la enfermedad de Hirschsprung⁵⁶.</p>
Síndrome branquio-otorenal (BOR)	<p>Es el segundo tipo más común. Presenta una prevalencia estimada de uno de cada 40.000 nacidos vivos⁵⁷. La penetrancia es alta, pero la expresividad es variable⁵⁷.</p> <p>Este síndrome presenta malformaciones de oído interno, medio y externo asociadas a hipoacusia que aparece desde moderada a profunda. Pudiendo ser conductiva, neurosensorial o mixta. También pueden existir fístulas o quistes branquiales, así como malformaciones renales (hipoplasias unilaterales o agenesias bilaterales).</p> <p>Entre las malformaciones que pueden relacionarse con este síndrome en el oído interno destacamos⁵³:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Presencia de una espira basal afilada con una hipoplasia de espiras media y apical (diagnóstico diferencial con la Enfermedad de Mondini). - Malformación de la cadena osicular. - Ensanchamiento del acueducto del vestíbulo. - Hipoplasia bilateral del nervio coclear. - Ausencia o hipoplasia de los canales semicirculares⁵⁵. <p>El 80% de los afectados presentan hipoacusia que puede ser neurosensorial, transmisiva o mixta, y en ocasiones progresiva^{32,55}. Un 40% tienen una mutación en el gen EYA1⁵⁵ y un pequeño porcentaje de individuos tienen mutación en el gen SIX1.</p>
Síndrome de Down	<p>Se caracteriza por una trisomía en el cromosoma 21. Presenta una incidencia aproximada de un caso por cada 600-800 nacimientos. Se trata de la anomalía de causa genética más vista en la práctica otorrinolaringológica⁵⁸.</p>

	<p>La hipoacusia aparece en más del 80% de los afectados⁵⁸, siendo en la mayoría de los casos de tipo conductivo, pero dejando un margen de 4-50% de casos de hipoacusia neurosensorial o mixta.</p> <p>Las malformaciones del oído interno son menos frecuentes que las de oído externo o medio. Entre ellas destaca:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Hallazgos compatibles con enfermedad de Mondini. - Menor longitud de la cóclea o del modiol. - Alteraciones del estribo. - Dehiscencias en el canal del nervio facial. - Dilatación del saco endolinfático. - Ensanchamiento del acueducto del vestíbulo. - Comunicación a través de la membrana redonda y del ligamento anular de la ventana oval (posibilidad de infecciones o fistulas). - Las estructuras del oído interno aparecen por lo general con un tamaño menor a la normalidad. - Presencia de una pequeña isleta ósea en canal semicircular lateral⁵⁸.
<p>Síndrome de Usher</p>	<p>Asocia hipoacusia neurosensorial. En algunos casos aparece junto a alteraciones del sistema de la visión, secundaria a una <i>retinitis pigmentosa</i>⁵³.</p> <p>Se subdivide clínicamente en tres tipos:</p> <p>Tipo 1: hipoacusia neurosensorial junto a disfunción vestibular. Presentan un retraso del desarrollo motor con adquisición de la sedestación y deambulación tardía para su edad.</p> <p>Tipo 2: hipoacusia neurosensorial sin disfunción vestibular. La amplificación auditiva satisfactoria favorece la adquisición de una comunicación oral.</p> <p>Tipo 3: aparición progresiva tanto de la hipoacusia neurosensorial como del déficit vestibular.</p>
<p>Síndrome de Edwards</p>	<p>Trisomía del cromosoma 18.</p> <p>Asocia hipoplasia o agenesia del nervio coclear.</p>

Síndrome de Turner	Trisomía del cromosoma 13. Asocia anomalía de Mondini.
---------------------------	---

Autosómico recesivo

Los progenitores portadores del alelo mutado son normoyentes mientras que la descendencia tiene un 25% de probabilidad de padecer hipoacusia. De entre ellos destaca:

Síndrome de Pendred	<p>Es la forma más frecuente de hipoacusia sindrómica con herencia recesiva. Aparece en más del 10% de los casos de sordera hereditaria⁵⁹.</p> <p>Este síndrome produce hipoacusia neurosensorial, así como defecto en la organificación del yodo que conlleva a la aparición de bocio multinodular⁵³.</p> <p>Suele aparecer en la infancia o adolescencia, pero rara vez es congénito⁴⁶.</p> <p>Los pacientes suelen ser eutiroideos aunque algunos pueden presentar diferentes grados de hipotiroidismo. En ocasiones pueden presentar vértigo con anomalías en los test vestibulares. Presenta una prevalencia de 7 a 10 casos por cada 100.000 nacimientos.</p> <p>Este síndrome asocia malformaciones del oído interno que pueden ser diagnosticadas en el TAC, entre las que destacan:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Malformaciones del laberinto óseo en un 85% de los casos. - Ausencia de espira apical en un 20% de los pacientes con este síndrome⁵⁹. - Dilatación del acueducto del vestíbulo, la más frecuente. - Malformación coclear tipo Mondini. <p>Estas dos últimas malformaciones son casi de existencia obligada para establecer el diagnóstico⁹.</p>
----------------------------	--

	<p>La hipoacusia progresiva con episodios de fístula perilinfática hace pensar que estos pacientes puedan tener también una dilatación de la espira basal de la cóclea⁵⁹.</p> <p>El gen PDS (SLC26A4) codifica una proteína llamada Pendrina, relacionada con la producción de hormonas tiroideas y con el mantenimiento del homeostasis del líquido endolinfático. Este gen se expresa en el oído interno, tiroides y riñón.</p>
<p>Síndrome de Fountain</p>	<p>Muy baja prevalencia. La patogenia es desconocida⁵⁵.</p> <p>Asocia retraso mental, anomalías óseas, adelgazamiento progresivo de labios e hipoacusia profunda debida a malformaciones como partición incompleta de la cóclea.</p>

Ligada al cromosoma X

Se caracterizan por ser transmitida por la madre y únicamente la padecerán los hijos varones.

Hipoacusia neurosensorial ligada al cromosoma X:

También se conoce como DFN3³². Es una anomalía cromosómica que produce hidrops perilinfático debido a una fístula entre el CAI y la cóclea⁴⁵.

Se manifiesta en varones jóvenes con hipoacusia profunda neurosensorial o mixta que es a menudo progresiva y puede estar asociada a disfunción vestibular y fijación congénita del estribo, responsable de la otorrea perilinfática que se produce al intentar una estapedectomía³². Las mujeres portadoras pueden presentar un cuadro mucho menos grave⁴⁵.

Los hallazgos radiológicos que acompañan a este síndrome con más frecuencia son el ensanchamiento del CAI que es habitualmente bilateral y simétrico⁴⁵, así como la hipoplasia de la espira basal de la cóclea, un modiolo ausente o deficiente y un déficit del septum interesalar coclear³², siendo esta la causa de que exista una comunicación entre

el espacio subaracnoideo en el CAI y la perilinfa de la cóclea, produciéndose un hydrops perilinfático si el estribo es manipulado³².

También es frecuente encontrar un ensanchamiento del canal proximal del nervio facial y del acueducto del vestíbulo.

La mutación que se asocia a esta anomalía se ha localizado en el cromosoma X. En los varones afectados se ha localizado una mutación en un gen regulador del ADN vinculante POU3F4³².

Hipoacusia sindrómica mitocondrial

Las formas más frecuentemente observadas comprenden desde los raros síndromes neuromusculares mitocondriales adquiridos (KSS, MERFF y MELAS) hasta la diabetes mellitus de herencia materna asociada a sordera⁵³.

Otros síndromes:

- **Síndrome de Goldenhar:** presenta diferentes malformaciones tanto de oído externo como de oído medio, no siendo tan frecuente las de oído interno⁶⁰. Se pueden encontrar hipoplasia de cóclea, ausencia de canales semicirculares, alargamiento del acueducto del vestíbulo, ausencia del canal del nervio facial, conducto endolinfático anómalo, CAI duplicado, etc.

No se conoce su etiología ni su patrón de herencia. La teoría que más parece acertar es una detención en el desarrollo a nivel de la placoda ótica así como en los arcos faríngeos primero y segundo en torno a la cuarta semana de gestación.

Es obligatorio realizar exámenes audiológicos y pruebas de imagen en estos síndromes, para descartar anomalías de oído medio e interno.

- **Síndrome de Wildervanck:** este cuadro asocia anomalía de Klippel-Feil (fusión de las vértebras cervicales), retracción de Duane (los ojos se van hacia atrás cuando miran lateralmente) e hipoacusia neurosensorial⁶¹.

Se han observado malformaciones a nivel de la cóclea, vestíbulo, canales semicirculares y CAIS.

- **Síndrome de DiGeorge:** se trata de un síndrome que asocia inmunodeficiencia e hipocalcemia debida a una malformación a nivel del timo y las paratiroides. A nivel orgánico destacan los defectos cardiacos, características faciales concretas y malformaciones a nivel de oído externo, medio e interno, destacando la malformación de Mondini⁵⁵.
- **Triada de Robin:** se caracteriza por hendidura palatina, micrognatia, glosptosis. Esto conlleva a padecer problemas para la correcta alimentación. Pueden aparecer de forma esporádica o sindrómica, sobretodo se asociada al síndrome de Stickler y al síndrome velocardiofacial⁶¹. La hipoacusia es variable y las malformaciones a nivel del oído son la existencia de pabellones auriculares de implantación baja, anomalías del estribo, nervio facial dehiscente, malformaciones cocleares y del laberinto posterior y CAI de pequeño tamaño³².
- **Síndrome CHARGE:** asocia coloboma, atresia de coanas, retraso mental, malformaciones a nivel cardiaco, genitourinarias y auditivas. Otras menos importantes como parálisis o asimetría facial, malformaciones renales o grietas faciales, anomalías laríngeas o esofágicas⁶².
Presenta una incidencia de un caso por cada 8.500-12.000 nacimientos³².
En la actualidad, existen unos criterios diagnósticos para este síndrome⁶². Se deben cumplir tres criterios mayores o dos mayores y dos menores para establecer el diagnóstico:
 - Criterios mayores:* coloboma, atresia de coanas, canales semicirculares hipoplásicos.
 - Criterios menores:* disfunción romboencefálica, disfunción hipotálamo-hipofisaria, malformación de oído medio o externo, malformaciones cardiacas o esofágicas y retraso mental.

Recientemente diversos estudios sugieren que estos pacientes presentan riesgo de padecer anomalías del octavo par craneal, como ausencia o hipoplasia⁶³, así como hipoplasia de la espira apical de la cóclea, malformaciones de la cadena osicular, trayecto anómalo del nervio facial, hipoplasia de canales semicirculares o ausencia de estos, siendo esta última la más específica³².

Morimoto y cols⁶² encontraron ausencia de los canales semicirculares en el 96,1% en los 13 pacientes estudiados con asociación de CHARGE, entre otras anomalías. Tellier⁶², también describió malformaciones del tipo Mondini, displasias del vestíbulo, acueducto del vestíbulo dilatado y atresia de la ventana oval.

En casos de niños con malformaciones cocleares con asociación de CHARGE y retraso psicomotor, hace que la causa de sus malos resultados tras la implantación no esté clara⁶³.

5.2.2. HIPOACUSIA NO SINDRÓMICA

Representan el 70% de los casos de hipoacusia hereditaria. La primera descripción del origen genético de una sordera no sindrómica fue realizada en el siglo XVI por Johannes Schenck. Desde entonces se han sucedido las evidencias hasta que en 1846, Pierre Ménière reconoció un tipo de herencia autosómico recesivo en casos familiares de sordera⁵³.

Las hipoacusias hereditarias son trastornos fundamentalmente monogénicos, si bien los fenotipos pueden estar modulados por la influencia de genes reguladores que pueden presentar todos los tipos posibles de herencia⁵⁶.

Las hipoacusias de este tipo suelen ser neurosensoriales y responden a todos los patrones de herencia, siendo las más frecuentes las autosómicas recesivas que representan hasta el 77% del total. Más de la mitad de estas hipoacusias no sindrómicas se deben a una mutación en el gen GJB2, responsable de codificar la conexina 26, una proteína encargada de la difusión celular y el reciclaje de pequeñas moléculas⁵⁶. En estos pacientes se pueden encontrar anomalías de la cóclea y dilatación del acueducto del vestíbulo.

Hasta el momento se han descrito más de 100 loci causantes de sordera no sindrómica, que codifican diferentes proteínas encargadas de funciones auditivas. Éstos se encuentran presentes en diferentes estructuras, como son⁵³:

Proteínas de membrana o asociadas a membrana:

- El canal de potasio KCNQ4, los transportadores de aniones SLC26A4 (pendrina) y SLC26A5 (prestina).
- Las conexinas 26, 30 y 31: proteínas de las uniones intercelulares de tipo comunicante o gap junctions.
- La claudina-14: proteína de las uniones intercelulares estrechas o tight junctions.
- La otoferlina: implicada en el tráfico de las vesículas sinápticas generadas en las células ciliadas internas.
- La otoancorina: proteína anclada a membrana con una función estructural en la interfase entre el epitelio sensorial y la membrana tectoria del oído interno.
- La wolframina: proteína localizada en la membrana del retículo endoplásmico y que ayuda a mantener la carga iónica.

Proteínas del citoesqueleto de las células sensoriales del oído interno:

- Las miosinas IA, IIA, IIC, IIIA, VI, VIIA y XV, la gamma-actina y la espina: proteínas que contribuyen al mantenimiento de los haces de actina.
- La esterocilina, la harmonina y la whirlina: proteínas de los estereocilios de las células ciliadas.

Proteínas de la matriz extracelular:

- La alfa-tectorina: se trata de una especie de colágeno de tipo XI que forman parte de proteínas estructurales de la membrana tectoria del oído interno.
- La colina: se encuentra presente en las estructuras de soporte y en los canales neurales del laberinto.

Proteínas reguladoras:

- Los reguladores transcripcionales POU3F4, POU4F3, EYA4 y TFCEP2L3.
- La cristalina, miembro de la familia de proteínas que se unen a las hormonas tiroideas (THBPs) para regular su acción.

Componentes de la maquinaria de biosíntesis de proteínas en la mitocondria:

- El rRNA 12S y el tRNA-Ser (UCN), cuyos genes se encuentran en el genoma mitocondrial.

5.3. Malformación del nervio coclear

Existe controversia en la asociación de malformaciones a nivel de oído interno y agenesia del nervio coclear y del paquete neural del CAI. Algunos autores sugieren que no puede desarrollarse la cóclea si no existe una adecuada inervación por parte del nervio³³, por lo que, si existen imágenes de TAC con una cóclea de aspecto normal, el nervio debería estar presente.

Estudios recientes como los de Buchman y cols³³ o los de Nelson e Hinojosa sugieren la existencia de una cóclea normal, aun con ausencia del nervio, llegando incluso a encontrar hallazgos como un correcto funcionamiento de las células ciliadas externas con presencia de microfónicos cocleares mediante PEATC, a pesar de no existir nervio coclear.

Por este motivo, Incesulu y cols³⁸ sugieren que ante la existencia de nervio con un diámetro menor a 2mm, la realización de RMN complementaria a el TAC es obligatoria, con el fin de estudiar mejor el nervio auditivo.

En el estudio de Casselman y cols³⁸ existen casos con CAIS normales pero con nervio coclear ausente confirmado en la RMN en dos pacientes con cavidad común, pero curiosamente obtuvieron umbrales tras la implantación coclear. Este hecho les hizo pensar que la rama vestibular del octavo par podía tener algunas fibras que llegaran a la corteza auditiva o incluso la posibilidad de un trayecto del nervio coclear anómalo, que trascorra fuera del CAI, y por tanto no sea detectable en los cortes radiológicos del mismo.

6. EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON HIPOACUSIA

6.1. INTRODUCCION:

Como ya se ha comentado anteriormente, se denomina *hipoacusia* o *sordera* al defecto funcional que ocurre cuando un sujeto pierde capacidad auditiva, independientemente de la intensidad.

La hipoacusia puede estar causada por múltiples patologías, desde un proceso banal y fácilmente tratable hasta un proceso sistémico más grave que curse con hipoacusia.

Existen varios grados de hipoacusia: desde los casos leves, que a veces pasan desapercibidos, a los casos más severos, que llegan incluso a ser invalidantes⁶⁴.

6.2. CLASIFICACIONES DE LAS HIPOACUSIAS:

Para estudiar una hipoacusia es necesario caracterizarla según diversos criterios, por lo que surgen varios modos de clasificación:

- ***Clasificación topográfica:*** existen diferentes tipos de hipoacusia, según el lugar en el que asienta la lesión, basados en la diferenciación anatómica y funcional del oído, bien afecten al oído externo, medio o interno.

Teniendo en cuenta esta diferenciación, las hipoacusias se pueden clasificar en los siguientes grupos:

- ***Hipoacusias de transmisión o de conducción:*** se deben a lesiones del aparato transmisor de la energía sonora. Se producen por obstrucciones del conducto auditivo externo (CAE) y por lesiones del oído medio, que ocasionan alteración de la membrana timpánica, cadena de huesecillos o ambas estructuras⁶⁵. En general, se consideran potencialmente tratables o recuperables, con tratamiento médico o quirúrgico.

• **Hipoacusias neurosensoriales o de percepción:** ocurren por la lesión en el órgano de Corti (*hipoacusias cocleares*), alteración de las vías acústicas (*hipoacusias retrococleares*) o por trastornos en la corteza cerebral auditiva (*hipoacusias corticales*). Como norma general, estas hipoacusias una vez establecidas tienen escasas posibilidades de recuperación desde el punto de vista médico-quirúrgico, siendo necesario para su tratamiento medidas de adaptación mediante amplificación (audífonos) o implantación coclear⁴⁰.

• **Hipoacusias mixtas:** debidas a alteraciones simultáneas en la transmisión y en la percepción del sonido en el mismo oído.

- **Clasificación cuantitativa:** dependiendo de la intensidad de la pérdida de audición. El Bureau International d' Audiophonologie en su recomendación 02/1, clasifica las deficiencias auditivas, según la **pérdida tonal media**, en los siguientes grupos:

- **Leve:** 21 – 40 dB.
- **Moderada:** 41 - 70 dB.
- **Severa:** 71 - 90 dB.
- **Profunda:** 91 - 119 dB (> 90 dB).
- **Deficiencia auditiva total – cofosis:** >120 dB (no existe percepción del sonido).

- **Clasificación evolutiva:** según la progresión en el tiempo, las hipoacusias pueden ser:

• **Hipoacusias estables:** son aquellas que no modifican el umbral de audición con el paso del tiempo. Un ejemplo sería la hipoacusia neurosensorial aguda inducida por aminoglucósidos, que se establece en un momento dado tras la administración del antibiótico y la pérdida que se origina no incrementa una vez metabolizado y retirado el agente tóxico causal.

• **Hipoacusias progresivas:** aquellas en las que el déficit auditivo va aumentando con mayor o menor rapidez, pero inexorablemente a lo largo de los años. Es lo más frecuente en las hipoacusias neurosensoriales.

- **Hipoacusias rápidamente progresivas:** son las que evolucionan con gran prontitud, profundizándose en el plazo de algunas semanas o pocos meses. Las hipoacusias autoinmunes suelen seguir este patrón.

- **Hipoacusias bruscas:** son procesos de variada etiopatogenia. La hipoacusia se instaura de forma brusca, en un breve plazo de minutos u horas.

- **Hipoacusias fluctuantes:** determinados procesos evolucionan con una audición cambiante. Esta hipoacusia fluctuante aparece en distintas alteraciones del oído y es característica del hidrops cocleovestibular, así como en malformaciones del laberinto posterior como la dilatación del acueducto del vestíbulo, como ya se comentó en capítulos anteriores.

- **Clasificación en relación con la adquisición del lenguaje:**

- **Hipoacusia prelocutiva o prelingual:** la aparición de la hipoacusia tiene lugar antes del desarrollo del lenguaje hablado. Este hecho va a tener una enorme trascendencia, ya que dificulta o impide el aprendizaje del habla y altera la progresión cultural. Es en este tipo de hipoacusia, donde el diagnóstico precoz, así como la instauración de un tratamiento temprano va a modificar el pronóstico en el desarrollo del lenguaje en el paciente afectado.

- **Hipoacusia postlocutiva o postlingual:** la hipoacusia aparece cuando el lenguaje está bien desarrollado. La incidencia sobre la expresión hablada será discreta, escasa o nula, dependiendo del grado de hipoacusia.

- **Hipoacusia perilocutiva:** cuando la hipoacusia se instaura durante la adquisición del lenguaje.

- **Clasificación cronológica:** se clasifica atendiendo al momento de aparición de la hipoacusia, tomando como referencia el momento del parto:

- **Prenatales (congénitas):** son aquellas hipoacusias que aparecen antes del nacimiento. Pueden ser **genéticas** (trasmitidas por anomalías de un gen) o **adquiridas** (originadas por actuación de un agente patógeno en el período embrionario o fetal). Además, pueden asociarse o no a otras malformaciones congénitas: **formas asociadas o sindrómicas** (la hipoacusia se asocia a otras anomalías) y **formas no sindrómicas o aisladas** (el único

hecho constatable es la hipoacusia), como ya se comentó en el *capítulo de etiología de las malformaciones del oído interno*.

Para el correcto diagnóstico de la hipoacusia es muy importante realizar una buena historia clínica buscando los factores de riesgo que predisponen a padecer una hipoacusia. En nuestro país, la Comisión Española para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) ha elaborado una lista de indicadores de riesgo⁴⁸ (*Tabla 2*).

1. *Antecedentes familiares* de hipoacusia neurosensorial congénita o de instauración temprana (a lo largo de la infancia), hereditaria o de causa no aclarada.
2. *Infección de la madre* durante la gestación por alguno de los siguientes agentes: citomegalovirus (CMV), rubéola, sífilis, herpes y toxoplasmosis. Esto es así, tanto si se confirma la infección, como si existen datos analíticos o clínicos sugerentes de la misma.
3. *Malformaciones craneofaciales*, incluyendo malformaciones mayores o secuencias dismórficas que afecten a la línea facial media o a estructuras relacionadas con el oído.
4. *Peso al nacimiento* inferior a 1500 gramos.
5. *Hiperbilirrubinemia grave*, no en función de una cifra determinada, sino en cuanto a que sea subsidiaria de exanguinotransfusión, por la edad o la patología de base del paciente.
6. Empleo de *medicamentos ototóxicos*, bien durante la gestación en ciclo único, o bien, partir del nacimiento, en ciclos sucesivos o combinados (aminoglucósidos, diuréticos de asa, cisplatino, etc.). Además, se consideran potencialmente ototóxicos:
 - Los *procedimientos* no autorizados en el embarazo (isótopos radioactivos, radiología en el primer trimestre).
 - Los *niveles séricos de aminoglucósidos* por encima del rango terapéutico (aunque se administren en ciclo único).
 - Los *aminoglucósidos* (aunque se administren en ciclo único), siempre que exista historia familiar de ototoxicidad medicamentosa.
7. Las *drogas ilícitas* por vía parenteral y el *alcoholismo* en la madre gestante.
8. *Meningitis bacteriana*, a cualquier edad.
9. *Accidente hipóxico-isquémico*, a cualquier edad. Especialmente, en el momento del parto, si se registra Apgar de 0 a 4 al primer minuto o de 0 a 6 al quinto minuto, y siempre que se produzca parada cardiorespiratoria.
10. *Ventilación mecánica prolongada* durante más de 5 días en el recién nacido.

11. Signos clínicos o hallazgos sugerentes de *síndromes* asociados a hipoacusia en su nosología, p.ej: Sdr. de Waardenburg, retinitis pigmentosa, intervalo Q-T prolongado, osteogénesis imperfecta, mucopolisacaridosis, etc.

12. *Traumatismo craneoencefálico* con pérdida de conciencia o fractura de cráneo.

13. *Trastornos neurodegenerativos y patología neurológica* que curse con convulsiones.

Además, desde la etapa de lactante hasta los 3 años de edad, deberán considerarse:

14. La sospecha formulada por los padres o cuidadores de *pérdida auditiva* en el niño.

15. *Retraso en la adquisición de los hitos audiolingüísticos* normales para el cociente de desarrollo global del niño.

16. La presencia de *otitis media aguda recidivante o crónica persistente*, durante más de tres meses. Otras infecciones que se asocien a hipoacusia.

Tabla 2: Indicadores de riesgo asociados a hipoacusia

En estos niños es fundamental no sólo detectar, sino también diagnosticar y tratar lo antes posible la hipoacusia. Estos indicadores también son factores etiológicos para presentar en el momento del nacimiento una neuropatía auditiva, que debe estar siempre presente en el diagnóstico diferencial de las hipoacusias en los primeros años de vida.

- **Perinatales:** son aquellas hipoacusias que aparecen durante el parto o en las primeras horas del periodo neonatal. También es útil recurrir a los indicadores de riesgo (*Tabla 2*). Al igual que en el apartado anterior, la detección, diagnóstico y tratamiento precoz de la hipoacusia son claves para un correcto desarrollo en la etapa infantil.

- **Postnatales:** son aquellas hipoacusias que aparecen con posterioridad al nacimiento. Aunque existen hipoacusias de origen genético que comienzan a manifestarse después del nacimiento, la mayoría de ellas son adquiridas.

6.3. ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA:

La estrategia diagnóstica que se plantea se centra fundamentalmente en el estudio de las hipoacusias postnatales. Los pasos a seguir ante un paciente con hipoacusia deben ser los siguientes:

- **Anamnesis:** es de vital importancia para obtener la mayor información por parte del paciente y sus familiares que nos ayudará a elaborar un diagnóstico inicial que nos permitirá orientar la exploración y la indicación de pruebas complementarias posteriores. Es importante conocer una serie de aspectos: antecedentes familiares de hipoacusia, antecedentes personales, existencia de factores de riesgo de hipoacusia según los criterios de la CODEPEH⁴⁸, existencia de hábitos tóxicos, ototoxicidad, infecciones recientes, etc. Respecto a la hipoacusia es fundamental aclarar su momento de aparición (prenatal, postnatal, congénita, adquirida, etc). En el paciente adulto, el estudio de la hipoacusia nos puede aportar datos como el tiempo de evolución, modo de presentación (brusca, progresiva, fluctuante), si es uni o bilateral, así como su intensidad subjetiva.

Una vez descrita la hipoacusia es importante conocer su asociación con otros síntomas otológicos, que en ocasiones pueden orientarnos hacia una determinada enfermedad, como son la otalgia, otorrea, acúfenos, autofonía, vértigos, presión ótica, sensación de inestabilidad, asociación con insuficiencia respiratoria nasal, paracusias de Willis o de Weber (típico de la otosclerosis), o el aumento de sensibilidad ante sonidos de intensidad elevada que evoca el fenómeno de reclutamiento que suele acompañar a la presbiacusia. Estos síntomas solo son valorables en la edad adulta o en pacientes con hipoacusias postlocutivas, que previamente han desarrollado el lenguaje.

Es necesario buscar relaciones con otras circunstancias de los pacientes que pueden asociarse con la presencia de hipoacusia: administración de medicamentos ototóxicos, embarazo, exposición a ruido, etc.

- **Exploración física con otoscopia:** Después de una historia clínica exhaustiva, se realizará la exploración física otorrinolaringológica y otoneurológica básica.

La parte más importante de esta exploración física es la otoscopia, que debe ser la primera prueba a realizar en un paciente con cualquier sintomatología otológica⁶⁶.

- **Pruebas audiológicas:** la pérdida auditiva requiere una exploración audiométrica⁶⁷, sin la cual no se puede confirmar un diagnóstico.

• **Pruebas audiológicas subjetivas:** se requiere la colaboración del paciente:

- Acumetría.
- Audiometría tonal liminar y supraliminar.
- Audiometría conductual.

• **Pruebas audiológicas objetivas:** miden la respuesta fisiológica ante determinados estímulos. Son pruebas que no están sujetas a la voluntad de los sujetos:

- Impedanciometría.
- Otoemisiones acústicas.
- Potenciales auditivos.

- **Pruebas de imagen:** TC, RMN, arteriografía...

- **Pruebas de laboratorio:** para la detección de virus responsables de hipoacusias (rubéola, parotiditis, citomegalovirus, sarampión, etc), anticuerpos anticocleares (en sospecha de hipoacusias autoinmunes), así como estudios genéticos para descartar posibles alteraciones en diferentes genes como la conexina u otoferlina entre otros.

Por todo ello, el proceso diagnóstico ante una hipoacusia requiere una estrategia rigurosa basada inicialmente en la anamnesis, el examen clínico, la evaluación audiométrica y la evolución de la hipoacusia. Al final del proceso de aproximación diagnóstica es posible definir el diagnóstico topográfico y etiológico. En ciertos casos, está justificada la realización de otros exámenes complementarios como técnicas de imagen, estudios electrofisiológicos y de laboratorio.

6.4. EVALUACIÓN DE LA HIPOACUSIA

La evaluación del paciente con hipoacusia puede realizarse desde diversos puntos de vistas o distintos enfoques:

- Forma de presentación en el tiempo (hipoacusia agudas y crónicas).
- Características de la otoscopia (normal o patológica).
- Resultados en las pruebas audiológicas.

El examen otoscópico permite distinguir dos grandes grupos: las hipoacusias con otoscopia patológica y las hipoacusias con otoscopia normal. Posteriormente, el diagnóstico se basará en la acumetría, la audiometría tonal y la modalidad evolutiva de la hipoacusia.

- **HIPOACUSIAS CON EXAMEN OTOSCOPICO PATOLOGICO:**

La otoscopia patológica puede ser por lesiones o patologías en el oído externo o en el oído medio.

- **HIPOACUSIAS CON EXAMEN OTOSCOPICO NORMAL:**

Las hipoacusias con examen otoscópico normal pueden ser de transmisión, de percepción, o una combinación de ambas.

La acumetría y la audiometría tonal liminar permiten precisar la naturaleza de la hipoacusia. En caso de neonatos, lactantes y niños con hipoacusia prelocutiva son necesarios otros métodos diagnósticos subjetivos dado su falta de colaboración.

Dado que el objetivo de nuestro estudio es la búsqueda de malformaciones de oído interno y las indicaciones de implantación coclear, nos vamos a centrar en las hipoacusias neurosensoriales:

La acumetría y la audiometría tonal liminar⁶⁷ permiten definir una hipoacusia neurosensorial o de percepción. La audiometría tonal muestra una caída en ambas vías (aérea y ósea) como se observa en la *figura 23*. Cuando nos encontramos con estos casos debemos continuar el estudio para conocer la localización topográfica de la lesión.

Las enfermedades perceptivas de la audición están vinculadas a lesiones neurosensoriales que pueden situarse a nivel del oído interno o entre éste y los centros cerebrales, por lo que la hipoacusia se denomina ***hipoacusia coclear*** o ***retrococlear***, respectivamente.

La elección de exámenes complementarios para localizar la lesión depende del grado de sordera constatada en la audiometría tonal: estudio del reflejo estapedial, estudio del reclutamiento y de la adaptación patológica, potenciales evocados auditivos y estudio de imagen.

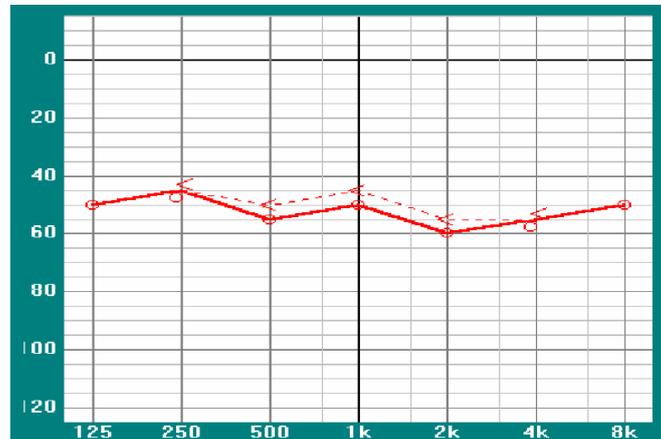


Figura 23. Imagen de audiometría con hipoacusia neurosensorial

6.5. PRUEBAS DIAGNÓSTICAS (RECIÉN NACIDOS, LACTANTES Y NIÑOS)

- **Audiometría de observación de la conducta, no condicionada al sonido:**

Se trata del procedimiento característicamente utilizado en el cribado y la evaluación de recién nacidos y niños sobre todo en los primeros 6 meses de vida. Para ello se realiza una observación de la conducta refleja tras estimulación acústica (reflejo respiratorio, reflejo cocleopalpebral, reflejo del movimiento, reflejo del llanto o de sorpresa...).

- **Audiometría de observación de la conducta, condicionada al sonido:**

- **Test de reflejo de orientación condicionada:** se basa en condicionar al niño ante el sonido, a través de un estímulo visual que él debe localizar. El examinador condiciona al niño al sonido, de forma que al escucharlo, gire la cabeza hacia el altavoz del que procede el estímulo sonoro, obteniendo sólo entonces, la recompensa de ver iluminado un juguete (prueba de Suzuki-Ogiba).

- Audiometría con refuerzo visual: es un test de respuesta condicionada al sonido bajo refuerzo visual, cuyo objetivo es mantener o reforzar la respuesta. El estímulo acústico puede ser un tono puro, un ruido de bandas, palabra o el emitido por un juguete. El refuerzo visual debe ser proporcionado justo después de la presentación del estímulo acústico.
- Audiometría de actuación: a partir de los 18-24 meses de vida, el niño pierde interés por el refuerzo visual y el empleo del refuerzo motor puede serle más motivador. Este tipo de audiometría suele ser útil hasta los 4 años de edad. Destaca el método del Peep-Show⁶⁷.
- Audiometría lúdica: útil a partir de los 3 años de edad. Al percibir el estímulo sonoro, el niño debe realizar una acción como insertar clavijas, tirar pelotas a una cesta, apilar cubos, etc.

- **Timpanometría**

La impedanciometría mide el nivel de vibración libre del tímpano, sometido a diferentes presiones. La forma de la curva registrada tiene indicaciones muy útiles. Con el mismo aparato, es posible medir la tensión de la cadena de huesecillos bajo la acción del músculo del estribo, como respuesta a un sonido fuerte. El umbral de reacción aparece entre 75-95 dB. Su presencia es signo de audición, presentando reflejo estapedial, siendo un examen objetivo⁶⁷.

- **Electrococleografía (ECOG)**

Es una técnica que investiga la parte más periférica de la vía auditiva y en concreto los potenciales generados en la cóclea y el VIII par craneal. Se utiliza desde 1967. Se realiza con un equipo de potenciales evocados. El campo se establece mediante un electrodo colocado en el lóbulo de la oreja o mastoides, el otro en el vértex y otro en la frente. Se introduce un electrodo transtimpánico o extratimpánico hasta alcanzar la zona del promontorio o bien sobre la membrana timpánica en los extratimpánicos, para realizar la estimulación. Con todo ello se obtiene el campo eléctrico más próximo al oído. Ante un estímulo acústico se genera una serie de ondas, siendo cada una de ellas de un significado especial. Los dos parámetros con mayor interés diagnóstico son los potenciales microfónicos y el potencial de acción:

a. Microfónicas Cocleares (CM): su forma se corresponde con el tipo de estímulo acústico aplicado, produciéndose ondas positivas o negativas de acuerdo al estímulo, clicks de presión (condensación) y de succión (rarefacción). Se registran con altas intensidades de estímulo, 50 a 60 decibelios, y se originan en las espiras más inferiores del caracol, proviniendo de las células ciliadas internas.

b. Potenciales de Acción (AP): en este caso cualquiera que sea la polaridad del click, la forma del potencial de acción siempre será la misma. Son generados por la primera porción del nervio auditivo. Se visualizan hasta llegar al umbral de audición y se componen de la suma de los potenciales de las fibras nerviosas, representando la actividad de la espira basal. Se corresponden a la onda I del PEACT.

c. Potenciales de Suma: sólo se producen con estímulos de altas intensidades. Para verlos, es necesario que todas las respuestas de CLICKS comprensivos vayan a la memoria A y la de CLICKS descomprensivos vayan a la memoria B. De esta manera adicionando estas respuestas, los microfónicos cocleares se borran, quedando el potencial de acción doblemente magnificado y dentro de él, el potencial de suma.

Su utilidad práctica: si en la prueba hay ausencia de microfónicos cocleares, las lesiones se localizaran a nivel del órgano de Corti mientras que si encontramos presencia de microfónicos cocleares y ausencia de potenciales de acción se tratará de una lesión a nivel neural. En caso de que el coeficiente entre el potencial de sumación y el potencial de acción sea mayor de 0.43, se trataría de una corticopatía por Hidrops Coclear.

Esta técnica se está realizando en nuestro servicio con el fin de poder saber de antemano la respuesta que va tener el paciente a la implantación coclear, dado que nos da una importante información de cómo se encuentra la reserva coclear.

- **OEAT (otoemisiones acústicas evocadas transitorias)**

Actualmente se define la otoemisión acústica como la fracción de sonido generada por la actividad fisiológica de la cóclea que puede ser registrada en el conducto auditivo externo (CAE)⁶⁸. Aporta información sobre el correcto funcionamiento de la micromecánica coclear⁶⁹.

En el año 1978, D. Kemp evidenció que la cóclea, además de recibir y analizar los sonidos, es capaz de producir energía acústica de forma activa⁷⁰. Kemp descubrió la existencia de una energía sonora, producida en la cóclea, que podía ser registrada con un micrófono a nivel del conducto auditivo externo, tras la aplicación de un estímulo sonoro mediante una sonda colocada en el CAE. También es posible registrarla sin necesidad de estimulación, al producirse de manera espontánea.

Para que el oído humano alcance el nivel de discriminación subjetivo que presenta, es necesario un elevado valor de resonancia de la membrana basilar. Para ello es necesario la existencia de un proceso activo que anule la amortiguación de los movimientos de esta membrana por los líquidos cocleares y como resultado se producen emisiones sonoras⁶⁹. Esta energía acústica registrable se debe a la contracción activa de las células ciliadas externas. Este hecho aportó la primera prueba convincente de la implicación de los fenómenos activos en la micromecánica coclear y demostró que la cóclea es capaz de sintonizar el sonido y realizar una discriminación fina mediante la contracción de las células ciliadas externas, mejorando la selectividad frecuencial y la audición de sonidos de baja intensidad. Esta contracción activa de las CCE produce una energía acústica que se transmite en forma de onda sonora, en sentido contrario al sonido y con una latencia entre 5 y 15 ms⁷¹.

Presenta una serie de limitaciones en relación al cribado, puesto que requieren que el niño esté dormido (se suele aprovechar el sueño tras la toma). Debe hacerse en un medio silencioso para disminuir el ruido ambiental y el biológico del propio paciente. También influyen el estado del oído externo y medio, ya que el detritus que puede estar presente en los primeros días en el CAE (conducto auditivo externo) o una OMS (otitis media serosa) pueden producir una hipoacusia de transmisión dando lugar a un falso negativo⁶⁹.

Las otoemisiones son un método objetivo de evaluación de la integridad de los mecanismos cocleares. *No valoran la vía auditiva*, por lo que una persona con neuropatía auditiva puede tener íntegro el sistema coclear pero que la vía aferente hacia el sistema nervioso se encuentre interrumpida. De ahí que OEA y PEATC son complementarios y no excluyentes.

- **Tipos de OEA** (otoemisiones acústicas)

TIPOS DE OEA EN FUNCIÓN DEL ESTÍMULO	
Sin estímulo: - Otoemisiones acústicas espontáneas	OEAE
Estímulo transitorio: - Otoemisiones acústicas provocadas	OEAP o OEAT
Estímulo continuo: - Otoemisiones acústicas sincronizadas - Productos de distorsión	OEAS PD

Ventajas de las OEA generadas por estímulo:

- Se trata de una prueba objetiva. No precisa de la interpretación de un explorador, ni la colaboración del paciente explorado, lo cual es sumamente importante en los pacientes afectos de alteraciones del desarrollo mental, autismos, etc. y sobre todo en recién nacidos.
- Prueba simple y atraumática para el paciente.
- Alta fiabilidad: el registro es similar al repetir las exploraciones a lo largo del tiempo.
- Alta eficacia: sensibilidad 96% y especificidad cercana al 100%.
- Rápida: duración de la prueba 10-12 minutos.
- El sistema portátil puede ser desplazado a unidades de cuidados intensivos.
- Económico: no precisa de material fungible y sus costes se sitúan entre 20 y 40 euros por prueba.

Utilidades:

- Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos.
- Valoración auditiva en la edad escolar, en pacientes con riesgo de hipoacusia y en seguimiento durante su edad escolar.
- Evaluación y diagnóstico de hipoacusias en adulto. Ayudan al diagnóstico de la HNS de origen coclear en hipoacusias menores de 45-55 dB, monitorizando la población de células ciliadas externas en casos de ototoxicidad por aminoglucósidos, furosemida, cisplatino y otros antineoplásicos o trauma acústico^{71,72}.
- Seguimiento de hipoacusias fluctuantes.
- Valoración del tratamiento de procesos efusivos de oído medio en niños, sobre todo mediante las otoemisiones por productos de distorsión.
- Acúfenos: existen ciertos acúfenos de tonalidad aguda causados por mal función de CCE con aumento de amplitud en OEA productos de distorsión en el área de 4- 6,3 KHz.

Limitaciones:

- Solo detecta hipoacusias neurosensoriales de origen coclear, siendo incapaz de detectar aquellas de origen retrococlear (neuropatía auditiva o HNS por kernicterus). Este impedimento resulta importante al estudiar pacientes procedentes de UCI neonatal, donde la neuropatía auditiva puede resultar prevalente.
- Reducción de la eficacia de la prueba cuando existe patología de oído medio o externo que conducen a hipoacusias de transmisión, dando el resultado de OEA negativas. Por ello, es siempre conveniente realizar una otoscopia y un timpanograma en todo individuo en los que no se registra otoemisión.
- Dificultad para detectar hipoacusias en frecuencias agudas >5-6 KHz.

- **PEATC (Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral)**

Los PEATC son un registro electrofisiológico basado en la producción de actividad generada por el sistema nervioso auditivo central en el tronco cerebral tras la aplicación de un estímulo sonoro. Fue observado inicialmente por Hans Berger en 1929⁷¹. Están clasificados, junto a la electrococleografía como componente obligatorio sensorial específico, puesto que siempre que existe un estímulo físico se desencadena un fenómeno intracraneal de carácter obligatorio que es respuesta de la activación de un sistema sensorial concreto¹⁵.

Del mismo modo que se realiza un electroencefalograma, los PEATC registran mediante electrodos de superficie la actividad eléctrica que se origina en el SNC. Valoran la integridad de la vía auditiva periférica hasta un determinado nivel, por ello, es posible encontrar PEATC normales en personas con hipoacusia profunda, como por ejemplo una alteración de la corteza cerebral auditiva, y viceversa, personas normoacúsicas con potenciales alterados (esclerosis múltiple)^{72, 73}.

Son desencadenados por estímulos instantáneos en tiempo e independientes del estado de vigilia o sueño a la vez que no son influenciados por sedación y/o anestesia^{15,71}.

Su amplia difusión en la práctica clínica se debe a su consideración como técnica básica para la determinación objetiva de umbrales auditivos, detección de patología retrococlear y otros trastornos neurológicos^{71,74}.

Hasta el desarrollo de la informática no fue posible su utilización clínica. La señal eléctrica de estos potenciales es relativamente pequeña (0.001.1 microV). Esto unido a la presencia de actividad eléctrica no deseable (artefactos) como actividad eléctrica cerebral de fondo, la actividad muscular y la posible contaminación de otros artefactos hace necesaria el procesamiento de estas señales por equipos informáticos.

Un equipo de registro de PEATC está compuesto por un generador de estímulos que emite una señal acústica deseada. Unos electrodos colocados en la frente (Fz), lóbulo de la oreja A (A1 lóbulo izquierdo, A2 lóbulo derecho) y la mastoides, registran la señal. Los electrodos suelen estar recubiertos de una pequeña capa de cloruro de plata que disminuye la impedancia (la resistencia al paso de la señal, disminuyendo los artefactos) y reduce las reacciones alérgicas. Posteriormente un amplificador aumenta unas 100.000 veces la señal.

En este momento tenemos una señal contaminada por el ruido de fondo, el cual suele ser unas 10 veces de mayor intensidad que los PEATC. El siguiente paso es el proceso de promediación de la señal. Los PEATC son constantes en morfología y amplitud y se producen al mismo tiempo tras el estímulo aplicado. El ruido de fondo es aleatorio y no sigue ningún patrón y no es sincrónico con respecto al estímulo. Basándose en estas diferencias y en un gran número de muestras, el ordenador realiza una promediación de la señal, aislando la señal que representan los PEATC. Por esta razón, no era posible su

aplicación clínica hasta el desarrollo de la informática y la posteriormente generalización con la reducción de los costes.

La aparición de la señal presenta una latencia inferior a 10-15 ms tras la estimulación sonora. Los estímulos más utilizados para su identificación son clics a intensidades progresivamente más bajas, pues consiguen una buena sincronización de las respuestas neurales. El mejor coeficiente de correlación lo presentan entre 2000 y 4000 Hz (no valorando las frecuencias graves) puesto que la mayor parte de los clics se concentran en las frecuencias más agudas sin ser los potenciales obtenidos específicos frecuencialmente¹⁵.

El registro consta de 5-7 deflexiones u ondas de Jewett, siendo cada una de ellas generadas por la descarga sincrónica de generadores bipolares de estaciones relevo situadas en distintas zonas de la vía auditiva. El origen de la onda I se sitúa en la zona periférica del nervio auditivo, la onda II en el conducto auditivo interno, la onda III en el complejo ipsilateral coclear, la onda IV en el complejo olivar superior medial y el cuerpo trapezoide y la onda V en el lemnisco lateral. Son las ondas I, III y V las más fácilmente detectables y por lo tanto empleadas en el diagnóstico, pudiéndose valorar la morfología, latencia, amplitud, intervalos y diferencias interaurales^{15,71}.

La morfología, amplitud y latencia de los PEATC varían en función de diferentes factores que los dividimos en parámetros de estimulación, de registro y debidos al sujeto:

1. Parámetros de estimulación:

- Clics y tonos: se suelen usar “clics” o estímulos transitorios de unos 100 microseg. Pequeños incrementos en la fase inicial, incrementan la latencia y disminuyen la amplitud de los PEATC.
- Ratio o tasa de presentación: a mayor tasa se incrementa la latencia y amplitud, pero no afecta por igual a todos los componentes. La onda V es la que se suele presentar más estable, no sólo en éste sino en la mayoría de los parámetros.
- Intensidad: disminuye la latencia e incrementa la amplitud. El intervalo I-V suele permanecer constante en 4 ms.
- Polaridad o fase: no existe consenso, pero si hay afectación parece ser mínima.

- Estimulación binaural: existe un incremento de la amplitud con respecto a la estimulación monoaural. El ruido blanco contralateral a 80-90 dB prolonga significativamente la latencia de onda V.

2. *Parámetros de registro:*

- Posición de los electrodos: los potenciales son muy sensibles a la posición, determinando la latencia y morfología.
- Influencia de los filtros: los filtros reducen significativamente los efectos contaminantes del ruido, pero pueden alterar significativamente la morfología del potencial.

3. *Parámetros debidos al sujeto:*

- Edad: En el recién nacido son diferentes a los del adulto (a partir de 3 años se suelen normalizar⁶⁶), existiendo un aumento de amplitud en la onda I, aumento de período I-V hasta 5-5,3ms e incremento de latencia de onda V a 7,1-8,5ms.
- Sexo: latencia más prolongada en hombres⁷⁵.
- Dimensión cefálica: incremento de latencia y disminución de amplitud a mayor diámetro cefálico. Probablemente la causa sea debido a la atenuación de la señal eléctrica por mayor grosor óseo y distancia entre los electrodos.
- Temperatura: disminución de latencia con el incremento de temperatura.
- Atención selectiva: disminuye el intervalo I-V significativamente.
- Fármacos: los sedantes mejoran el registro al disminuir la actividad muscular y reducir el “ruido de fondo”.

▪ **Aplicaciones diagnosticas de los PEATC:**

- **Determinación del umbral auditivo**

Permiten la evaluación del umbral auditivo, fundamental en niños, pero con el inconveniente de que las frecuencias valoradas son de 2000-4000 Hz⁷⁶.

- Efecto de la patología auditiva sobre los PEATC

Hipoacusia conductiva: se debe a un déficit de audición secundario a una patología en el oído externo o medio (como la otitis media serosa o efusiva, muy frecuente en edad pediátrica) que impide la correcta transmisión del sonido a la cóclea. Kavanagh y Berdsley⁷⁷ demostraron ya en 1979 que la pendiente de la función latencia-intensidad para la onda V se mantiene constante, aunque con un umbral mayor. Recordar que establecen el umbral para frecuencias agudas (2000-4000 Hz) porque es la intensidad a la que se suelen reproducir los clics de estímulo⁷⁸. Además, el intervalo I-V suele ser constante, con dificultad para la detección de la onda I¹⁵, aunque podría paliarse con la realización de una electrococleografía.

Hipoacusia neurosensorial coclear vs retrococlear: es la aplicación clínica más importante. En una hipoacusia coclear, la función latencia-intensidad toma una fuerte pendiente y el intervalo I-V se aproxima al límite inferior de la normalidad, aumentando este cuando existe una hipoacusia selectiva de frecuencias 3-4 kHz.

Las hipoacusias retrococleares presentan las siguientes alteraciones:

- Aumento de la **latencia de la onda V**.
- **Diferencia interaural** de latencia de la onda V o intervalo I-V.
- Aumento del **intervalo I-V**.
- **Cambios morfológicos de la respuesta con ausencia de componentes**, sobre todo si faltan las ondas III y V.

Cuando no es posible identificar la onda I, se puede realizar una electrococleografía para valorar la presencia y latencia de la onda I.

Eggermont y cols⁷⁹ establecen una media del intervalo I-V de 4ms y concluyen que un aumento mayor de dos desviaciones típicas (mayor de 4,4ms) tiene una sensibilidad del 95% en la detección de hipoacusias retrococleares.

Además, los PEACT permite hallazgos en la patología intrínseca del tronco cerebral (esclerosis múltiple) y ayudan a localizar y definir el tamaño de determinados tumores.

- **Recién nacido y lactantes**

La maduración del sistema auditivo es incompleta al nacer, aunque a partir de las 30 semanas de gestación ya están presentes las ondas I, III y V (las más estables)¹⁵. En el recién nacido, la onda V presenta una amplitud reducida mientras que la I aumentada. El proceso madurativo se completa a los 2 años de edad. La onda I alcanza la madurez a las 5,3 semanas de media tras el nacimiento. Por otro lado, el intervalo I-V se encuentra prolongado en recién nacidos y prematuros, siendo en estos últimos muy difícil establecer unos rangos de normalidad por la gran variabilidad interindividual¹³.

• **PEAEE (Potenciales Evocados Auditivos de Estado Estable)**

Los PEATC tienen una serie de limitaciones. Principalmente destacar que sólo valoran las frecuencias agudas (2000-4000Hz), pudiendo ser paliado este déficit mediante la realización de unos PEAEE.

Los PEAEE se basan en la estimulación por tonos continuos modulados en frecuencia¹⁵. Presentan una tasa de repetición lo suficientemente rápida como para que las repuestas queden superpuestas por la estimulación precedente^{15,71}. Esto da lugar a una respuesta periódica, que se mantendrá mientras dure el estímulo (estado estable). Es una exploración poco afectada por el sueño o la sedación, teniendo gran valor como exploración audiométrica objetiva del paciente. Presentan una correlación con los umbrales auditivos muy importante, pero con diferencia de 10-20 dB, siendo esta mayor en tonos graves. Es una técnica objetiva pues no precisa la colaboración del paciente ni del explorador, pudiendo explorarse diferentes frecuencias, obteniendo así un audiograma.

Destacamos que los PEAEE:

- Son capaces de determinar el umbral auditivo específico en frecuencia desde los primeros meses de vida¹⁵.
- Son doblemente objetivos.
- Son selectivos en frecuencia.
- Permiten valorar las frecuencias graves.
- Nos permiten valorar varias frecuencias del audiograma de forma simultánea y en ambos oídos a la vez.

Martínez Fernández A et al⁷⁴ con una muestra de 120 hipoacúsicos (adultos y niños), los PEAAE fueron capaces de detectar respuesta sin que se detectara previamente en los PEATC en 10 de ellos. En este sentido hay que destacar la importancia de esta técnica, ya que nos permite explorar la audición residual en las frecuencias graves, que pueden ser útiles para su aprovechamiento. Esta ventaja se debe fundamentalmente a dos características:

- El empleo de un estímulo capaz de producir una respuesta más específica en frecuencia que el clic.
- La utilización de mayores intensidades de estimulación que el clic, ya que, si con un clic la mayor intensidad de la estimulación se encuentra en torno a los 100 dB HL, al emplear un tono puro modulado podemos aumentar la intensidad hasta 105 dB HL para la frecuencia de 250 Hz y hasta 120 dB HL en las frecuencias de 500 a 4.000 Hz.

6.6. CRIBADO NEONATAL/DETECCIÓN PRECOZ DE LA HIPOACUSIA

Los potenciales evocados auditivos automáticos (PEATCa) y las otoemisiones acústicas transitorias (OEAT) son las dos pruebas aceptadas internacionalmente para el cribado auditivo. Son pruebas muy sensibles y no excluyentes entre sí.

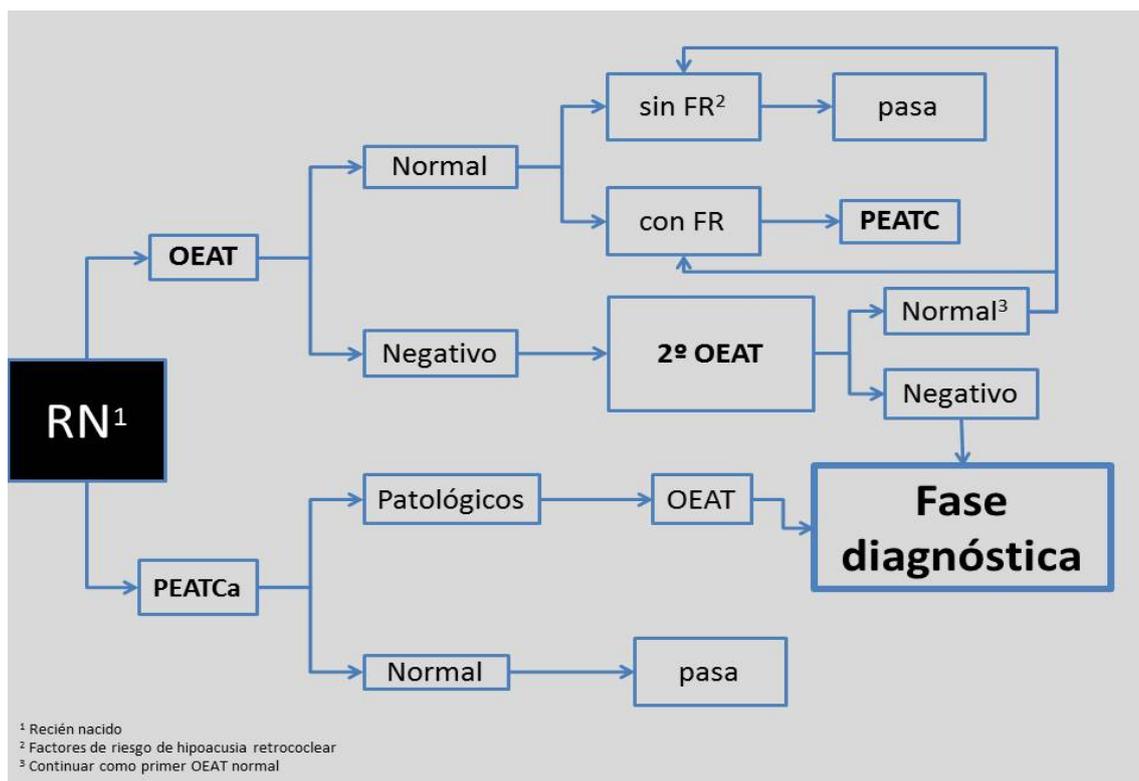
En los recién nacidos sin antecedentes de riesgo de hipoacusia retrococlear pueden realizarse cualquiera de las dos pruebas. Si no supera los PEATCa pasan a la fase diagnóstica. Si no supera las OEAT, han de repetirse antes de derivarlos.

En los centros donde se realizan los OEAT, aquellos niños que presenten riesgo de hipoacusia retrococlear han de realizarse también PEATCa o PEATC diagnósticos, aunque hayan pasado las OEAT. En los que realicen PEATCa y no superen la prueba hay que realizar unos OEAT, para documentar una posible neuropatía auditiva (*algoritmo 1*).

Además, es importante el seguimiento permanente de los que hayan superado la prueba. Hasta los 3 años se realiza dentro del Programa del niño sano, valorando cada 6 meses el desarrollo comunicativo y del lenguaje y a partir de la escolarización, en el programa de salud escolar.

Puntos de actualización:

1. Se recomiendan protocolos separados para los niños procedentes de Cuidados Intensivos Neonatales y los procedentes de maternidad. Los lactantes con estancias en UCIN superiores a 5 días deben ser explorados con PEATC obligatoriamente para evitar el fallo diagnóstico de las pérdidas auditivas neurales. Los lactantes de UCIN que no pasan el test de PEATCa, deben ser citados directamente con ORL para revaloración, incluyendo PEATC y OEAT, si estas no se han realizado en la fase de cribado^{48, 80}.
2. Los lactantes en los que se necesite segunda prueba (recribado) deben ser evaluados de forma bilateral, aunque en la prueba inicial sólo fallara un oído.
3. Los niños que reingresan durante el primer mes de vida, cuando se asocien a factores de riesgo auditivo (por ejemplo: hiperbilirrubinemia con exanguinotransfusión, sepsis, etc), necesitan repetir el cribado auditivo antes de su alta.
4. Los niños con factores de riesgo deben ser seguidos de forma individualizada según la probabilidad de pérdida auditiva de aparición tardía. Aunque pasen el test neonatal, deben ser reevaluados al menos una vez antes de los 24-30 meses, mientras que en niños con riesgo alto de forma más precoz y frecuente. Dentro de este grupo, aquellos niños que presenten sospecha de lesión retrococlear deberán ser evaluados con PEATC, como los niños de UCIN, independientemente del resultado de las OEAT.
5. Todos los niños deben ser reevaluados de forma sistemática en los controles de salud establecidos por el Programa del Niño Sano y debe hacerse hincapié en el desarrollo del lenguaje oral (comprensión y expresión), el estado del oído medio, y su desarrollo global; además de tener en consideración las sospechas de familia, profesorado y/o cuidadores.



Algoritmo 1. Diagnóstico de la hipoacusia basado en las recomendaciones de la CODEPEH en cuanto al cribado

6.7. DIAGNÓSTICO NEONATAL DE LA HIPOACUSIA

Es necesaria una confirmación diagnóstica en el tercer mes de vida para permitir una actuación antes de los 6 meses. Se basa en las siguientes pruebas repetidas 2 veces con unas diferencias de 1 a 4 semanas: PEATC, timpanometría, reflejo estapedial (usando 1000 Hz como sonido portador) y OEAT. En caso de confirmación, se procederá a valorar la adaptación audiprotésica y la intervención logopédica siempre antes de los 6 meses.

No hay un protocolo a seguir una vez confirmada la hipoacusia del neonato con el fin de obtener un diagnóstico etiológico. Multidisciplinariamente se realizará una **anamnesis y exploración física y neurológica**. Además, habrá que valorar solicitar **test genéticos, pruebas radiológicas, analíticas** y otras (ECG, electroretinograma y electroforesis).

Se solicita el estudio del gen GJB2 a aquellos con hipoacusia profunda o severa neurosensorial (rendimiento del 22%). Sí es heterocigoto se solicita el GJB6 porque en España hay un número importante de casos de mutantes compuestos GJB2/GJB6. Aquellos que lo presenten no se les solicitará TAC del peñasco por poco rendimiento, ya

que los que presentan esa alteración genética no suelen presentar alteraciones en el TAC (*algoritmo 2*).

Las determinaciones analíticas y el ECG (electrocardiograma) tienen muy bajo rendimiento diagnóstico, aunque se recomienda la petición del ECG si presenta hipoacusia profunda o severa para descartar un intervalo QT prolongado asociado al síndrome de Jervell-Lange-Nielsen, como medida de prevención para evitar una muerte súbita en el paciente. No están indicadas la petición de las hormonas tiroideas si no se sospecha el síndrome de Pendred, ya que el 56% de ellos son eutiroides.

Puntos de actualización:

- Además de la evaluación audiológica del niño hipoacúsico se debe contar con la capacidad de prescribir la adaptación de audífonos, si está indicada.

- Para confirmar una hipoacusia permanente en un niño menor de 3 años es imprescindible haber hecho al menos una prueba de PEATC.

- Las reevaluaciones auditivas en los niños con factores de riesgo tienen que ser programadas de manera individual, adaptándose a cada caso según la probabilidad de que aparezca una hipoacusia de desarrollo tardío. Los niños con factores de riesgo que han pasado el cribado deben haber sido reevaluados audiológicamente antes de los 24–30 meses de edad.

- Cuando se indique la adaptación audioprotésica por parte del otorrinolaringólogo, esta debe llevarse a cabo antes de que transcurra un mes, y así mismo, deberá iniciarse la intervención logopédica temprana. Sin ésta, el diagnóstico precoz es estéril y la adaptación protésica insuficiente⁸⁰.

- Se debe ofrecer a las familias de los niños con hipoacusia la posibilidad de pedir una consulta genética.

- Todo niño diagnosticado de hipoacusia ha de ser evaluado al menos en una ocasión por un oftalmólogo, por posible patología asociada.

7. IMPLANTE COCLEAR

7.1. INTRODUCCION Y FUNCIONAMIENTO

Los implantes cocleares han supuesto una revolución en el tratamiento de las hipoacusias severas y profundas. Durante las últimas décadas, han evolucionado considerablemente, convirtiéndose en una solución eficaz para los casos de hipoacusia severa y profunda⁸¹.

Son dispositivos electrónicos que permiten restaurar la función auditiva mediante la estimulación eléctrica de las terminaciones nerviosas del nervio coclear.

Todos los implantes cocleares presentan cuatro características comunes:

- Un micrófono para captar los sonidos y transformarlos en señales eléctricas.
- Un procesador de sonidos que codifica las señales eléctricas y que se acompaña de una batería.
- Un sistema de transmisión que comunica el procesador con los componentes implantados.
- Una antena-receptor-estimulador unida a una serie de electrodos distribuidos a lo largo de una guía portadora de electrodos, que generalmente adopta una forma alargada y flexible, y que el cirujano introduce en la cóclea.

Existen diferentes tipos de implantes cocleares, que pueden clasificarse en función de tres criterios:

- Ubicación de los electrodos (intra o extracocleares).
- Número de canales de estimulación (mono o multicanales).
- Forma de tratamiento de la señal sonora (estrategias de codificación basadas en la extracción o no de los formantes de la voz humana).

7.2 FENÓMENO DE LA PERCEPCIÓN DEL SONIDO

El sonido consiste en una onda de presión, originada por una fuente de vibración mecánica que se propaga a través de un medio material, usualmente el aire. El proceso de audición

consiste en la percepción de estímulos originados por la onda de sonido a través del oído externo (pabellón auditivo y conducto auditivo externo), el oído medio (tímpano y huesecillos), el oído interno (cóclea), el nervio auditivo y el sistema nervioso central⁶.

La onda de sonido es recogida por el pabellón auditivo y se propaga a través del conducto auditivo externo. En el fondo de éste se encuentra el tímpano, que es una membrana que vibra bajo la acción de la onda acústica. El movimiento del tímpano se transmite a la cadena de huesecillos (yunque, martillo y estribo) que propagan la onda mecánica hasta la cóclea. En el interior de la cóclea, se produce la transducción auditiva o conversión de la vibración mecánica en estímulos eléctricos. Dichos estímulos, son transmitidos a través del nervio auditivo hasta los centros corticales donde son analizados y procesados⁶.

Transducción auditiva

En el proceso de la audición juega un papel fundamental la cóclea. Ésta es una estructura ósea, hueca por dentro, enrollada en forma de caracol con dos vueltas y media. En la zona basal, la cóclea presenta dos aberturas: la ventana oval, sobre la que se apoya el estribo, y la ventana redonda. Un corte transversal de la cóclea mostraría 3 canales (rampa timpánica, rampa media y rampa vestibular) divididos por dos membranas (membrana basilar y membrana de Reissner). Sobre la membrana basilar se encuentra el órgano de Corti, que contiene las células ciliadas. Las células ciliadas hacen sinapsis con las terminaciones nerviosas del nervio auditivo y son responsables de la transducción auditiva¹³. El movimiento de los cilios provoca la despolarización de las células ciliadas y la generación de potenciales de acción en las terminaciones del nervio auditivo, que son propagados hasta los centros corticales.

Los canales de la cóclea están llenos de líquidos incompresibles, de modo que la vibración del estribo provoca una vibración de los líquidos que pone en movimiento la membrana basilar. La vibración de esta membrana provoca el movimiento de los cilios de las células ciliadas, que a su vez estimulan las diferentes terminaciones del nervio auditivo.

Procesamiento de la señal de audio en el oído normal

La percepción de la frecuencia, cuando se estimula el oído con un tono puro, es un mecanismo complejo, basado en el lugar del máximo desplazamiento de la membrana basilar y del propio mecanismo activo de las células ciliadas del órgano de Corti. La

complejidad es mayor para los sonidos compuestos y para los elementos de baja frecuencia. El punto de máxima estimulación de la cóclea depende de la frecuencia del tono utilizado. Para frecuencias bajas (sonidos graves), el punto de máxima estimulación se sitúa en la zona del ápex y para frecuencias altas (sonidos agudos), cerca de la base. La teoría de la percepción que asocia a cada punto de la cóclea una frecuencia característica se denomina “*teoría tonotópica*”, explicada por Von Békésy¹⁵ en su teoría de la onda viajera. De acuerdo con esta teoría, un sonido, formado por diversas componentes de frecuencia, va a producir una estimulación en el nervio auditivo de modo que cada componente espectral va a excitar las terminaciones nerviosas que inervan la región de la cóclea asociada a una frecuencia concreta.

El rango espectral audible por el ser humano se extiende entre 20 Hz y 20 kHz. La resolución espectral o capacidad para percibir como diferentes dos tonos de frecuencias distinta del oído humano está determinada por el número de células ciliadas, neuronas y terminaciones nerviosas en la cóclea y su disposición a lo largo de la misma⁶. En la cóclea hay alrededor de 4000 células ciliadas y cerca de 40.000 terminaciones nerviosas que las inervan. Su disposición permite una resolución espectral próxima a 1/10 de tono¹⁵.

La percepción de la intensidad se basa en la tasa de descarga del nervio coclear, relacionada con el mayor o menor desplazamiento vibratorio de las distintas particiones cocleares y la capacidad de análisis frecuencial de la cóclea. Las neuronas responden a una frecuencia característica a baja intensidad. Si se produce un filtrado defectuoso por parte de la cóclea, la respuesta neuronal es menos selectiva en relación con el daño coclear, siendo más intensa para altas intensidades acústicas pero con peor capacidad de discriminación. La distribución y disposición de las células ciliadas a lo largo de la cóclea y su inervación permite que un oído entrenado sea capaz de percibir diferencias de intensidad próximas a 1dB¹¹.

La señal de audio no es estacionaria, es decir, sus propiedades (distribución espectral de la intensidad) no son constantes, sino que varían en el tiempo. El oído puede percibir estas variaciones gracias a la respuesta dinámica de las células ciliadas y del nervio auditivo. De este modo, el patrón de estimulación que transmite el nervio auditivo varía en el tiempo de acuerdo con la evolución temporal de la señal de audio, y más concretamente, con la evolución temporal de la intensidad en cada componente de frecuencia de la señal¹⁵.

Debido al proceso de generación de potenciales de acción, tanto las neuronas como las células ciliadas, tras haber producido una descarga, necesitan un tiempo de relajación antes de estar en condiciones de producir una nueva descarga. Esto limita el número de disparos por unidad de tiempo que pueden realizar las células ciliadas o las neuronas. La tasa de disparo en las neuronas del nervio auditivo se sitúa en torno a 400 o 500 disparos por segundo⁸². De este modo, el patrón de estimulación que transmite el nervio auditivo puede representar variaciones de las propiedades espectrales de la señal de audio cuando éstas tienen asociados tiempos característicos muy superiores a 2 milisegundos. La resolución temporal del oído queda por tanto limitada por la tasa de disparo de las células ciliadas y las neuronas del nervio auditivo.

Debido a la respuesta dinámica del oído, para las señales cuya frecuencia es muy inferior a la tasa máxima de disparo, los disparos en las neuronas se sincronizan, teniendo lugar en los instantes en los que la señal tiene más energía. Mediante este mecanismo, la frecuencia fundamental puede quedar representada en el patrón temporal de estimulación en el nervio auditivo. De este modo, para señales de frecuencia baja (inferior a 400 o 500 Hz), la frecuencia fundamental se puede percibir a través del patrón temporal de estimulación. Este mecanismo de percepción de la frecuencia fundamental se denomina principio de codificación temporal o principio de temporización⁸².

Existen, por tanto, dos mecanismos de percepción de la frecuencia fundamental: el descrito por la teoría tonotópica (según el cual la frecuencia se percibe a partir de la localización a lo largo de la cóclea de las fibras nerviosas que transmiten el estímulo) y el descrito por el principio de codificación temporal (según el cual, la frecuencia fundamental se extrae a partir del patrón temporal de estimulación en las fibras transmisoras de estímulos). El principio tonotópico es el dominante en la percepción de frecuencias altas (especialmente para frecuencias superiores a 400 Hz) mientras que el principio de codificación temporal domina para frecuencias bajas. Debe destacarse que el entrenamiento auditivo permite, en sujetos con audición normal, mejorar tanto la resolución espectral tonotópica como la obtenida de la codificación temporal⁸¹.

7.3. PERCEPCIÓN DEL SONIDO CON UN IMPLANTE COCLEAR

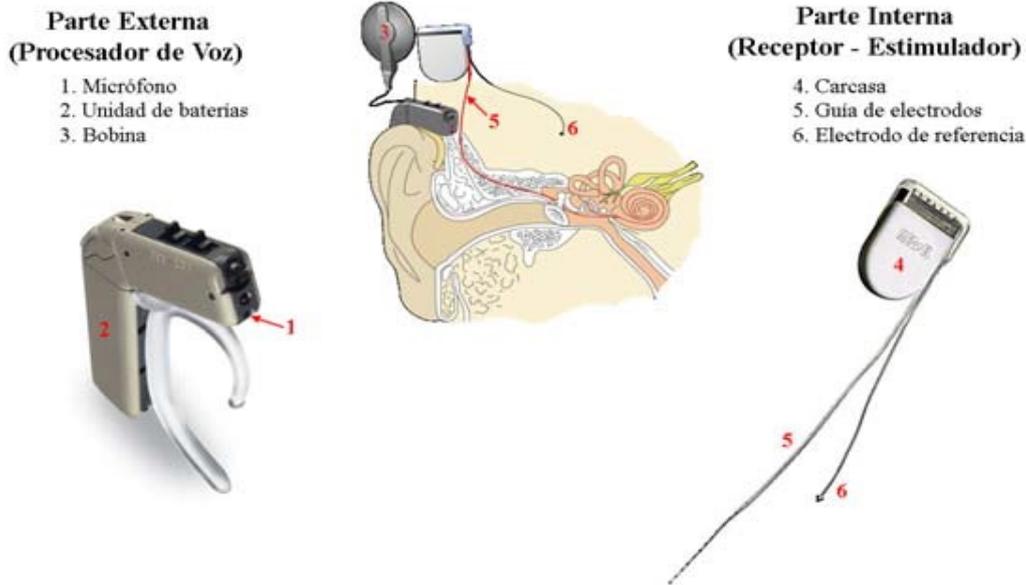
El implante coclear constituye actualmente la única solución eficaz en los casos de hipoacusias neurosensoriales severas o profundas. El principio básico del implante coclear consiste en la estimulación eléctrica del nervio auditivo. Éste sustituye la generación de potenciales de acción de las células ciliadas, haciendo posible la percepción de estímulos auditivos mediante la estimulación directa del nervio⁸³.

Los implantes cocleares constan de una parte externa y otra interna (*figura 24*):

La *parte externa*, generalmente conocida como procesador de voz, dispone de un micrófono para captar la señal sonora, una unidad de baterías para alimentar el dispositivo, una bobina y la electrónica necesaria para procesar la señal. La parte externa analiza la señal acústica y la codifica en forma de estímulos eléctricos, es decir, hace las funciones de transductor mecano-eléctrico que fisiológicamente lleva a cabo la cóclea.

La *parte interna*, o receptor-estimulador, se introduce en el paciente mediante un acto quirúrgico y queda aislada del exterior. Está formada por un receptor de radio frecuencia-generador de estímulos, un electrodo de referencia (que no está presente en todos los modelos de implantes) y una guía de electrodos que contiene los mismos y que permite que éstos sean alojados en la cóclea.

Esta parte recibe la señal digital procedente del procesador de sonido y envía pulsos eléctricos controlados a través de electrodos independientes intracocleares situados en la rampa timpánica, hasta la proximidad de los terminales nerviosos y células ganglionares situadas en el modiolo. La distribución de estos electrodos permite mantener la tonotopia coclear. Estos estímulos pasan a través del nervio auditivo hasta los centros neurales superiores donde se reconocen⁸¹.



Componentes de un Implante Coclear

Figura 24. Componentes del implante coclear

El papel de cada elemento del sistema se puede comprender fácilmente siguiendo el camino que sigue la señal de audio desde la adquisición hasta la estimulación del nervio auditivo. La señal de audio, una vez adquirida por el micrófono es amplificada y analizada por el procesador. El conjunto de operaciones realizadas por el procesador depende de la estrategia de codificación, y varía bastante de unos modelos a otros. Los procesadores actuales tienen en común la separación de la señal de audio en distintas bandas de frecuencia, con el objeto de asociar cada banda espectral a un electrodo y por tanto a una región de la cóclea. El procesador, por tanto, calcula con qué intensidad de corriente deberá ser estimulado cada uno de los electrodos en cada instante de tiempo. Esta información es codificada y transmitida junto con la energía eléctrica necesaria para la estimulación eléctrica mediante una transmisión de radio frecuencia, a través de la piel del paciente, hacia la parte interna implantada. Tanto el transmisor como el receptor-emisor de estímulos disponen de antenas de radio que permiten esta transmisión. El receptor-emisor de estímulos recibe la señal de radio, la descodifica obteniendo los niveles de estimulación eléctrica en cada electrodo y en cada instante de tiempo, y genera los estímulos cocleares, estableciendo una diferencia de potencial entre el electrodo de referencia y cada uno de los electrodos alojados en la cóclea. Los estímulos eléctricos producidos en la cóclea dan lugar a la generación de potenciales de acción en el nervio

auditivo, que son transmitidos al cerebro y percibidos e interpretados como sensaciones auditivas o sonidos. La unidad de baterías juega un papel fundamental en todo el proceso, pues debe proporcionar la energía eléctrica necesaria para el procesamiento de la señal, la transmisión de radiofrecuencia entre las partes interna y externa, y la estimulación eléctrica del nervio auditivo⁸³.

▪ ***Percepción del sonido con un implante coclear***

La cóclea sana realiza un proceso de análisis del sonido que permite extraer información relativa a la intensidad, la distribución espectral y la distribución temporal de la energía acústica. Esta información queda representada en forma de potenciales de acción en el nervio auditivo, y es transmitida al cerebro donde es procesada e interpretada.

En una cóclea dañada, el implante coclear trata de imitar el mecanismo de conversión del sonido en potenciales de acción, proporcionando al paciente implantado una representación del sonido lo más parecida posible a la que tendría con una cóclea sana.

- **Procesamiento del sonido con el implante coclear:**

En la actualidad, cuando se coloca un implante coclear, se introduce en la misma un conjunto de electrodos. De acuerdo con el principio tonotópico de la percepción auditiva, a cada uno de los electrodos se le asigna una banda de frecuencia, de modo que el paciente implantado percibe los estímulos de las distintas frecuencias en distintos puntos de la cóclea (en terminaciones nerviosas asociadas a las distintas regiones cocleares), de forma análoga a la percepción de una cóclea sana. Cada uno de los electrodos proporciona una estimulación en cada instante de tiempo de acuerdo con la intensidad que hay en la señal de audio en la banda espectral correspondiente. De este modo, los pacientes implantados reciben una estimulación que les proporciona información espectral relativa a los niveles de intensidad y su evolución temporal⁸².

Sin embargo, hay algunas diferencias entre la generación de los potenciales de acción y la estimulación eléctrica del nervio auditivo mediante electrodos. La conexión sináptica entre las células ciliadas y las fibras nerviosas permite que la vibración de la membrana basilar en un punto determinado de la cóclea produzca potenciales de acción únicamente en las terminaciones que inervan las células ciliadas en ese punto. Sin embargo, la estimulación eléctrica mediante electrodos produce un campo de corriente en una región no confinada, que da lugar a la generación de potenciales de acción en una región

relativamente extensa de la cóclea (mucho más que en el caso de la estimulación natural), por lo que la estimulación con implantes cocleares lleva implícita una pérdida importante de resolución espectral tonotópica.

Por otra parte, la generación de potenciales de acción en una célula ciliada no afecta a las situadas en su periferia, por lo que en la estimulación natural, los estímulos se generan independientemente en las distintas regiones de la cóclea, sin interferir unas células ciliadas con otras. En el caso de los implantes cocleares, debido a que no existen sinapsis entre los electrodos y las terminaciones nerviosas, si se estimulan simultáneamente dos electrodos, se produce una interferencia entre ambas estimulaciones. Esto es debido a que se ha establecido una diferencia de potencial entre el primer electrodo y el de referencia, y otra diferencia de potencial entre el segundo electrodo y el de referencia. En general la estimulación en el primer y el segundo electrodo son distintas, por lo que va a aparecer una diferencia de potencial también entre el primer y el segundo electrodo, que va a dar lugar a una interferencia entre canales estimulando de forma incontrolada las terminaciones situadas entre ambos electrodos. Este fenómeno se conoce bien desde las primeras investigaciones en el campo de los implantes cocleares y se denomina efecto de suma de campos. Como consecuencia de esto, no deben estimularse simultáneamente dos electrodos, siendo importante que el proceso de estimulación se realice de forma secuencial, estimulando en cada instante de tiempo un único canal. Es, además, conveniente dejar un intervalo de tiempo entre dos estimulaciones consecutivas para garantizar la repolarización de las terminaciones nerviosas estimuladas⁸³.

Debe tenerse en cuenta que estas dos limitaciones que presentan los implantes cocleares en la actualidad, son comunes a todos los implantes cocleares y consecuencia de utilizar electrodos que suministran corriente eléctrica para generar los potenciales de acción en el nervio auditivo. La tecnología actual no permite por el momento realizar una conexión con el nervio auditivo que permita una estimulación selectiva de las distintas fibras nerviosas o que permita la estimulación simultánea en varios puntos de la cóclea sin producir interferencia.

Guías de electrodos

Existen diferentes modelos de implantes cocleares, cada uno de los cuales incorporan distintas guías de electrodos que difieren entre sí tanto en su longitud como en el número de canales.⁸² Si aumentamos el número de electrodos, éstos estarán más cerca unos de otros y la población neuronal que sea estimulada por electrodos contiguos puede ser muy similar, funcionando entonces como un único electrodo efectivo. Por otra parte, cuanto más larga sea la guía de electrodos mayor será la distancia entre ellos, siendo menor la interacción entre canales y menor el solapamiento en las poblaciones neuronales que cubren. Además, se logrará alcanzar porciones más apicales de la cóclea, asociándose a una mejor discriminación verbal, sobre todo en ambiente ruidoso. Por el contrario, en determinadas circunstancias puede ser más difícil la introducción en la cóclea de una guía de electrodos larga, pudiendo quedar parte de ella fuera y disminuyendo por tanto el número de canales que pueden ser activados, como por ejemplo en malformaciones de oído interno. Teniendo en cuenta estos principios, se han diseñado guías de electrodos buscando un equilibrio entre el número de electrodos y la longitud de la guía para conseguir que en el mayor número posible de pacientes se consigan unos 6-8 canales efectivos a nivel intracoclear, incluso se han creado modelos especiales, más cortos o con los electrodos divididos en dos guías, para cócleas osificadas o malformadas⁸³.

Formas de estimulación

En los implantes cocleares existen distintas formas de generar los campos eléctricos que van a despolarizar a las fibras del nervio auditivo (*figura 25*). Algunos utilizan un electrodo de referencia común extracoclear para todos los electrodos intracocleares activos, tratándose de la estimulación monopolar. En la estimulación bipolar, tanto el electrodo activo como el de referencia están en la guía de electrodos, dentro de la cóclea. Se denomina bipolar +1 cuando el electrodo de referencia es el inmediatamente contiguo al activo, bipolar +2 cuando el electrodo de referencia se sitúa dos electrodos más allá del activo, y así sucesivamente.

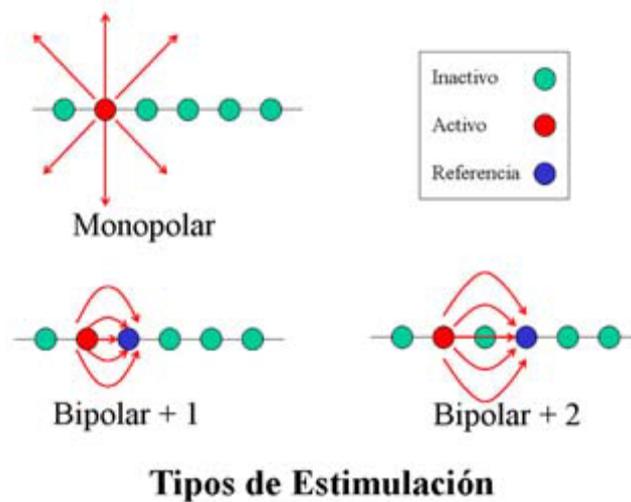


Figura 25. Tipos de estimulación en la programación del implante coclear

Por otra parte, la activación de los electrodos puede ser simultánea, cuando lo hacen en ciclo todos a la vez; o secuencial, cuando se activan en cada ciclo de forma sucesiva los distintos electrodos. La estimulación secuencial permite disminuir la interacción entre electrodos ya que al activarse en tiempos diferentes los campos eléctricos no se influyen. Sin embargo, la estimulación secuencial precisa más tiempo para que cada electrodo de la guía se active y se inactive, mientras que en la estimulación simultánea lo hacen todos a la vez, con lo que la tasa de estimulación puede verse limitada si el hardware del implante no es lo suficientemente rápido⁸¹.

La mayoría de los modelos que utilizan estimulación de tipo monopolar activan sus electrodos de forma secuencial, ya que al tener todos ellos un electrodo de referencia común, la interacción entre los distintos electrodos sería enorme si se activaran todos a la vez.

Procesadores de voz

Existen dos modelos diferentes de procesadores de voz: los modelos retroauriculares (BTE, del inglés *Behind The Ear*) y los “de petaca” (figura 26).

Los procesadores BTE son de pequeño tamaño y peso, lo que permite colocarlos detrás del pabellón auricular. Son estéticamente más discretos y más cómodos. Sin embargo, utilizan baterías de botón, que tienen una duración limitada y un coste elevado al no poder recargarse, aunque recientemente, algunos modelos han introducido baterías recargables para los procesadores BTE. En cambio, los procesadores de petaca tienen un tamaño mayor y se fijan a la ropa del implantado⁸¹.



Figura 26. Tipos de procesadores de voz

7.4. INDICACIONES DEL IMPLANTE COCLEAR: SELECCIÓN DE CANDIDATOS

Indicaciones generales

En términos generales, el implante coclear está indicado en aquellos pacientes con hipoacusia neurosensorial bilateral severa o profunda en los que el beneficio esperable tras el implante supere al que obtienen de los audífonos. A la hora de inferir el beneficio esperable de un implante coclear hay que tener en cuenta múltiples factores, aunque básicamente podemos dividir los candidatos en dos grandes grupos: los pacientes prelocutivos (aquellos que perdieron la audición en un periodo previo al desarrollo del lenguaje oral) y los postlocutivos (aquellos en los que el déficit auditivo se presentó cuando ya habían adquirido el lenguaje)⁸¹.

Indicaciones de implantación coclear en pacientes prelocutivos:

- Edad menor de 6 años.
- Hipoacusia neurosensorial bilateral severa o profunda (umbrales audiométricos sin prótesis de 90 dB o más).
- Existencia de un beneficio mínimo con prótesis auditiva (menos del 20-30% en tests de palabras monosilábicas o falta de hitos de desarrollo auditivo medidos usando escalas). Se recomienda un tiempo mínimo de prueba de al menos 3 a 6 meses con audífonos.
- No evidencia de lesiones auditivas centrales o ausencia del nervio auditivo.
- Ausencia de contraindicaciones para la cirugía en general o para la cirugía del implante coclear en particular.
- Apoyo, motivación y expectativas realistas por parte de la familia.
- Programa de rehabilitación postquirúrgica y de apoyo educativo para el desarrollo de habilidades auditivas y del lenguaje.

Indicaciones de implantación coclear en pacientes postlocutivos:

- Hipoacusia profunda o severa con una pérdida media en la audiometría tonal de al menos 70 dB en adultos (90 dB o más en niños ya que se tiende a ser más conservador).
- Empleo previo de prótesis auditivas adecuadamente adaptadas (1 a 3 meses en adultos, 3 a 6 meses en niños).
- Puntuación menor del 50% en adultos y del 20-30% en niños en audiometría verbal en campo libre con prótesis auditiva.
- No evidencia de lesiones auditivas centrales o de ausencia del nervio auditivo.
- Ausencia de contraindicaciones para la cirugía en general o para la cirugía del implante coclear en particular.

Plurideficiencias:

Se incluyen pacientes hipoacúsicos con otros déficits sensoriales, por ejemplo ceguera, trastornos psicopatológicos asociados o retraso mental. En estos casos, la selección de candidatos ha de ser individualizada y muy cuidadosa, y requiere cooperación multidisciplinar.

El objetivo principal es mejorar la calidad de vida de estos pacientes, aunque los resultados audiológicos esperables sean pobres. Diversos estudios han demostrado un aumento en las capacidades auditivas y de comunicación de estos pacientes tras el implante coclear, contribuyendo así a incrementar su autosuficiencia⁸².

Neuropatía auditiva

La neuropatía auditiva se caracteriza por la presencia de otoemisiones acústicas (OEA) en ausencia de PEATC. Aunque en un principio podría pensarse que el implante coclear está contraindicado en esta patología por un posible daño en el nervio auditivo, la experiencia clínica ha mostrado que en muchos de estos casos se producen sensaciones auditivas tras la estimulación eléctrica coclear. La explicación que se ha dado es que la base de este trastorno es una mala sincronización neural en el nervio auditivo por una posible disfunción de las células ciliadas internas, de la sinapsis entre éstas y el ganglio espiral o del propio nervio auditivo⁸⁴.

Estos pacientes no se benefician del uso de audífonos puesto que el aumento de la intensidad sonora, no mejora la sincronización neural. La estimulación eléctrica con implantes cocleares puede ser una buena opción terapéutica para algunos casos. Sin embargo, el implante coclear está contraindicado en los casos de neuropatía auditiva con función neural manifiestamente comprometida. Los PEATC o los test de estimulación promontorial pueden ser útiles para la selección de candidatos, aunque en nuestra experiencia no han sido definitivos, y la única prueba eficaz consiste en implantar al paciente y observar los resultados⁸⁵.

Implantación coclear bilateral

En los últimos años, han aparecido numerosos ensayos clínicos que demuestran los beneficios de la implantación binaural. Entre ellos, se incluyen las mejoras en la localización del sonido y en la audición en ambiente ruidoso. El inconveniente que presentan es que sacrifican ambos oídos, con lo que no se mantiene ninguno intacto para nuevos dispositivos en el futuro⁸⁶.

7.5. IMPLANTES COCLEARES EN PACIENTES CON MALFORMACIONES DEL OÍDO INTERNO

Los primeros criterios para la implantación coclear excluían los casos de cócleas malformadas. Con el paso de los años y sobre todo en la década de los 90, ya empezaron a aparecer publicaciones con pacientes que habían sido implantados y presentaban una malformación coclear de base⁸⁷.

No todas las malformaciones suponen el mismo grado de contraindicación para el implante. De hecho, las podemos clasificar en contraindicaciones absolutas y posibilidad de implantación en malformaciones mayores o menores.

Contraindicaciones absolutas de implante coclear:

- Malformación de Michel o agenesia laberíntica
- Aplasia coclear
- Hipoplasia coclear muy grave
- Anomalía del conducto auditivo interno (malformación o ausencia del mismo)

Estos pacientes podrían ser candidatos a un implante del tronco del encéfalo, una intervención de mayor riesgo quirúrgico y peores resultados que el implante coclear.

Posibilidad de implantación coclear:

Malformaciones mayores

- Cavidad común
- Hipoplasia coclear grave

Malformaciones menores

- Hipoplasia coclear leve
- Alteraciones de la partición coclear
- Alteraciones del acueducto del vestíbulo
- Alteraciones del vestíbulo

Estas malformaciones menores son más prevalentes, y aunque dificultan la cirugía, los riesgos son menores y se podrían predecir unos resultados cercanos a los obtenidos en cócleas de morfología normal ⁸⁸, como se observará más adelante en nuestro trabajo.

En estos pacientes con malformaciones óseas del oído interno no hay que olvidar la posibilidad de que presenten frecuentemente un trayecto anómalo del nervio facial, por lo que su monitorización y búsqueda escrupulosa se hace más importante que nunca durante la intervención.

Por otra parte, es conveniente el uso de antibioterapia de amplio espectro pre e intraoperatoriamente por el riesgo de meningitis, ya que existe riesgo de comunicación con el LCR en este tipo de malformaciones³⁹, muy evidente en los pacientes con dilatación del acueducto del vestíbulo.

7.4. TIPOS ESPECIALES DE IMPLANTE COCLEAR

Actualmente disponemos de varios modelos de implantes cocleares según las necesidades de cada malformación:

- Cavity común: existe un modelo de guía recto que no se amolda al modiolo y se adapta a los contornos de la cavidad, donde se encuentran las estructuras nerviosas⁸⁷.
- Partición incompleta tipo I (en los que no hay septo interesalar y la cóclea es una estructura quística): también estarían indicados los modelos señalados anteriormente⁸⁷.
- Cócleas hipoplásicas: una guía de electrodos de menor tamaño para los casos de marcada hipoplasia a fin de conseguir insertar el mayor número posible de electrodos y evitar su introducción en el CAI⁸⁸.

- Partición incompleta tipo II (clásica malformación de Mondini): al estar respetadas la espira basal y la mitad inferior del modiolo, cualquier modelo de implante proporcionará buenos resultados al paciente⁸⁷.

Los resultados de una inserción incompleta de la guía en pacientes con malformación del oído interno son por lo general menos satisfactorios, pero son lo suficientemente aceptables como para poder afirmar que estos pacientes reciben beneficio del implante coclear⁸⁹.

8. PROGRAMACIÓN DEL IMPLANTE COCLEAR

La implantación coclear no finaliza con la cirugía. Una vez concluida ésta, tiene lugar la programación y adaptación del procesador del implante.

La programación consiste en establecer los parámetros que proporcionen al paciente un mejor aprovechamiento del implante y por tanto una mejor percepción de la señal sonora. Es primordial tener en cuenta que cada paciente posee unas características diferentes (nivel de resistencia al paso de la corriente eléctrica, población neuronal superviviente en cada región de la cóclea, memoria auditiva, etc.), así como las características propias de cada implante empleado y su procesador, que hacen que cada individuo responda de una forma particular a la estimulación eléctrica coclear⁹⁰.

Estas características no sólo presentan una importante variabilidad interindividual, sino que además evolucionan intraindividualmente con el tiempo y cambian en respuesta a procesos fisiológicos o patológicos, lo que obliga a revisar y modificar la programación de forma periódica⁸⁷.

En general, la primera programación se realiza pasado un mes desde la cirugía, ya que antes de colocar el procesador de voz hay que dejar tiempo suficiente para que se recupere el colgajo cutáneo y soporte la presión continua del imán que mantiene en su lugar la bobina. Las siguientes programaciones se realizan habitualmente a los 3, 6 y 12 meses de la primera, coincidiendo de forma habitual con las revisiones logopédicas. A partir de ese momento, los parámetros tienden a estabilizarse y suele ser suficiente con una revisión anual.

Esta programación debe ser realizada por personal especializado en conocimientos físicos y audiológicos.

Los implantes cocleares dividen el sonido en *canales o bandas de frecuencia*, correspondiendo cada banda a uno o varios electrodos intracocleares. Los canales de frecuencia más graves estimulan los electrodos de las zonas más apicales, mientras que los de frecuencias más agudas hacen lo mismo con los electrodos de las zonas más basales, como ya se explicó anteriormente en el *tema 7*. Todo ello basándose en la teoría

tonotópica según la cual la sensación de tonalidad de un sonido se percibe a lo largo de la cóclea⁸¹.

Otro principio tenido en cuenta a la hora de la estimulación es el de la *codificación temporal*, según la cual, las variaciones temporales de las características del sonido se perciben siguiendo un patrón temporal de la actividad en las fibras del nervio auditivo. Por ello, la estimulación generada por cada electrodo varía en el tiempo, de acuerdo con la energía que hay en cada instante en la correspondiente banda de frecuencia. Esto permite la percepción de la evolución temporal de las características del sonido.

La calidad de sonido que va a percibir el paciente implantado dependerá de la resolución espectral, temporal y de la intensidad que le proporciona el sistema, siendo parámetros variables durante la programación.

- *Resolución espectral*: es la capacidad para distinguir la frecuencia de los sonidos, y en principio será mayor cuanto mayor sea el número de canales⁹¹, teniendo en cuenta que la población de células ganglionares influye del mismo modo en esta capacidad. Alteraciones en esta resolución, pueden afectar a la inteligibilidad de la voz⁹.
- *Resolución temporal*: es la capacidad de percibir cambios temporales en las propiedades de la señal de audio⁹¹.
- *Resolución en intensidad*: determina la capacidad de percibir diferencias de intensidad de dos sonidos y depende fundamentalmente del estado de las terminaciones nerviosas⁹¹.

Con la programación se pretende obtener niveles adecuados de resolución espectral, temporal y en intensidad realizando ajustes en función de las características del implante y sobretodo del paciente.

Parámetros de configuración

Los parámetros que se fijan en las programaciones son múltiples y varían según los modelos del implante coclear, pero en general pueden clasificarse en dos grandes grupos:

• ***Parámetros relacionados con el procesamiento de la señal:***

- *Estrategia de codificación:* algunos modelos de implante coclear pueden funcionar con distintas estrategias de estimulación, que son seleccionadas durante la programación. Determina el conjunto de operaciones que se realizan con la señal de audio para generar los estímulos en los distintos electrodos del implante. Existen dos grupos de estrategias: la **analógica**, en la cual se presenta en cada electrodo una corriente que varía de forma ininterrumpida, acorde con la señal a la salida del filtro correspondiente. Otra sería la estrategia **pulsátil**, que presenta pulsos breves que estimulan a los electrodos de forma secuencial, de modo que en cada momento sólo haya un electrodo activo^{82, 83}.

- *Tasa de estimulación:* se corresponde con el número de estímulos por segundo que transmite la guía de electrodos. Determinados modelos de implante permiten elegir esta tasa, lo que va a determinar los parámetros consecuentes.

- *Configuración del banco de filtros:* consiste en determinar el rango de frecuencias que va a analizar el procesador de voz, así como la banda frecuencial que corresponderá a cada canal. Cuando se dispone de un número elevado de electrodos, se puede procesar una banda espectral más ancha, pero si el número es escaso, debemos priorizar y reducir el rango espectral de forma que se mantenga una resolución espectral razonable en las frecuencias conversacionales⁹¹.

• ***Parámetros relacionados con la estimulación:***

- *Modo de estimulación:* algunos implantes pueden utilizar tanto estimulación monopolar como diferentes tipos de estimulación bipolar.

- *Conexión/desconexión de electrodos:* aquellos electrodos que no generen sensación auditiva o que produzcan estímulo colateral en el nervio facial o vestibular deben ser desconectados⁹⁰. Existen otras razones técnicas para desconectar un electrodo, como puede ser una tasa de estimulación baja.

- *Niveles de estimulación:* se deben determinar los niveles T y C para cada canal. Los niveles T (threshold-THR) se corresponden con la mínima carga eléctrica que genera sensación auditiva, mientras que los niveles C (comfort-MCL) indican el nivel de carga

a partir de la cual se producen sensaciones molestas, pudiendo ajustar *el máximo nivel de comodidad*⁹¹.

El ajuste de estos parámetros se realiza mediante la conexión del procesador de voz a un ordenador personal, a través de un software específico que proporciona el fabricante del implante.

La programación de un implante coclear se basa en la información subjetiva que el paciente nos proporciona respecto a las sensaciones auditivas que percibe en respuesta a la estimulación de determinados electrodos (adaptación psicofísica). Sin embargo, este método subjetivo tiene sus limitaciones en determinados colectivos: los niños pequeños, no nos pueden comunicar sus sensaciones verbalmente; los individuos con una sordera de larga evolución pueden tardar en reconocer y describir las sensaciones auditivas en las primeras programaciones. Es por ello que el personal de esta unidad debe estar perfectamente especializado y correctamente entrenado para ser capaz de programar el dispositivo con información subjetiva también en estos pacientes, aunque existen métodos objetivos que pueden servir de ayuda. Estos métodos objetivos utilizan las telemetrías que realiza el propio implante, para conocer su estado, como son:

- *Estudio del reflejo estapedial evocado eléctricamente.*
- *Telemetría de respuesta neural*, que permite comprobar el funcionamiento de los electrodos e identificar el potencial de acción compuesto del nervio auditivo.
- *Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral evocados eléctricamente*, que exploran la actividad de la vía auditiva en el tronco cerebral en respuesta al implante⁹¹.

No obstante, todas estas metodologías no están exentas de limitaciones y requieren de una correcta interpretación de los resultados. Insistimos en que los métodos objetivos deben ser sólo una ayuda para orientar la programación subjetiva en los casos difíciles, pero en ningún caso deben sustituir a la determinación subjetiva de los parámetros de programación, por ser ésta una metodología más fiable.

9. REHABILITACIÓN LOGOPÉDICA

El paciente implantado es capaz de oír sonidos desde el momento mismo de la activación de su procesador de voz, pero oír no es sinónimo de entender. Los pacientes reciben un mensaje distorsionado, que representa la onda sonora inicial pero que ha perdido gran parte de su estructura. Esa es la razón de que el implantado tenga que aprender de nuevo a entender lo que escucha o en el caso de pacientes con hipoacusia prelocutiva ayudarle a conseguir una correcta adquisición del lenguaje. Ayudarle y guiarle en esta tarea es la función fundamental de la rehabilitación logopédica⁹⁰.

En los pacientes postlocutivos el proceso es relativamente sencillo. Estos pacientes solo tienen que aprender a correlacionar la nueva información que reciben con la memoria auditiva que poseen. El nivel que alcancen y el tiempo que tarden en ello depende de múltiples factores, pero básicamente de todos aquellos que afecten a su memoria auditiva (tiempo de sordera, existencia de restos auditivos previos a la implantación, etc.) y a su capacidad intelectual (edad, déficit asociados, etc). En general, un candidato postlocutivo bien seleccionado con el apoyo logopédico adecuado, puede lograr unos resultados excelentes en menos de un año⁹².

Para que los niños pre y perilocutivos puedan conseguir los resultados óptimos mediante el uso de su implante es imprescindible realizar un tratamiento logopédico y de estimulación auditiva específico que puede durar entre dos y tres años. Este trabajo debe comenzar antes de la implantación para iniciar un sistema de comunicación que no paralice el desarrollo del niño y que nos ayude en las primeras fases de la rehabilitación postimplante^{93, 95}. Una vez activado el dispositivo, se comienza con la detección del sonido y tolerancia al mismo, así como con con la habilitación auditiva. Desde el principio, el niño es expuesto a los sonidos propios de su lengua y a las secuencias fonológicas de las palabras, siempre a través del juego y relacionando las emisiones con sus conceptos referentes. En ocasiones, resulta necesario trabajar utilizando otros sistemas de comunicación, como la lectura labiofacial o el apoyo visual de signos, que poco a poco se irán retirando a medida que los niños vayan mejorando en el uso de la audición⁹⁴.

Así, se va creando un código lingüístico oralizado que los niños llegan a utilizar con la ayuda auditiva de su implante de forma exitosa⁹⁶.

Rehabilitación de la persona con hipoacusia postlocutiva

- Redescubrir el mundo de los sonidos.
- Reaprender a entender el habla.
 - Detección: la persona debe ser capaz de indicar la presencia de un sonido.
 - Discriminación: si dos estímulos son iguales o diferentes.
- Identificación: reconocer auditivamente un ítem dentro de una serie de alternativas que se le propone, es decir, dentro de una serie cerrada (conjunto de objetos colocados en la mesa, conjunto de fotografías, lista de palabras o frases escritas, etc.).
- Reconocimiento: reconocer un ítem verbal con la sola ayuda de una clave contextual.
- Comprensión: ser capaz de reconocer un ítem verbal sin ayuda previa y de participar en una conversación.

Rehabilitación de la persona con hipoacusia prelocutiva

En este caso va a depender mucho del momento en el que se realice la implantación coclear. No es lo mismo hacerlo alrededor del año de edad que posteriormente⁹², cuando la capacidad de desarrollar la audición será mucho más difícil, dado que la plasticidad cerebral es más susceptible de desarrollo en los 2-3 primeros años de vida.

En nuestro caso, los pacientes son seguidos mediante test adaptados. Para ello, usamos el protocolo **EARS** (Evaluation of auditory Responses to Speech: Evaluación de las respuestas auditivas de la voz). Estos tests se realizan en las correspondientes revisiones logopédicas posteriores a la implantación coclear^{97, 98} y son los siguientes:

- **LIP:** (Listening Progress, progreso de la audición).
- **MTP:** (Monosyllabic-Trochee-Polisyllabic Word test).
- **BLC:** (Bisílabos en lista cerrada).
- **BLA:** (Bisílabos en lista Abierta).

10. RESULTADOS DE LOS IMPLANTES COCLEARES

La mayoría de los pacientes tras la implantación coclear muestran una mejoría en la percepción del sonido respecto a su situación auditiva previa a la implantación y con el uso de audífonos. Para frecuencias entre 250 y 4000 Hz, el umbral medio postimplante en la audiometría tonal es 25-30 dB, pero no hay que olvidar que el objetivo principal de los implantes cocleares es mejorar la percepción del lenguaje oral. En los últimos años, se ha hecho hincapié en evaluar dicha percepción en campo libre ya que proporciona una medida más real de cómo oye el paciente en la vida diaria.

La mayoría de los pacientes postlocutivos muestran mejoras significativas en las pruebas de campo libre desde el primer mes postimplante. Algunos adultos prelocutivos alcanzan reconocimiento del lenguaje en campo libre, pero en un porcentaje mucho menor y tras un periodo más largo de uso del implante⁹⁷.

Los pacientes con procesadores de última generación con experiencia mayor de 6 meses tras la implantación, alcanzan una puntuación media del 25-40% en la audiometría verbal en campo libre (con un rango de 0 a 100%), mientras que en tests de reconocimiento de palabras en frases alcanzan puntuaciones superiores al 75%⁹⁰.

Muchos de los pacientes implantados pueden hablar por teléfono e incluso apreciar la música.

Las variables que han demostrado afectar en mayor medida en estos resultados son:

- Duración de la sordera: cuanto más tiempo haya pasado desde que el paciente perdió la audición, menor será su “memoria auditiva” y peores serán a priori los resultados.
- Audición residual: aquellos pacientes que conserven algo de audición obtendrán en principio mejores resultados.
- Edad: los niños prelocutivos y adultos jóvenes postlocutivos suelen obtener mejores resultados.
- Etiología de la hipoacusia: se han comprobado peores resultados en los casos de meningitis (posiblemente por asociarse en muchas ocasiones lesiones en el VIII par y osificación coclear).
- Otros factores son el apoyo familiar y la implicación y motivación personal, que marcarán la evolución del paciente en el programa postimplante.

En niños, los umbrales de percepción sonora alcanzados son similares a los de los adultos (25 dB para 250-4000 Hz). La percepción lograda del lenguaje oral es muy variable, siendo fundamentales la implantación a edad temprana, el uso de comunicación oral y el soporte familiar⁹⁹.

La implantación a edad temprana es crucial para el desarrollo del lenguaje hablado. Los estudios realizados demuestran en niños implantados a edad temprana un desarrollo del lenguaje paralelo al de los niños normoyentes, aunque retrasándose en el tiempo tanto como se haya demorado la implantación.

En cualquier caso, existe una variabilidad interindividual muy importante en todos los grupos de pacientes implantados, que supera a las variaciones debidas al modelo de implante coclear. Por ello, aunque determinados pacientes pueden funcionar mejor con una determinada estrategia de codificación, aún no existen datos suficientes que permitan recomendar un modelo de implante por encima de los demás⁹².

11. PROTOCOLO DE IMPLANTACIÓN COCLEAR EN LA UNIDAD DE IMPLANTES COCLEARES DEL SERVICIO DE OTORRINOLARINGOLOGÍA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO SAN CECILIO

11.1. PROGRAMA DE DETECCIÓN, DIAGNÓSTICO E INTERVENCIÓN DE LA HIPOACUSIA EN NIÑOS:

Descripción del Proceso: Se incluirán todos aquellos niños detectados y diagnosticados de una hipoacusia neurosensorial media, severa y profunda, que vayan a ser portadores de audífonos y/o Implante Coclear.

Criterios de exclusión: Las hipoacusias leves, que no requieren adaptación.

Objetivos Generales: Realizar un diagnóstico precoz de la deficiencia auditiva en niños, con objeto de poder adaptar precozmente audífonos y/o implante coclear. La optimización de la funcionalidad auditiva en el periodo crítico para la adquisición del lenguaje oral (0-6 años), va a potenciar el desarrollo de las habilidades lingüísticas y comunicativas en el niño, facilitando la autonomía y la integración escolar, social y laboral.

DETECCIÓN Y DIAGNÓSTICO DE LA HIPOACUSIA:

Procedencia: La procedencia de los niños susceptibles de valoración audiológica es muy variada, pueden proceder de los programas intrahospitalarios:

- Screening Universal y programa de detección de la hipoacusia en niños de alto riesgo.

Extrahospitalarios: remitidos por otros especialistas (pediatras, neuropediatras, etc) o de diferentes provincias que no cuenten con programas de detección, diagnóstico y seguimiento de la hipoacusia. Por convenios realizados con Delegación de Educación y Ciencia: coordinador en centros educativos especiales pueden remitir al Centro hospitalario (Servicio de O.R.L) a niños hipoacúsicos que son detectados en los diferentes centros escolares.

Centrándonos en la detección precoz de la hipoacusia en niños, esta debe realizarse a través de **Programas de Screening Universal**:

A los niños recién nacidos sin factores de riesgo asociados, se les realizará una prueba de Otoemisiones acústicas (OEA), dentro de la Unidad de Recién Nacidos, la cual será un indicador de la presencia o no de discapacidad auditiva. Si la prueba sale positiva el médico ORL, emitirá un informe de normalidad. Si esta es negativa será remitido al Servicio de O.R.L. para repetir la prueba de OEA, si se confirma el diagnóstico de pérdida auditiva:

MEDICO O.R.L : (1ª visita)

Objetivo: Realizará la historia clínica y prescribirá las pruebas audiológicas y/o clínicas que deben realizarse de cara a determinar un diagnóstico clínico auditivo.

Los niños nacidos con factores de riesgo de hipoacusia serán remitidos directamente al Servicio O.R.L, donde se realizará la prueba de Otoemisiones acústicas, así como PEACT, las cuales si son positivas:

MEDICO O.R.L: (1-2ª visita): emitirá un informe audiológico de normalidad y si son negativas: Realizará la historia clínica y prescribirá las pruebas audiológicas y/o clínicas necesarias para determinar el diagnóstico clínico audiológico:

- Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC)
- Pruebas de impedancia acústica: timpanometría e impedanciometría
- Potenciales evocados de estado estable

Objetivo:

- Valorar las pruebas clínicas y audiológicas.
- Emitir un informe médico donde se determinará el grado y tipo de pérdida auditiva, así como la necesidad de adaptación, bien con audífonos o comenzar el proceso para la implantación coclear.
- Recomendará el inicio de un seguimiento periódico en el servicio de O.R.L y logopedia.

PROCESO DE SEGUIMIENTO DE LA HIPOACUSIA EN NIÑOS

- ***Periodo de adaptación inicial, uso de audífonos: Primer mes post-adaptación de audífonos:***

Personal: Psicólogo- Logopeda (4 sesiones)

Objetivos:

- Acogimiento y apoyo psicológico tras diagnóstico de deficiencia auditiva.
 - Información sobre afectación en el desarrollo del niño.
 - Derivación hacia otros centros: educativos, rehabilitadores, asociaciones de padres y sordos.
 - Derivación a trabajadores sociales.
 - Evaluación inicial diagnóstica-terapéutica del niño.
- ***Seguimiento y control de evolución auditiva y lingüística con el uso de audífonos: 3-6 meses post-adaptación de audífonos.***

Personal: Psicólogo-Logopeda (2 sesiones)

Objetivos:

- Control de las actuaciones realizadas por los padres tras el asesoramiento inicial.
 - Valoraciones del desarrollo de habilidades perceptivo-auditivas.
 - Control de evolución, adquisición y desarrollo de habilidades comunicativas y lingüísticas.
 - Información a padres sobre evolución del niño.
 - Intercambio de información con otros profesionales de intervención educativa y terapéutica.
- ***Valoración del progreso auditivo y comunicativo-lingüístico: tras 6 meses de uso de audífonos.***

Personal: Psicólogo-Logopeda (1 sesión).

Objetivos:

- Determinar si el progreso auditivo y comunicativo-lingüístico es o no adecuado al tiempo de uso de audífonos y actuaciones profesionales (clínicas, protésicas, educativas y rehabilitadoras).
- Elaborar informe de seguimiento para médico O.R.L

Personal: Médico ORL (3ª visita)

Objetivos:

- Revisión clínica.
- Valoración de la funcionalidad auditiva con audífonos.
- Determinación de la periodicidad de las revisiones clínicas, audiológicas y logopédicas que se van a seguir cuando el progreso es adecuado. (mínima una vez al año).
- Determinación cuando el progreso no es adecuado si es o no candidato a Implante Coclear, en caso afirmativo se remitiría al Programa de Implantes Cocleares, en caso negativo, se revisarían pautas clínicas y de seguimiento.

Personal: Audióloga (1 sesión), Se realizarán nuevas pruebas audiológicas, si la edad del niño lo permite:

- Audiometría Tonal a campo libre con y sin audífonos.
- Audiometría verbal

11.2. PROGRAMA DE IMPLANTES COCLEARES (NIÑOS Y ADULTOS):

EQUIPO INTERDISCIPLINAR, PROGRAMA DE I.C:

EQUIPO HOSPITALARIO:

- Médicos cirujanos O.R.L
- Técnicos Especialistas en programación de I.C
- Psicólogos-logopedas
- Audiólogos

- Otros profesionales sanitarios (pediatras, neurólogos, personal de enfermería etc.)
- Trabajadora social
- Personal administrativo.

COLABORADORES EXTERNOS:

- Familia.
- Equipos específicos de sordos o Coordinador de Sordos dependientes de la Delegación de Educación y Ciencia.
- Colegios Específicos de Sordos.
- Logopedas de intervención en centros escolares de integración.
- Asociaciones de sordos

PROTOCOLO DE REALIZACIÓN DEL PROCEDIMIENTO EN NIÑOS Y ADULTOS:

Se distinguen varias fases de intervención desde la solicitud del I.C:

- Fase pre-I.C: Evaluación
- Fase quirúrgica
- Fase de Adaptación inicial del I.C
- Fase de Seguimiento del I.C

▪ **FASE PRE-I.C: EVALUACIÓN**

Personal: Médico O.R.L (1ª visita o sucesivas si el paciente procede de nuestra unidad).

Objetivos:

- Cumplimentar la historia clínica del paciente (Anamnesis y exploración clínica).
- Determinar las pruebas Clínicas: (TAC, pruebas audiológicas, valoración psicolingüística, etc).

Evaluación radiológica

La evaluación radiológica previa a todo implante coclear debe incluir un TAC de alta resolución y una RMN.

El TAC nos ayuda a evaluar la morfología del oído interno y la normalidad de la cóclea. Este estudio debe ser previo al implante, para así valorar la presencia de malformaciones u osificaciones cocleares que pudieran dificultar o incluso imposibilitar la implantación coclear. Algunos niños con sordera congénita presentan malformaciones cocleares asociadas, tales como vestíbulo dilatado, acueducto vestibular dilatado, hipoplasia coclear o cavidad común. La presencia de un acueducto vestibular dilatado se asocia con una comunicación anómala entre el líquido cefalorraquídeo y la cóclea que puede manifestarse como un “gusher” perilinfático al realizar la cocleostomía durante la intervención. Las cócleas hipoplásicas presentan una longitud menor por lo que en estos casos pueden estar indicados el uso de guías de electrodos cortas o comprimidas. Por otro lado, debe tenerse en cuenta la existencia de laberintitis osificante que puede producirse en los meses posteriores tras una meningitis, especialmente si el microorganismo causal es el *Streptococcus pneumoniae*. El TAC puede mostrar las osificaciones completas, pero tiene falsos negativos. En este caso, la RM puede aportar información complementaria muy útil.

Además, el TAC nos facilita información que contribuye a hacer la cirugía más segura. Para ello, debemos detenemos sistemáticamente a observar el grosor del hueso parietal, la neumatización de la mastoides, la posición del seno sigmoide y la duramadre de la fosa media, la altura del golfo de la yugular, el recorrido del nervio facial y el tamaño del receso facial. Las malformaciones cocleares se asocian con frecuencia a anomalías en la posición y el recorrido del nervio facial y de la ventana redonda. Un receso facial menor de 2-3 mm convierte en un reto la inserción de la guía de electrodos, dada la dificultad para la realización de la timpanotomía posterior, así como la visualización de la ventana redonda.

La RNM nos permitirá observar la existencia de nervio auditivo y la permeabilidad coclear: en los casos de osificación coclear dudosa, las secuencias en T2 ponen de manifiesto la ausencia o irregularidad de la endolinfa cuando ha sido reemplazada por tejido fibroso, incluso antes de que tenga lugar la osificación que se ve en el TAC.

Personal: Audiólogo (Nº de visitas dependiente de pruebas audiológicas solicitadas)

Objetivos:

Realizar las pruebas audiológicas prescritas por médico O.R.L.:

- Otoemisiones Acústicas (OEA).
- Pruebas de impedancia acústica: Timpanometría e Impedanciometría
- Potenciales Evocados de Estado Estable (PEAC)
- Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral (PEATC).
- Electrocoqueografía
- Audiometría tonal a campo libre con y sin audífonos
- Audiometría tonal con cascos.
- Audiometría verbal (si posible).

Personal: **Médico O.R.L (2ª visita)**

Objetivos:

- Exploración física otológica
- Valorar pruebas audiológicas y diagnosticar el grado de pérdida auditiva.
- Determinar el tiempo mínimo de uso de audífonos entre 3 y 6 meses.
- Iniciar del seguimiento durante este periodo, a través del protocolo de seguimiento de niños hipoacúsicos.

Personal: **Médico O.R.L (3ª visita)**

Objetivos:

- Valorar el informe de seguimiento remitido desde logopedia.
- Valorar la funcionalidad auditiva observada con el uso de audífonos.
- Determinar si es candidato a I.C.

Valoración psicolingüística:

Personal: Psicólogo-Logopeda (4 visitas)

Se realizará a todos los pacientes.

Procedimiento:

Valorar las habilidades auditivas desarrolladas con el uso de audífonos, utilizando diferentes protocolos:

- - Cuestionario Auditivo LittleEARS (versión castellana) para niños de 0 a 2 años.
- - Test Logopédicos de percepción auditiva EARS, para niños a partir de los dos años.
- - Protocolo de valoración de la percepción auditiva, para adultos Post-locutivos y adultos perilocutivos con buen nivel de lenguaje oral.

- Valoración lingüística: Nivel lingüístico oral, modalidad de comunicación predominante, atención visual, competencia en labiolectura.

Se utilizan diferentes test de Lenguaje:

- TVIP “Test de vocabulario en imágenes Peabody”.
 - Test Reynell de desarrollo del Lenguaje
 - MTP, LIP test.
-
- Valoración psicológica (Aptitudes cognitivas generales) cuando proceda. A través de diferentes test de inteligencia utilizando el área manipulativa.
 - Se recogerá información de otros aspectos determinantes en la evolución post-I.C: metodología de rehabilitación logopédica, tiempo de rehabilitación logopédica, continuidad de rehabilitación logopédica.
 - Valoración del apoyo familiar al paciente hipoacúsico.
 - Solicitar informes psicopedagógicos y/o psiquiátricos a los profesionales de intervención cuando proceda.

Objetivos generales:

- Ajustar las expectativas del paciente o de los familiares que le acompañan en función de sus características individuales.
- Valorar el grado de motivación hacia la implantación del paciente y del entorno familiar.

- Los datos recogidos servirán de base para posteriores valoraciones e investigaciones.
- *Informar al paciente y sus familiares* de las condiciones y el proceso de implantación que deberá seguir post-I.C (Guía informativa del proceso de implantación)

Personal: **Médico O.R.L (4ª visita)**

Objetivo:

- Valorar los informes Audiológicos, Radiológicos y Logopédicos y en función de estos, determinar junto al paciente y sus familiares la posibilidad de realizar un I.C.
- Determinar las pruebas clínicas pre-I.C

▪ **FASE QUIRÚRGICA:**

Personal: Médico O.R.L, otros profesionales sanitarios.

Objetivos:

- Intervención
- Tras el acto quirúrgico, comprobación radiológica del correcto posicionamiento del dispositivo y de su buen funcionamiento mediante pruebas objetivas (Impedanciometría eléctrica y potenciales de acción compuesto evocados eléctricamente).
 - Hospitalización: 2-3 días, vendaje compresivo.
 - Revisión médica, a los 10 días para proceder a la retira de puntos de sutura.
 - Antibioterapia durante 6 semanas para evitar complicaciones (uso de claritromicina).

▪ **FASE DE ADAPTACIÓN INICIAL DEL I.C:**

Personal: **Médico O.R.L**

Objetivo: Valoración clínica post-intervención quirúrgica.

Transcurridas tres o cuatro semanas de la intervención quirúrgica, el paciente acudirá al Servicio O.R.L para proceder a la adaptación del dispositivo externo del I.C.

Personal: Técnico especialista en programación de I.C (1 visita)

Nº de sesiones: variable según las necesidades de adaptación.

Objetivos:

- Activar y programar los componentes del I.C
- Seleccionar las estrategias de codificación y estimulación adecuada a cada paciente:
- Asesorar sobre el adecuado funcionamiento técnico del I.C, al paciente, sus familiares y rehabilitadores de intervención.

Tratamiento logopédico (adaptación inicial al I.C):

Personal: Psicólogo-Logopeda

Una vez activado el I.C el paciente deberá asistir a rehabilitación logopédica, preferentemente acompañado de un familiar.

Objetivos:

- Obtener unos niveles de estimulación eléctrica iniciales adecuados al paciente.
- Realizar las primeras estimulaciones auditivas, comprobando en todo momento el correcto funcionamiento de la programación realizada.
- Informar al programador de las respuestas auditivas observadas en el paciente al objeto de poder ir ajustando durante este periodo el dispositivo electrónico.
- Valorar con test logopédicos de percepción auditiva las habilidades auditivas observadas post-I.C, utilizando los mismos protocolos valorativos que en la fase pre-I.C
- Orientar y formar a los padres o familiares cercanos sobre pautas de actuación.
- Emitir informes valorativos y orientativos para los logopedas de intervención.

Durante este periodo de intervención logopédica, se llevarán a cabo varias sesiones de programación del I.C, por el técnico especialista. El número de sesiones es variable dependiendo de la edad del paciente implantado y de sus características individuales.

▪ **FASE DE SEGUIMIENTO POST-I.C.**

Los pacientes implantados son seguidos periódicamente por:

- Médicos O.R.L
- Técnicos Especialista en programación de I.C
- Psicólogo-Logopeda de seguimiento.

El paciente acude en diferentes periodos de tiempo 1, 3, 6, 12, 18, 24 meses y posteriormente una vez al año.

Médico O.R.L: (1 visita por periodo establecido)

- Revisión clínica.

Revisión Técnico Especialista en programación de I.C:

Objetivos:

- Realizar ajustes periódicos de programación del procesador del I.C, garantizando su correcto funcionamiento.
- Dar un soporte técnico permanente.

Revisiones por parte de logopedas de seguimiento:

Objetivos:

- Comprobar la evolución perceptivo-auditiva y lingüística, (test MTP o BAL, Lip-profile tests).
- Obtener datos auditivos y lingüísticos indicadores del progreso.
- Determinar variables influyentes en la evolución del paciente.
- Dar información periódica de estos resultados a los logopedas de intervención y al entorno familiar, de cara a orientar posibles actuaciones.

▪ **PUNTOS CLAVE DEL ESTUDIO, SEGÚN EL PROTOCOLO:**

Para nuestro estudio existen 3 puntos clave dentro de este protocolo:

1. Las *pruebas de imagen (TAC)*, que nos permiten diagnosticar las malformaciones óseas del oído interno en los pacientes implantados y la *historia clínica* que nos va a facilitar la existencia o no de cuadros sindrómicos asociados a estas malformaciones.
2. En *la fase de adaptación inicial del implante coclear* y una vez conocidos los pacientes con malformaciones óseas del oído interno, podremos llegar a saber la codificación y estimulación necesaria (mediante los umbrales de estimulación) para cada tipo de malformación.
3. En *la fase de seguimiento* donde podremos conocer la evolución y adaptación al implante coclear, así como el desarrollo auditivo y lingüístico en estos pacientes estudiados.

HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

Hipótesis del estudio

- Se espera encontrar una prevalencia de malformaciones de oído interno similar a otras series estudiadas anteriormente.
- Se espera que la instauración del Screening de hipoacusia neonatal haya contribuido a la disminución en la media de edad de implantación de los pacientes con hipoacusia prelocutiva.
- Se pretende encontrar asociación de malformación de oído interno con síndromes asociados a hipoacusia, así como con factores de riesgo y antecedentes personales asociados a hipoacusia.
- En pacientes con malformaciones óseas del oído interno se pretende encontrar umbrales de estimulación mayores que en la población implantada sin patología del oído interno.
- En pacientes con malformación de oído interno se espera encontrar un desarrollo auditivo y lingüístico menor que en pacientes implantados sin estas alteraciones.
- El grado de severidad en cada tipo de malformación ósea del oído interno se espera que esté ligada negativamente al grado de adaptación al implante coclear y al desarrollo lingüístico y auditivo.

Objetivos del estudio

- Conocer la prevalencia de cada tipo de malformación de oído interno en los pacientes implantados en el periodo estudiado.
- Estudiar la evolución de la edad media de implantación tras haberse instaurado el Screening neonatal de hipoacusia.
- Valorar la asociación de los pacientes con malformación del oído interno con síndromes asociados a hipoacusia, así como con otros factores de riesgo de hipoacusia.
- Conocer los parámetros de estimulación y los umbrales necesarios en la programación del implante coclear que se utilizaron para cada tipo de malformación ósea del oído interno, tanto del laberinto anterior como del posterior, así como su comparación con pacientes sin estas malformaciones.
- Analizar la adaptación al implante coclear de estos pacientes y el desarrollo lingüístico y auditivo en pacientes con malformación del oído interno en comparación con aquellos con anatomía normal del mismo.
- Analizar la existencia de la relación entre la severidad de la malformación del oído interno y el grado de adaptación y desarrollo auditivo.

***MATERIAL
Y MÉTODO***

Material y Método

1. Diseño del estudio

Se ha realizado un estudio longitudinal de casos y controles retrospectivo donde se establecieron comparaciones entre los pacientes con y sin malformaciones óseas del oído interno.

2. Muestra

Población de referencia

Pacientes del Programa de implantes cocleares del Servicio de O.R.L del Hospital Universitario San Cecilio de Granada, que es centro de referencia en Andalucía, contando desde 1990 con casi 1500 intervenciones.

Criterios de inclusión en el estudio

Pacientes que presentaban hipoacusia neurosensorial profunda y que fueron sometidos a implante coclear entre los años 2006-2010.

Criterios de exclusión en el estudio

Pacientes reintervenidos para la reparación del implante coclear o que nuevamente fueron intervenidos para una implantación coclear bilateral, dado que al incluirlos, duplicaríamos los datos epidemiológicos y con ello los resultados.

Para la selección del grupo control se tuvieron en cuenta los siguientes criterios de exclusión:

- Pacientes con parálisis cerebral, retraso intelectual y alteraciones de la conducta.
- Pacientes con problemas visuales que impidieron realizar los tests auditivos.

Población del estudio

Se seleccionaron 346 sujetos que cumplieron los criterios de inclusión antes descritos. Posteriormente, se seleccionaron de este grupo aquellos que presentaron algún tipo de malformación ósea del oído interno, creando así un grupo de casos de 20 pacientes. Éste grupo se amplió con 8 casos anteriores a la fecha del comienzo del estudio en 2006, obteniendo un grupo de casos de 28 pacientes con malformaciones. Para la comparación de los resultados se creó un grupo control de 28 pacientes extraídos de la muestra inicial, teniendo en cuenta los criterios de inclusión y exclusión.

3. Métodos y medidas (variables)

Variables sociodemográficas:

- **Edad** del paciente en el momento de la implantación coclear.
- **Sexo**
- **Procedencia del paciente**: los pacientes pertenecieron a las diferentes provincias de la Comunidad Autónoma de Andalucía y en algunos casos de otras comunidades.
- **Año de implantación** dentro del periodo comprendido entre 2006-2010.

Variables clínicas:

- **Tipo de hipoacusia**: las hipoacusias que tienen indicación de implante coclear son aquellas que presentan un predominio de tipo neurosensorial o perceptivo. Se clasifican en:
 - ***Hipoacusia prelocutiva o prelingual***: la hipoacusia aparece antes del desarrollo del lenguaje hablado, con gran repercusión ya que dificulta o impide el aprendizaje del habla y altera la progresión cultural.
 - ***Hipoacusia postlocutiva o postlingual***: la hipoacusia aparece cuando el lenguaje está bien desarrollado. La incidencia sobre la expresión hablada será discreta, escasa o nula y en estos casos cuanto antes se realice el implante, mejores van a ser los resultados dado que el sujeto presenta memoria auditiva.
 - ***Hipoacusia perilocutiva***: la hipoacusia aparece durante la adquisición del lenguaje.

- **Grado de hipoacusia:** Se estudia mediante pruebas audiológicas subjetivas y objetivas basadas en audiometría tonal liminar, PEACTION (potenciales auditivos del tronco cerebral), OEAs (otoemisiones acústicas), timpanometría, reflejos auditivos, etc. Tras las pruebas se instaaura el grado de hipoacusia que presenta el sujeto:
 - *Hipoacusia leve:* 21-40 dB
 - *Hipoacusia moderada:* 41-70 dB
 - *Hipoacusia severa:* 71-90 dB
 - *Hipoacusia Profunda:* > 90 dB
- **Antecedentes personales y familiares:** factores de riesgo neonatal, administración de ototóxicos, hiperbilirrubinemia al nacimiento, prematuridad, uso de corticoides en embarazo, infecciones virales intraútero, uso de drogas durante el embarazo, antecedentes familiares de hipoacusia o sordera profunda, etc.
- **Síndrome asociado a hipoacusia:** entre los síndromes asociados con mayor riesgo de presentar malformaciones del oído interno e hipoacusia cabe destacar: *Síndrome de Waarderburg, Síndrome braquio-otorenal, Síndrome de Down, Síndrome de Usher, Síndrome de Edwards, Síndrome de Pendred, Síndrome de Fountain, Síndrome de DiGeorge ó Síndrome CHARGE (Coloboma, Heart-corazón, Atresia de coanas, Retraso madurativo, Hipoplasia genital, Ear-oidos)* entre otros.
- **Tipo de malformación del oído interno:** para valorar el tipo de malformación del oído interno nos vamos a basar en las pruebas radiodiagnósticas y concretamente en la TAC. La colaboración del Servicio de Radiodiagnóstico de nuestro hospital nos ha ayudado a seleccionar los pacientes con malformaciones del oído interno que van a ser objetivo de nuestro estudio.
Existen diferentes tipos de malformaciones y varias clasificaciones, siendo la más usada la de **Seranoglu:**
 - **Deformidad de Michel:** inexistencia total de cualquier estructura del oído interno.
 - **Cavidad común:** única cavidad.

- **Aplasia coclear:** inexistencia de la cóclea. Es frecuente encontrarla asociada a otras malformaciones del peñasco del temporal.
- **Hipoplasia coclear:** la cóclea sólo presenta la espira basal y algún resto de las estructuras medias.
- **Partición incompleta tipo I:** ausencia de área cribiforme y el modiolo de la cóclea (ausencia de estructuras internas según Reissner) puede acompañarse de un vestíbulo de aspecto quístico agrandado.
- **Partición incompleta tipo II (clásica malformación de Mondini):** la cóclea presenta una vuelta y media y las espiras medias y apical se encuentran unidas en una formación quística. En esta alteración, la espira basal se encuentra totalmente desarrollada.

Existen otros tipos de malformaciones características como **la displasia laberíntica severa, la dilatación o estenosis del acueducto del vestíbulo, la aplasia o estenosis a nivel de los canales semicirculares, la estenosis o dilatación del conducto auditivo interno y la agenesia del nervio estatoacústico.**

- **Laberinto afectado por la malformación:**
 - *Laberinto anterior:* afectación de la cóclea.
 - *Laberinto posterior:* afectación de vestíbulo y/o canales semicirculares.
- **Tipo de implante coclear:** *Medel (Pulsar, Sonata o Tempo), Cochlear Nucleus y Advance Bionics Hires 90K.*
- **Electrodos funcionantes:** número de electrodos insertados de forma correcta en la cóclea y que permiten transmitir la señal generada en el implante coclear al oído interno.
- **Umbrales de estimulación en la programación:** va a estar determinado por la interacción entre los electrodos activados que van a estimular el nervio auditivo. Se van a utilizar dos parámetros de medida:
 - ***THR o T-level (umbral mínimo de percepción):*** se define como el mínimo nivel de estimulación eléctrica que el paciente es capaz de percibir. Se mide en microculombios.

- **MCL o C-level (máximo nivel de confort):** se define como el máximo nivel de estimulación que el paciente tolera para un electrodo considerado sin llegar a sentir una sensación molesta. Se mide en microculombios.

Una estimación poco precisa de estos parámetros degrada la calidad de la representación de la señal auditiva, siendo necesario un ajuste preciso del procesador para conseguir una percepción auditiva con suficiente calidad para la comprensión de la voz. Los umbrales THR Y MCL son parámetros que se establecen independientemente para cada canal activado del implante. Habitualmente, estos parámetros son establecidos a través de la respuesta subjetiva de los pacientes ante una serie de estímulos presentados sobre cada electrodo a distintas intensidades.

- **Desarrollo lingüístico y auditivo:** los resultados del implante coclear se evalúan mediante tests adaptados a los pacientes. En nuestro servicio, los pacientes son seguidos mediante el protocolo **EARS** (Evaluation of auditory Responses to Speech: Evaluación de las respuestas auditivas de la voz). Estos tests se realizan en las correspondientes revisiones logopédicas posteriores a la implantación coclear. Se han utilizados los siguientes tests (incluidos en el anexo):
 - **LIP** (Listening Progress o progreso de la audición): fue creado por Archbold para el programa de implantes cocleares del Hospital de Nottingham (Inglaterra). En él, se evalúan habilidades básicas de la percepción auditiva como son la percepción de presencia o ausencia de sonido, la percepción de algunos fonemas, o la discriminación entre varios sonidos cotidianos. Para su realización se requiere un adiestramiento mínimo. Se utilizan unas series de dibujos con dos alternativas, dos hojas de respuestas e instrucciones.
 - **MTP** (Monosyllabic-Trochee-Polysyllabic Word test): consiste en una prueba de discriminación de palabras en listas cerradas, que incluye varias listas de palabras (monosílabos, bisílabos y polisílabos) con distintas cantidades de palabras en cada lista (3,6 y 12 palabras) y requiere un mayor aprendizaje por parte del paciente. Se busca demostrar la habilidad de identificar palabras con el patrón silábico correcto.
 - **BLC** (Bisílabos en lista cerrada): consiste en una prueba de discriminación de palabras en listas cerradas. Incluye palabras bisílabas.

- **BLA** (Bisílabos en lista Abierta): Consiste en una prueba de discriminación de palabras en listas abiertas sin ningún tipo de apoyo visual. Incluye palabras bisílabas.

4. Análisis estadístico:

El análisis estadístico de los datos se realizó con el programa IBM-SPSS, Vr. 21

Estadística Descriptiva:

Se describió el perfil de la población de estudio. Se emplearon medidas de tendencia central y dispersión para las variables cuantitativas (media \pm desviación típica, mediana, incluyendo los intervalos de confianza (IC al 95%) y distribución de frecuencias absolutas y relativas para variables cuantitativas. Los resultados de las variables cuantitativas se han expresado en porcentajes.

Análisis Bivariante

Se utilizó el test de Chi-cuadrado para comparar proporciones entre grupos (casos y controles) y cuando éste no cumplía las condiciones de validez, se aplicó el test exacto de Fisher.

Obedeciendo al tamaño muestral en cada uno de los grupos de estudio (Controles 28; Casos 28), se utilizaron métodos no paramétricos en el análisis de los datos.

Para analizar las diferencias entre los valores medios de las variables cuantitativas entre dos grupos de estudio, se utilizó la prueba no paramétrica “U Mann-Whitney”. Este test es el equivalente al test de la t de Student para comparar dos medias para muestras independientes. Se utilizó el test de Kruskal-Wallis para comparar diferencias medias en más de dos grupos (THR en los diferentes grupos: malformaciones mayores; malformaciones menores; malformaciones del vestíbulo). Este test es equivalente al ANOVA de un factor seguido de comparaciones múltiples post hot.

El nivel de significación para este estudio fue considerado para $p < 0.05$.

5. Consideraciones éticas

Para este estudio, se solicitaron un informe y una autorización al Servicio de Documentación Clínica para la recopilación de los datos de las historias clínicas así como del Jefe del Servicio de Otorrinolaringología, cumpliendo la normativa sobre acceso a Documentación e Información Clínica según la LOPD 15/1999, la Ley 41/2002 Básica Reguladora de la Autonomía del Paciente, Derechos y Deberes en materia de Información

Clínica y Documentación y la Ley 3/2001 Reguladora del Consentimiento Informado y de la Historia Clínica de los Pacientes.

Por otra parte, se ha obtenido un informe de idoneidad y autorización del Comité Ético del Hospital Universitario San Cecilio (Granada) para la realización del estudio (incluido en el anexo).

RESULTADOS

ANÁLISIS DESCRIPTIVO

DESCRIPTIVO GENERAL DE LAS VARIABLES SOCIODEMOGRÁFICAS Y CLÍNICAS

Un total de 346 pacientes fueron sometidos a implante coclear entre los años 2006-2010 de la Unidad de Implantes Cocleares del Hospital Universitario San Cecilio, cumpliendo los criterios de inclusión en nuestro estudio. A continuación, se realizó un análisis descriptivo de las características que presentan las variables del estudio.

➤ **Edad de implantación y sexo**

El rango de edad de implantación estuvo comprendido entre 1 y 73 años (D.S 22,15). La edad media de implantación fue de 21,05 años y la mediana de 9 años. Respecto al sexo, se sometieron a implante coclear un total de 182 varones (52,6%) y 164 mujeres (47,4%).

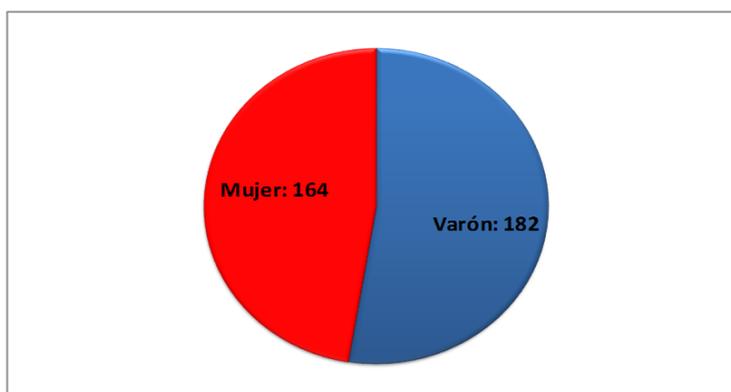


Figura 27. Distribución del sexo

Al estudiar la edad de implantación por intervalos de edad, se obtuvo que 140 pacientes se implantaron entre 0 y 5 años, correspondiendo al 40.5 % de la muestra, disminuyendo considerablemente las frecuencias para los siguientes intervalos de edad, que presentaron 66 pacientes entre 6 y 15 años (19,1%), 32 pacientes entre 16 y 30 años (9,2%), 51 pacientes entre 31 y 50 años (14,7%) y 57 pacientes mayores de 51 años (16,5%).

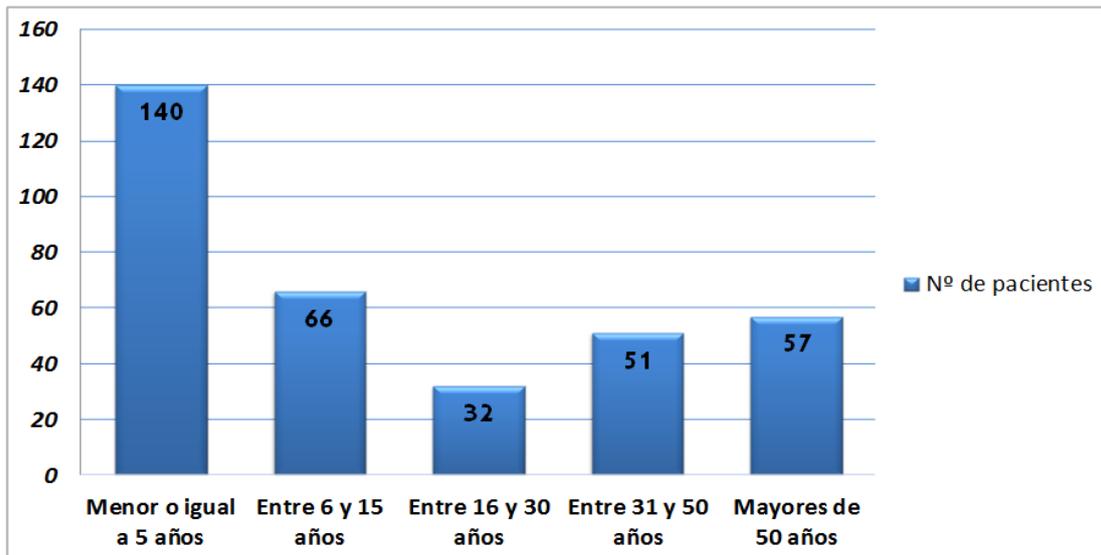


Figura 28. Distribución de la edad de implantación en pacientes por intervalos de edad

Al analizar los pacientes con hipoacusias prelocutivas, se obtuvo que la edad media de implantación en aquellos pacientes que pasaron a formar parte del screening neonatal de detección de hipoacusia instaurado en nuestro hospital en el año 2002, presentaban una disminución considerable, como se observa en la figura 29.

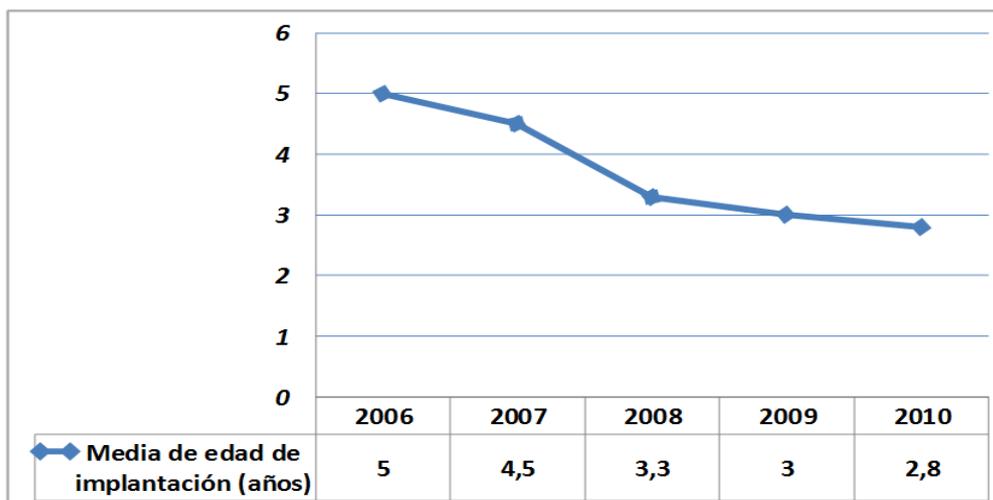


Figura 29. Distribución de la media de edad de implantación por años de estudio en pacientes incluidos en Screening neonatal que nacieron en el Hospital Universitario San Cecilio.

Estos datos comparados con los resultados obtenidos en toda la muestra con independencia de la procedencia, nos muestran los siguientes resultados (figura 30).

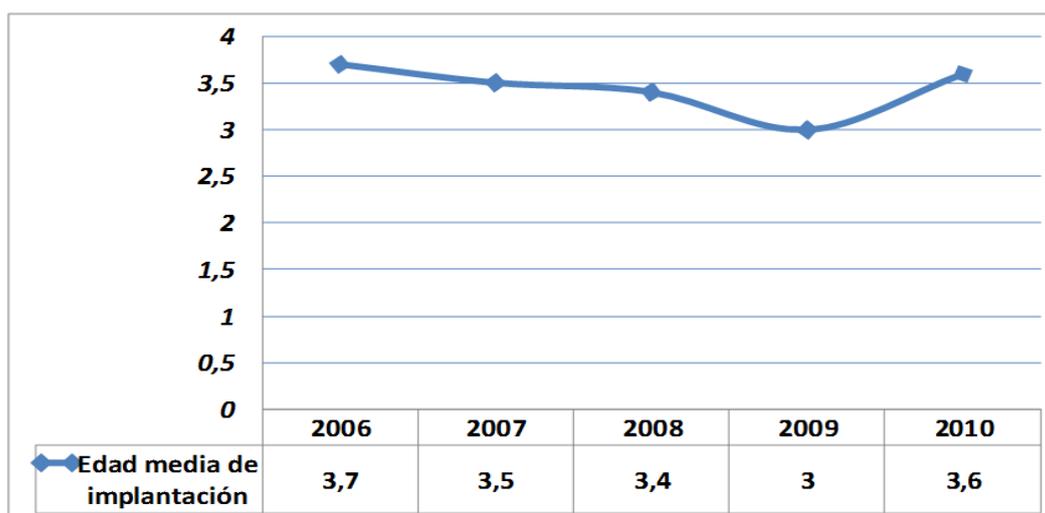


Figura 30. Distribución de la media de edad de implantación por años sin conocer si entraron a formar parte de Screening neonatal en su hospital de procedencia

➤ Procedencia

Los datos obtenidos respecto a la procedencia de los pacientes estudiados mostraron los siguientes resultados (tabla 3).

Procedencia	Frecuencia	Porcentaje
Granada	71	20,5%
Málaga	70	20,2%
Sevilla	50	14,5%
Cádiz	47	13,6%
Almería	28	8,1%
Huelva	26	7,5%
Jaén	25	7,2%
Córdoba	23	6,6%
Otras comunidades	6	1,7%
Total	346	100%

Tabla 3. Pacientes implantados según la procedencia

➤ Año de implantación

Los resultados se distribuyeron por años: 75 pacientes (21,67%) implantados en 2006, 71 pacientes (20,52%) en 2007, 72 pacientes (20,8%) en 2008, 65 pacientes (18,78%) en 2009 y 63 pacientes (18,2%) en 2010.

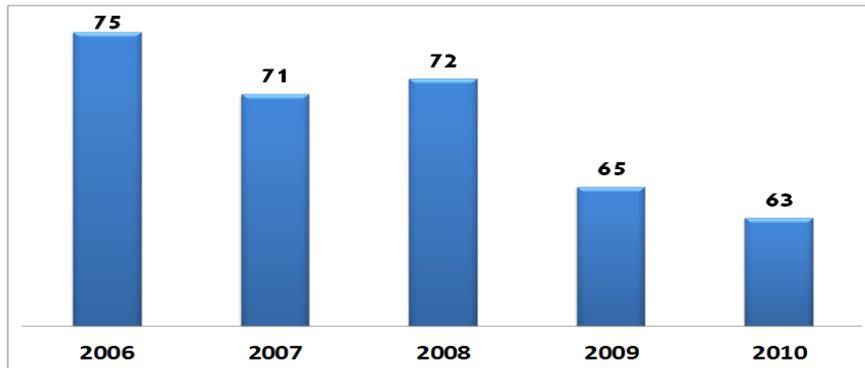


Figura 31. Número de pacientes implantados por año

➤ Tipo de hipoacusia

El tipo de hipoacusia diagnosticado en consulta de ORL previa al implante coclear, se distribuye en: hipoacusia prelocutiva en 207 pacientes (59,8%), hipoacusia postlocutiva en 117 pacientes (33,8%) y perilocutiva en 22 pacientes (6,4%).

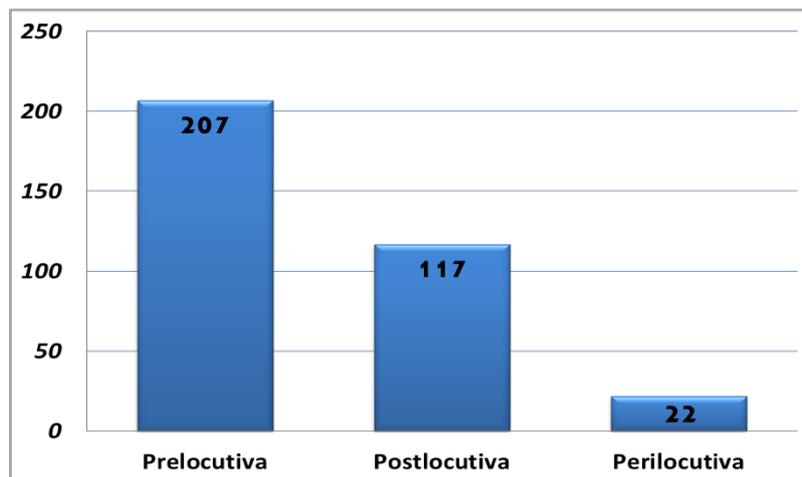


Figura 32. Prevalencias según tipo de hipoacusia

Al analizar el tipo de hipoacusia por sexos se obtuvieron los siguientes resultados (tabla 4).

Tipo de Hipoacusia	Sexo	Frecuencia	Porcentaje
Prelocutiva	Varón	124	59,9%
	Mujer	83	41,1%
Postlocutiva	Varón	46	39,3%
	Mujer	71	60,7%
Perilocutiva	Varón	12	54,5%
	Mujer	10	45,5%

Tabla 4. Distribución por sexo del tipo de hipoacusia

Al analizar el tipo de hipoacusia por intervalos de edad, se obtuvieron los siguientes resultados (tabla 5 y figura 33).

Intervalos de edad	Frecuencias y porcentajes	Tipo de hipoacusia		
		Prelocutiva	Postlocutiva	Perilocutiva
Menor o igual 5 años	Frecuencia	131	1	6
	Porcentaje	95%	0,7%	4,3%
Entre 6-15 años	Frecuencia	53	8	5
	Porcentaje	80,3%	12,1%	7,6%
Entre 16-30 años	Frecuencia	16	11	5
	Porcentaje	50%	34,4%	15,6%
Entre 31-50	Frecuencia	3	43	5
	Porcentaje	5,9%	84,3%	9,8%
Mayores de 51 años	Frecuencia	2	54	1
	Porcentaje	3,5%	94,7%	1,8%

Tabla 5. Prevalencias por intervalos de edad según tipo de hipoacusia

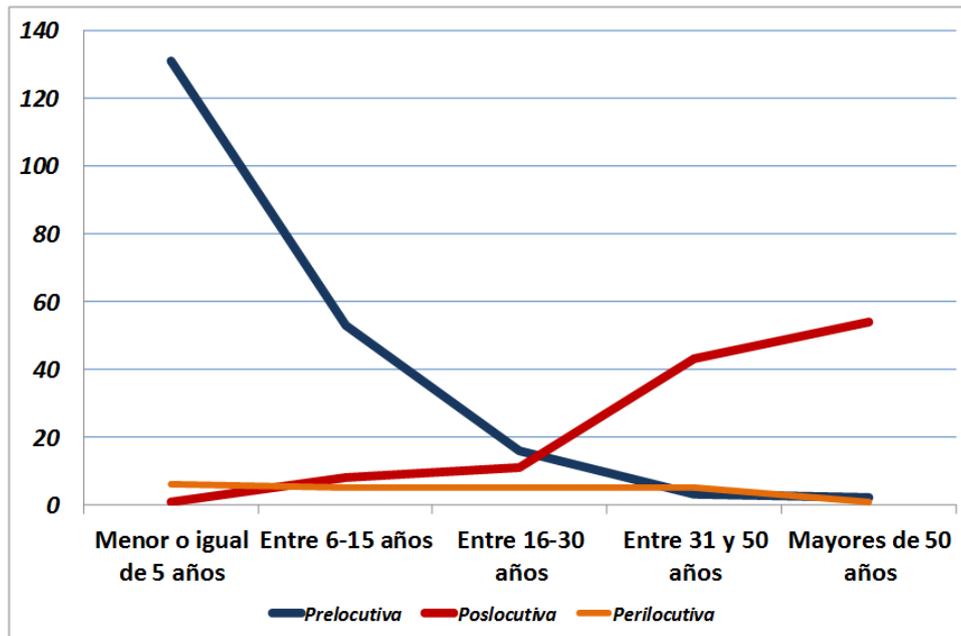


Figura 33. Evolución de la prevalencia según intervalos de edad en el tipo de hipoacusia

➤ Antecedentes personales

Se recogieron de la historia clínica todos los datos acerca de las enfermedades, alergias, intervenciones previas que tuvieran los pacientes independientemente del problema auditivo, así como las posibles incidencias que se desarrollaron en el embarazo y en el parto, que pudieran haber colaborado en la instauración de la hipoacusia. De los pacientes estudiados presentaron antecedentes de interés 194 pacientes (56,1%), careciendo de ellos los otros 152 pacientes (43,9%). La prevalencia de los antecedentes personales se describe en la *tabla 6*.

Antecedentes Personales	Frecuencia	Porcentaje
No antecedentes	152	43,9%
Prematuridad	26	7,5%
Meningitis	25	7,2%
Hipoacusia progresiva	21	6,1%
Ototóxicos	14	4%
Citomegalovirus, rubeola, varicela o sarampión	13	3,8%
Patología inflamatoria de oído medio	11	3,2%

Patología oído interno	8	2,3%
Hiperbilirrubinemia	8	2,3%
Retraso psicomotor	7	2%
Sufrimiento fetal	7	2%
Sepsis	4	1,2%
TCE	3	0,9%
Bajo peso al nacer	3	0,9%
HTA, DM	3	0,9%
Retraso mental	2	0,6%
Atrofia cerebral	2	0,6%
Otros antecedentes	37	10,7%

Tabla 6. Antecedentes personales de los pacientes, se muestra la frecuencia y el porcentaje dentro del grupo

Al analizar estos antecedentes personales por sexo, se obtuvieron los siguientes resultados:

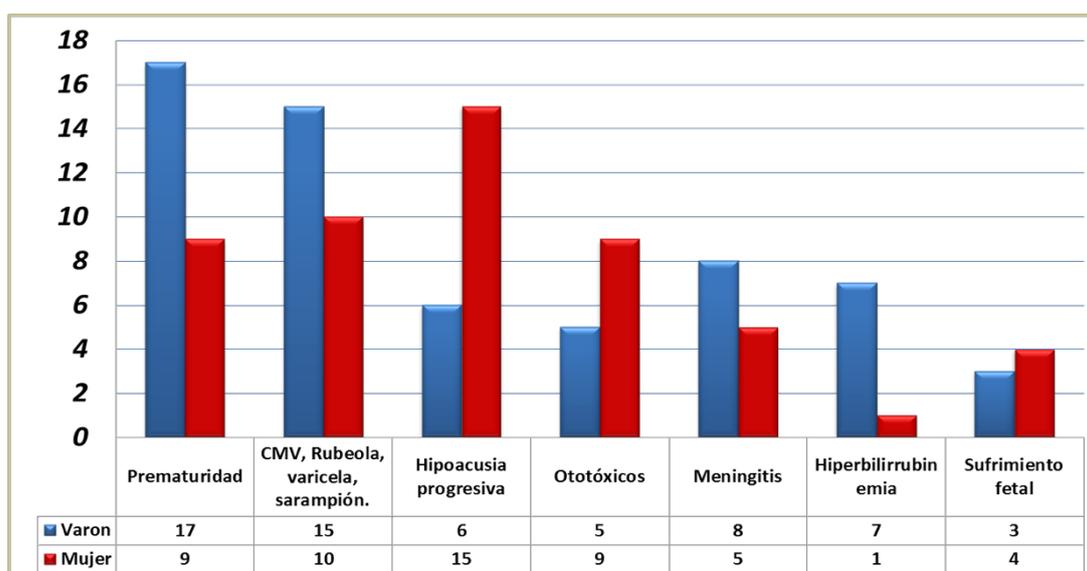


Figura 34. Estudio de antecedentes personales por sexo

➤ Antecedentes familiares

En cuanto a estos antecedentes, 91 pacientes (26,3%) presentaron antecedentes familiares de hipoacusia, distribuyéndose estos en 43 pacientes (12,4%) con un hermano/a hipoacúsico, 24 pacientes (6,9%) con padre o madre hipoacúsicos y 24 pacientes (6,9%) con familiares de tercer grado afectos. No presentaron antecedentes familiares de interés 255 pacientes (73,7%).

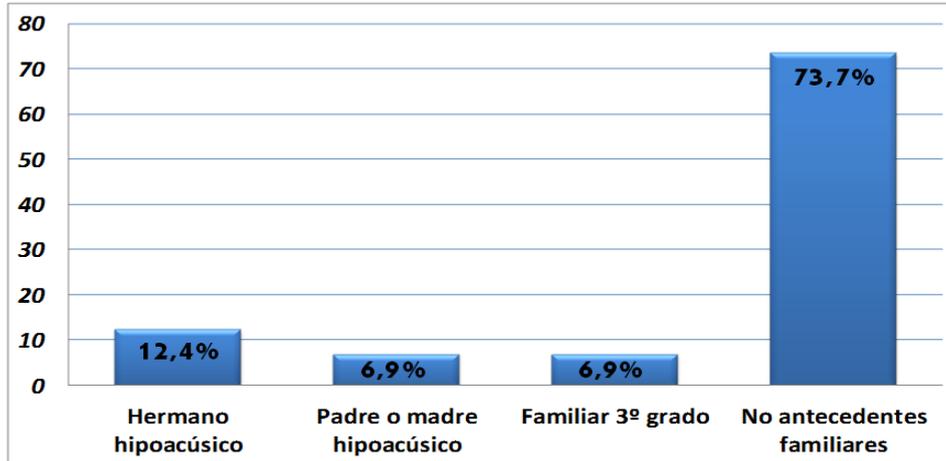


Figura 35. Distribución de los antecedentes familiares

➤ Malformaciones del oído interno

Al estudiar las pruebas de imagen (TAC) realizadas previamente a la implantación coclear, se observó que 20 pacientes (5,8%) presentaron algún tipo de malformación ósea del oído interno, los cuales se distribuyeron en 12 pacientes (60%) varones y 8 pacientes (40%) mujeres.

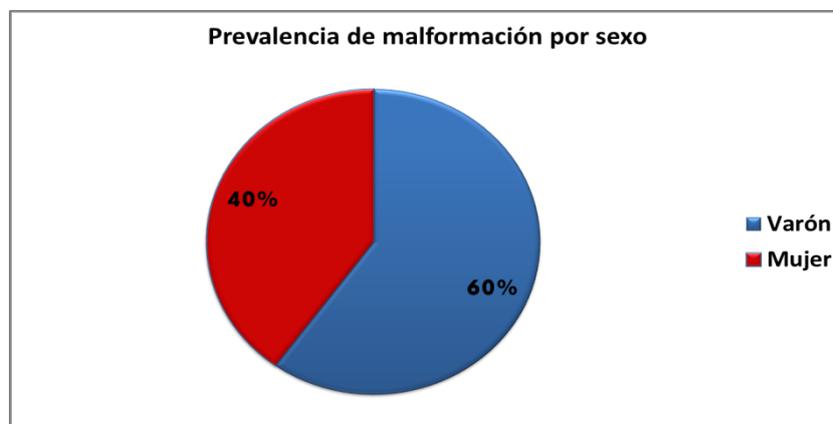


Figura 36. Distribución de las malformaciones de oído interno por sexo

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LOS CASOS Y CONTROLES

➤ Edad de implantación y sexo

La edad media de implantación en el grupo de los casos fue de 10,20 años (DS 14,95) con una mediana de 4 años y en el grupo control de 9,68 años (DS 13,72) con una mediana de 2,5 años. Respecto al sexo, en el grupo de los casos hubo 17 varones (60,7%) y 11 mujeres (39,3%). Esta distribución fue igual en el grupo control.

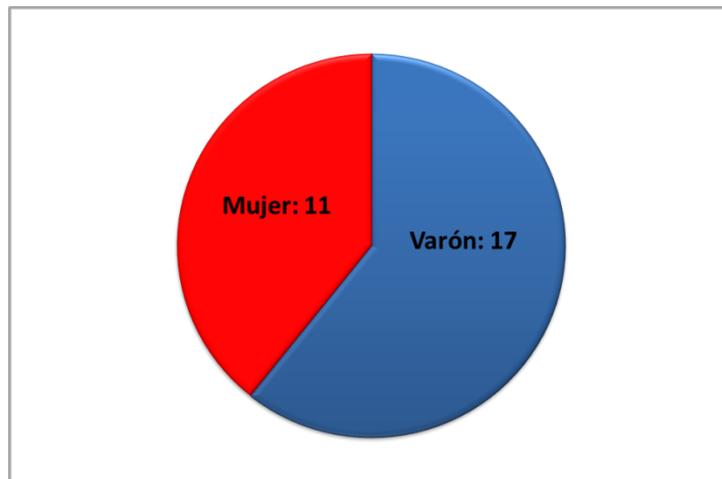


Figura 37. Distribución del sexo en los pacientes con Malformación de oído interno (casos)

Al estudiar la edad de implantación por intervalos, se obtuvo en el grupo de casos que 18 pacientes se implantaron entre 0 y 5 años, correspondiendo al 64,3 % de la muestra. De esta forma, se disminuyeron considerablemente las frecuencias para los siguientes intervalos con 5 pacientes entre 6 y 15 años (17,9%), 1 paciente entre 16 y 30 años (3,6%), 3 pacientes entre 31 y 50 años (10,7%) y 1 paciente mayor de 51 años (3,6%).

En el grupo control, 18 pacientes se implantaron entre 0 y 5 años, correspondiendo al 64,3 % de la muestra. Al igual que en el grupo de casos, se disminuyeron considerablemente las frecuencias para los siguientes intervalos de edad, presentando 4 pacientes entre 6 y 15 años (14,3%), 4 pacientes entre 16 y 30 años (14,3%), 1 paciente entre 31 y 50 años (3,6%) y 1 paciente mayor de 51 años (3,6%).

➤ Procedencia

Los datos obtenidos respecto a la procedencia de los pacientes estudiados mostraron los siguientes resultados (*tabla 7*).

Procedencia	Casos		Controles	
	Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
Málaga	5	17,9%	5	17,9%
Granada	6	21,4%	2	7,1%
Cádiz	6	21,4%	5	17,9%
Sevilla	2	7,1%	5	17,9%
Huelva	0	0%	7	25%
Córdoba	3	10,7%	1	3,6%
Jaén	3	10,7%	1	3,6%
Almería	3	10,7%	2	7,1%

Tabla 7. Procedencia de casos y controles

➤ Año de implantación

En el grupo de casos, el número de implantes por años de estudio se repartió según la *figura 38*.

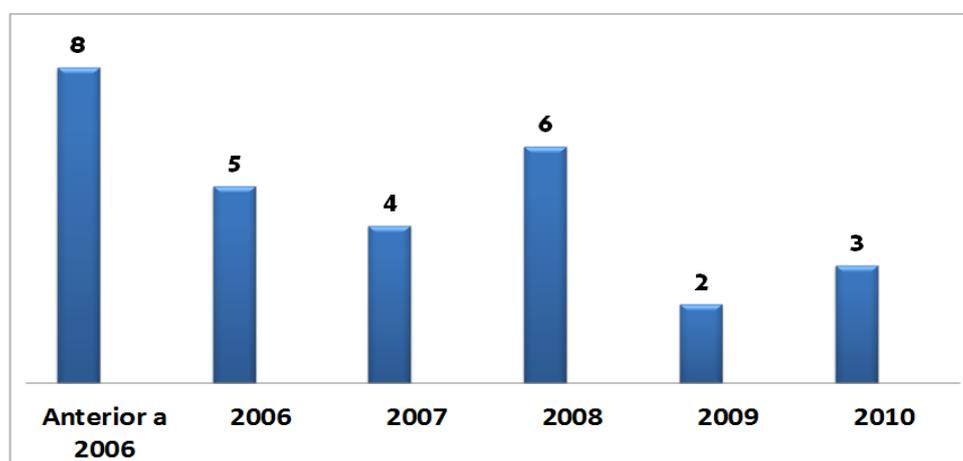


Figura 38. Número de pacientes con malformación de oído interno (casos) por año de estudio.

➤ Tipo de hipoacusia

El tipo de hipoacusia diagnosticado en la consulta de ORL previamente a la implantación coclear muestra en el grupo de los casos una hipoacusia prelocutiva en 22 pacientes (78,6%), una hipoacusia postlocutiva en 4 pacientes (13,3%) y perilocutiva en 2 pacientes (7,1%). En el grupo control, se distribuye con hipoacusia prelocutiva en 22 pacientes (78,6%), hipoacusia postlocutiva en 5 pacientes (17,9%) y perilocutiva en 1 paciente (3,6%).

➤ Grado de hipoacusia

El grado y la intensidad de la hipoacusia para estos pacientes se distribuyó en ambos grupos (*tabla 8*).

Grado de Hipoacusia	Casos		Controles	
	Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
Más de 100 dB	8	28,6%	17	60,7%
Entre 90-100 dB	17	60,7%	9	32,1%
Entre 80-89 dB	3	10,7%	2	7,1%

Tabla 8. Grado de hipoacusia en casos y controles

➤ Antecedentes personales

En el grupo de casos, los antecedentes personales se presentaron en 19 pacientes (67,9%) mientras que en 9 pacientes (32,1%) no existieron dichos antecedentes. En el grupo control, los antecedentes estuvieron presentes en 15 pacientes (53,6%) y carecieron de ellos 13 pacientes (46,4%). En los casos, destacaron como más relevantes 3 pacientes con hipoacusia progresiva, 3 pacientes con meningitis y 2 pacientes con antecedentes de citomegalovirus, sarampión, varicela o rubeola. En el grupo control, destacaron 6 pacientes con prematuridad y 2 pacientes con antecedentes de consumo de fármacos ototóxicos. El resto de antecedentes se distribuyeron con menores frecuencias en ambos grupos.

➤ Antecedentes familiares

En el grupo de casos, 9 pacientes (32,1%) presentaron antecedentes familiares de hipoacusia distribuyéndose en 4 pacientes (14,3%) con un hermano/a hipoacúsico, 3 pacientes (10,7%) con historia de padre o madre hipoacúsicos y 2 pacientes (7,1%) con familiares de tercer grado afectos. No presentaron antecedentes familiares de interés 19 pacientes (67,9%).

En el grupo control, 8 pacientes (29,6%) presentaron antecedentes familiares de hipoacusia distribuyéndose en 4 pacientes (14,3%) con un hermano/a hipoacúsico, 3 pacientes (10,7%) con historia de padre o madre hipoacúsicos y 1 paciente (3,6%) con familiares de tercer grado afectos. No presentaron antecedentes familiares de interés 20 pacientes (71,4%).

➤ Zona de laberinto afectado en el grupo de casos

Podemos observar la distribución de esta variable en la *figura 39*.

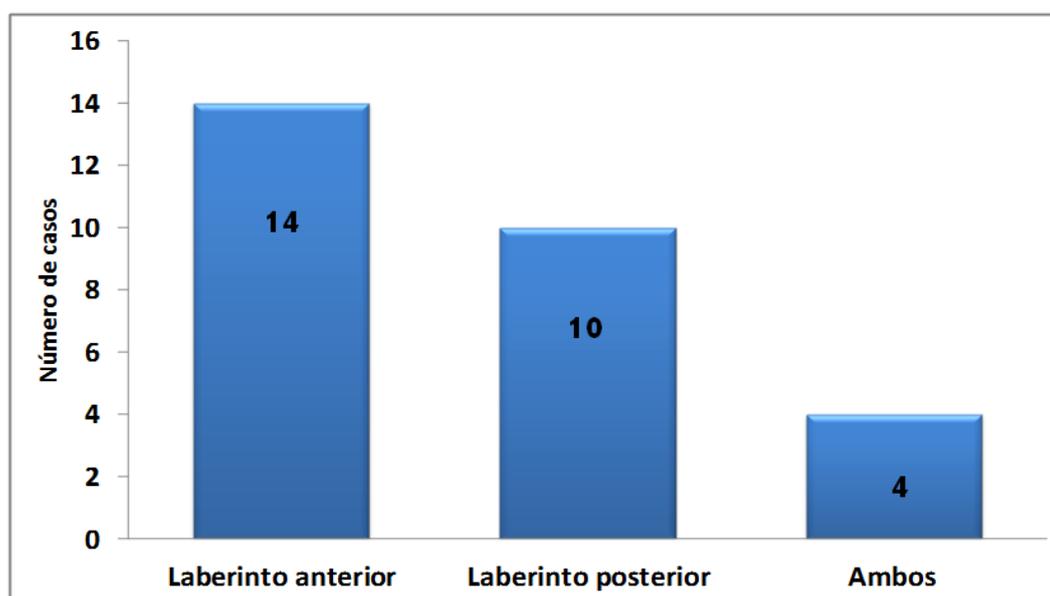


Figura 39. Distribución en la afectación del laberinto en los casos

➤ **Tipo de Malformación en el grupo de casos**

La frecuencia de malformaciones en el grupo de los casos presentó la siguiente distribución (*tabla 9*).

Tipo de Malformación (Grupo de casos)	Frecuencia	Porcentaje
Hipoplasia coclear	4	14,3%
Cavidad común	2	7,1%
Partición incompleta I	2	7,1%
Partición incompleta tipo II (Malformación de Mondini)	2	7,1%
Dilatación del acueducto del vestíbulo	5	17,9%
Estenosis/aplasia acueducto del vestíbulo	2	9,71%
Malformación de canales semicirculares	3	10,7%
Hipoplasia coclear + Malf. Canales semicirculares	1	7,1%
Hipoplasia coclear + Dilatación acueducto del vestíbulo	1	3,6%
Mondini + Dilatación acueducto del vestíbulo	1	3,6%
Hipoplasia coclear + Estenosis de Casi	1	3,6%
Otras malformaciones	4	14,3%

Tabla 9. Distribución del tipo de malformación en casos

En el grupo de otras malformaciones destaca:

- Espira basal aplásica: 2 pacientes
- Estenosis espira basal: 2 pacientes

En la *tabla 10* se recogen la edad, sexo y tipo de malformación de los pacientes que conforman el grupo de casos.

Paciente	Edad	Sexo	Malformación de oído interno
1	3	Varón	Espira basal aplásica bilateral
2	49	Varón	Estenosis espira basal bilateral
3	7	Mujer	Malformación de Mondini
4	9	Varón	Espira basal aplásica bilateral
5	5	Mujer	Hipoplasia coclear bilateral
6	31	Varón	Estenosis espira basal bilateral
7	1	Varón	Partición Incompleta Leve
8	5	Varón	Malformación de Mondini
9	1	varón	Cavidad común
10	1	varón	Hipoplasia coclear
11	1	mujer	Partición Incompleta Leve
12	2	varón	Cavidad común
13	3	mujer	Hipoplasia coclear
14	6	varón	Hipoplasia coclear
15	2	varón	Dilatación del acueducto del vestíbulo
16	42	mujer	Dilatación del acueducto del vestíbulo
17	5	varón	Dilatación del acueducto del vestíbulo
18	3	mujer	Malformación de canales semicirculares
19	13	mujer	Dilatación del acueducto de vestíbulo
20	55	mujer	Dilatación del acueducto del vestíbulo
21	4	varón	Aplasia del acueducto del Vestíbulo
22	3	varón	Estenosis del acueducto del Vestíbulo
23	4	varón	Malformación de canales semicirculares
24	16	mujer	Malformación de canales semicirculares
25	1	mujer	Hipoplasia coclear y de canales semicirculares
26	9	varón	Hipoplasia coclear y dilatación del acueducto del vestíbulo
27	4	varón	Malformación de Mondini
28	3	mujer	Hipoplasia coclear leve bilateral y estenosis del CAI

Tabla 10. Descripción de los casos con su tipo de malformación correspondiente asociadas a edad y sexo

➤ Presencia de síndromes

En el grupo de casos, se presentó la existencia de síndrome asociados en 5 pacientes (17,9%). La distribución de la presencia de síndromes se puede observar en la *tabla 11*, además del tipo de malformación al que se asociaron.

Síndromes/Casos	Frecuencia	Porcentaje	Malformación asociada
Sd. de CHARGE	2	7,1%	- Hipoplasia coclear (paciente 14) - Hipoplasia coclear y estenosis de CAIS (paciente 28)
Síndrome Braquio-oto-renal (BOR)	1	3,6%	- Malformación de canales semicirculares (paciente 23)
Sd. de DIGEORGE	1	3,6%	- Malformación de Mondini (paciente 3)
Sd de Pendred	1	3,6%	- Dilatación del acueducto del vestíbulo (paciente 15)
Sin síndromes	23	82,1%	

Tabla 11. Presencia de síndromes y malformación del oído interno asociada en el grupo de los casos

➤ Tipo/Modelo de Implante coclear

Los modelos de implante coclear se distribuyeron según la *tabla 12*.

Modelo de Implante	Casos		Controles	
	Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
Medel Sonata ti 100	9	32,1%	2	7,1%
Medel Pulsar ci 100	8	28,6%	5	17,9%
Medel Tempo +	6	21,4%	3	10,7%
Cochlear Nucleus	2	7,1%	7	25%

Advanced Bionics HIRes 90K	3	10,7%	11	39,3%
Total	28	100%	28	100%

Tabla 12. Distribución de los modelos de implante coclear en los casos y controles.

➤ **Número de electrodos funcionantes, THR y MCL**

Los resultados obtenidos en estas variables se distribuyeron según las *tablas 13 y 14* en los casos y controles.

Paciente	Tipo de malformación	Modelo de Implante	Nº electrodos funcionantes	THR	MCL
1	Espira basal aplásica (bilateral)	COCHLEAR NUCLEUS	20	10,21	16,72
2	Estenosis espira basal bilateral	MEDEL SONATAti100	9	9,99	48,25
3	Malformación de Mondini	MEDEL PULSARci100	12	3,83	19,55
4	Espira basal aplásica (bilateral)	MEDEL PULSARci100	11	5,16	19,68
5	Hipoplasia coclear bilateral	MEDEL TEMPO+	9	2,69	67,2
6	Estenosis espira basal bilateral	MEDEL SONATAti100	12	9,97	34,16
7	Partición Incompleta Leve	MEDEL PULSARci100	8	1,71	42,8
8	Malformación de Mondini	MEDEL PULSARci100	9	23,45	37,25
9	Cavidad común	MEDEL PULSARci100	8	18,25	48,33
10	Hipoplasia coclear	MEDEL TEMPO+	6	10,44	52,13
11	Partición Incompleta Leve	MEDEL SONATAti100	12	4,68	23,65
12	Cavidad común	MEDEL TEMPO+	4	33,6	56,35
13	Hipoplasia coclear	MEDEL TEMPO+	8	11,25	48,33
14	Hipoplasia coclear	MEDEL TEMPO+	10	9,12	65,56

15	Dilatación del acueducto del vestíbulo	ADVANCED BIONICS HIRes90k	16	3,65	37,67
16	Dilatación del acueducto del vestíbulo	MEDEL PULSARci100	11	3,26	32,65
17	Dilatación del acueducto del vestíbulo	MEDEL PULSARci100	9	18,25	58,63
18	Malformación de canales semicirculares	MEDEL PULSARci100	12	1,92	16,13
19	Dilatación del acueducto de vestíbulo	MEDEL SONATAti100	12	3,9	13,46
20	Dilatación del acueducto del vestíbulo	COCHLEAR NUCLEUS	22	1,28	18,24
21	Aplasia del acueducto del Vestíbulo	MEDEL SONATAti100	11	1,5	31,1
22	Estenosis del acueducto del Vestíbulo	MEDEL TEMPO+	12	2,28	14,5
23	Malformación de canales semicirculares	ADVANCED BIONICS HIRes90k	16	1,43	13,98
24	Malformación de canales semicirculares	ADVANCED BIONICS HIRes90k	15	6,3	38,05
25	Hipoplasia coclear y de canales semicirculares	MEDEL PULSARci100	10	15,17	43,56
26	Hipoplasia coclear y dilatación acueducto del vestíbulo	MEDEL SONATAti100	9	16,24	45,43
27	Malformación de Mondini	MEDEL SONATAti100	12	12,15	23,14
28	Hipoplasia coclear leve bilateral y estenosis del CAI	MEDEL SONATAti100	12	14,51	22,85

Tabla 13. Distribución del modelo implante coclear, número de electrodos funcionantes, THR y MCL en el grupo de los casos

Paciente	Modelo de Implante	Nº Electrodo funcionantes	THR	MCL
1	ADVANCED BIONICS Hires90k	16	3,52	41,58
2	COCHLEAR NUCLEUS	22	2,3	46,25
3	MEDEL PULSARci100	8	5,23	67,52
4	ADVANCED BIONICS Hires90k	16	1,53	21,36
5	ADVANCED BIONICS Hires90k	13	1,94	61,74
6	COCHLEAR NUCLEUS	15	3,2	7,5
7	MEDEL TEMPO+	12	1,25	9,68
8	MEDEL PULSARci100	10	1,82	29,35
9	MEDEL PULSARci100	11	2,6	25,48
10	MEDEL TEMPO+	12	1,55	23,8
11	COCHLEAR NUCLEUS	22	2,84	15,87
12	ADVANCED BIONICS Hires90k	16	1,16	85,67
13	ADVANCED BIONICS Hires90k	16	2,89	28,9
14	MEDEL PULSARci100	10	2,58	19,35
15	ADVANCED BIONICS Hires90k	14	9,03	45,53
16	COCHLEAR NUCLEUS	22	3,85	17,5
17	MEDEL TEMPO+	11	1,35	39,33
18	ADVANCED BIONICS Hires90k	16	4,03	32,25
19	COCHLEAR NUCLEUS	21	1,75	22,14
20	ADVANCED BIONICS Hires90k	16	3,6	9,13
21	ADVANCED BIONICS Hires90k	13	1,08	33,7
22	ADVANCED BIONICS Hires90k	16	6,35	18,52
23	MEDEL PULSARci100	7	21,3	99,34
24	COCHLEAR NUCLEUS	20	4,05	35,43

25	COCHLEAR NUCLEUS	22	2,65	14,35
26	ADVANCED BIONICS HIRes90k	14	2,82	25,8
27	MEDEL SONATAti100	8	1,1	30,2
28	MEDEL SONATAti100	12	2,4	25,35

Tabla 14. Distribución del modelo implante, número de electrodos funcionantes, THR y MCL en el grupo de los controles

ANÁLISIS MULTIVARIANTE

➤ **Análisis comparativo de los valores de THR, MCL y número de electrodos funcionantes entre casos y controles.**

Al analizar los resultados promedios y el nivel de significación estadística de las variables THR, MCL, número de electrodos funcionantes y porcentaje de electrodos funcionantes en ambos grupos se observaron los siguientes resultados, como se observa en la *tabla 15* y *figura 40*.

	Casos (media/DS)	Controles (No malformación) (media/DS)	Significación
Número de electrodos funcionantes	11.32 (DS 3.83)	17,67 (DS 4.48)	<i>P<0,05</i>
Porcentaje de electrodos funcionantes	85.18 % (DS 17.37)	90.49% (DS 12.56)	
THR	9.14 (DS 7.79)	3.5 (DS 3.88)	<i>P<0,05</i>
MCL	35.33 (DS 16.42)	33.30 (DS 22.13)	

Tabla 15. Distribución de medias en las variables número de electrodos funcionantes, porcentaje de electrodos funcionantes, THR y MCL en los casos y controles

Los pacientes afectados de malformación del oído interno (casos) presentaron de media un umbral mínimo de estimulación (THR), mayor que los pacientes no afectados de malformación (controles). Por otro lado, el grupo control presentó un mayor número de electrodos funcionantes en comparación al grupo de casos existiendo diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$) en ambas variables entre ambos grupos. En contrapartida, no presentaron diferencias estadísticamente significativas el Nivel Máximo de Confort (MCL) ni el porcentaje de electrodos funcionantes en los distintos modelos de implante ($p > 0,05$) al comparar entre ambos grupos.

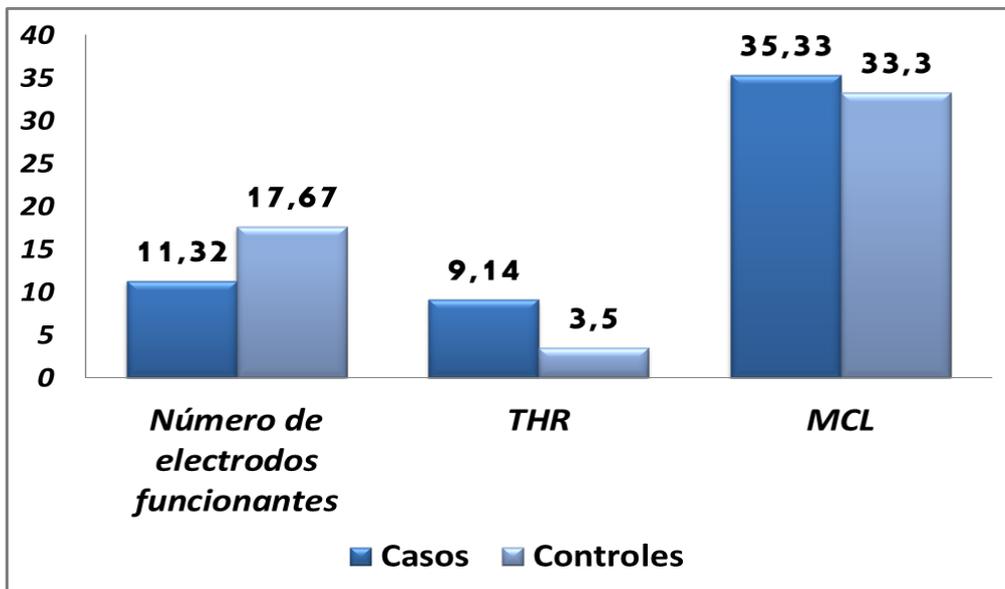


Figura 40. Distribución de las medias para TRH, MCL y Número de electrodos funcionantes en ambos grupos

➤ **Análisis comparativo de los valores de THR, MCL y número de electrodos funcionantes entre los diferentes tipos de malformaciones y grupo control.**

Se presenta el análisis de los resultados en los diferentes tipos de malformaciones óseas del oído interno en comparación con el grupo control, como se puede observar en la siguiente tabla.

Tipo de Malformación	Número de electrodos funcionantes (Media/DS)	Porcentaje de electrodos funcionantes (Media %/DS)	THR (Media/ DS)	MCL (Media/DS)
Hipoplasia coclear	8,25 (1,70)	68,72% (14,22)	8,37 (3,89)	58,30 (9,47)
Cavidad común	6 (2,82)	49,95% (23,54)	18,92 (10,88)	52,34 (5,67)
Partición incompleta/ Mondini	10,50 (2,12)	87,50% (17,67)	13,64 (13,87)	28,40 (12,51)
Dilatación del acueducto del vestíbulo	14 (5,14)	93,40% (10,85)	6,06 (6,88)	32,13 (17,85)
Estenosis/ aplasia del acueducto del vestíbulo	11,50 (0,70)	96% (5,65)	1,89 (0,55)	22,80 (11,73)
Malf. Canales semicirculares	14 (2,82)	97% (3,65)	1,67 (0,34)	15,05 (1,52)
Otras malformaciones	13,16 (3,86)	91,93% (9,17)	7,7 (2,61)	30,08 (12,15)
No Malformación (grupo control)	17,67 (4,48)	90,49% (12,56)	3,5 (3,88)	33,30 (22,13)

Tabla 16. Distribución de los valores de número y porcentaje de electrodos funcionantes, TRH y MCL en las diferentes malformaciones

Número de electrodos funcionantes

Al comparar el número medio de electrodos activos entre los diferentes tipos de malformaciones y el grupo control, se encontraron diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$) para la hipoplasia coclear, cavidad común y partición incompleta. Además, se observó que al analizar el grupo de malformaciones mayores (cavidad común e hipoplasia coclear) con el de malformaciones menores (partición incompleta/Mondini, malformaciones del vestíbulo, malformaciones de canales semicirculares y resto de malformaciones) y comparando el grupo de malformaciones mayores con el grupo control, existieron diferencias estadísticamente significativas. No existió significación al comparar el grupo de malformaciones menores con el grupo control.

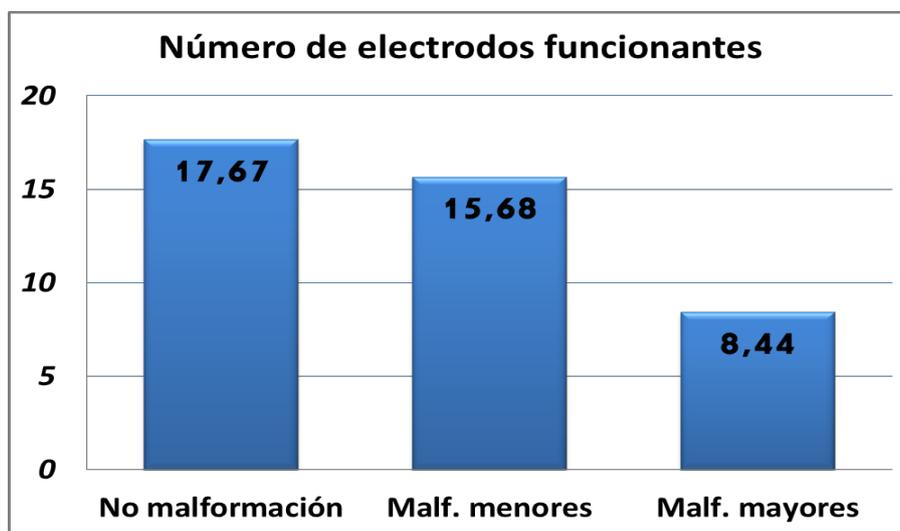


Figura 41. Distribución de los valores medios de número de electrodos funcionantes para malformaciones mayores, m. menores y grupo sin malformaciones

Porcentaje de electrodos funcionantes

Al comparar el porcentaje medio de número de electrodos activos entre los diferentes tipos de malformaciones, se encontraron diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$). También, se encontraron comparando el grupo de malformaciones mayores con el de malformaciones menores y el grupo de malformaciones mayores con el grupo control. No existió significación entre el grupo de malformaciones menores y el grupo control.

THR

Cuando se compararon los umbrales en los diferentes tipos de malformaciones, se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$) en los casos de hipoplasia coclear, cavidad común, partición incompleta/Mondini, dilatación del acueducto del vestíbulo y otras malformaciones. Además, al compararse los pacientes afectados por algún tipo de malformación con los pacientes del grupo control también existieron resultados significativos, así como cuando se analizaron estos valores entre malformaciones mayores y malformaciones menores. No existió significación entre las malformaciones menores y el grupo control.

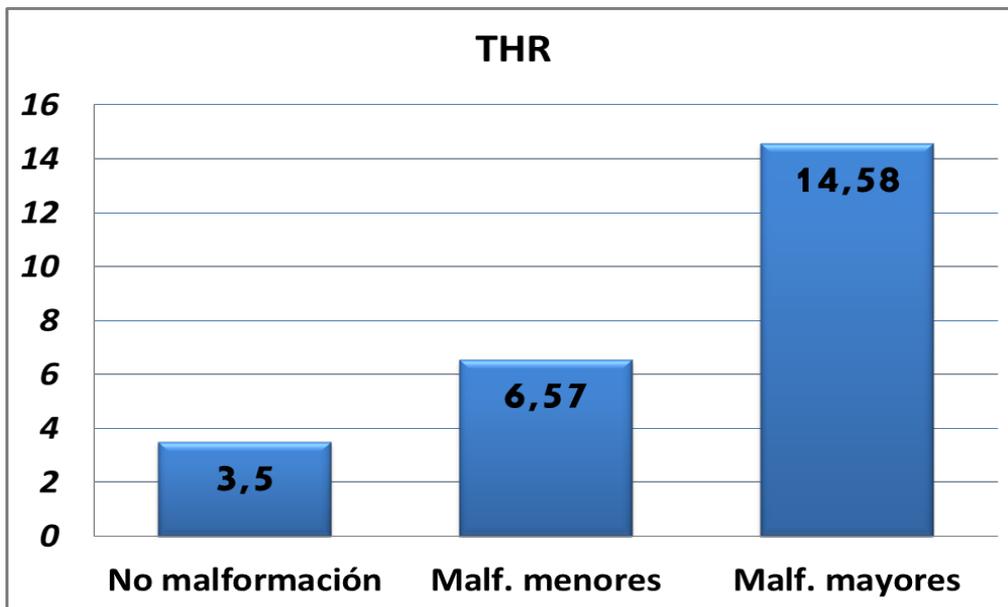


Figura 42. Distribución de los valores medios de THR para malformaciones mayores, menores y grupo sin malformación

MCL

Al comparar los valores medios obtenidos en los niveles máximos de confort en los diferentes tipos de malformaciones, se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$) en los casos de hipoplasia coclear y cavidad común (malformaciones mayores) con respecto al resto de malformaciones (malformaciones menores). Cuando se compararon los pacientes afectados de algún tipo de malformación con los pacientes del grupo control, no se encontraron diferencias significativas.

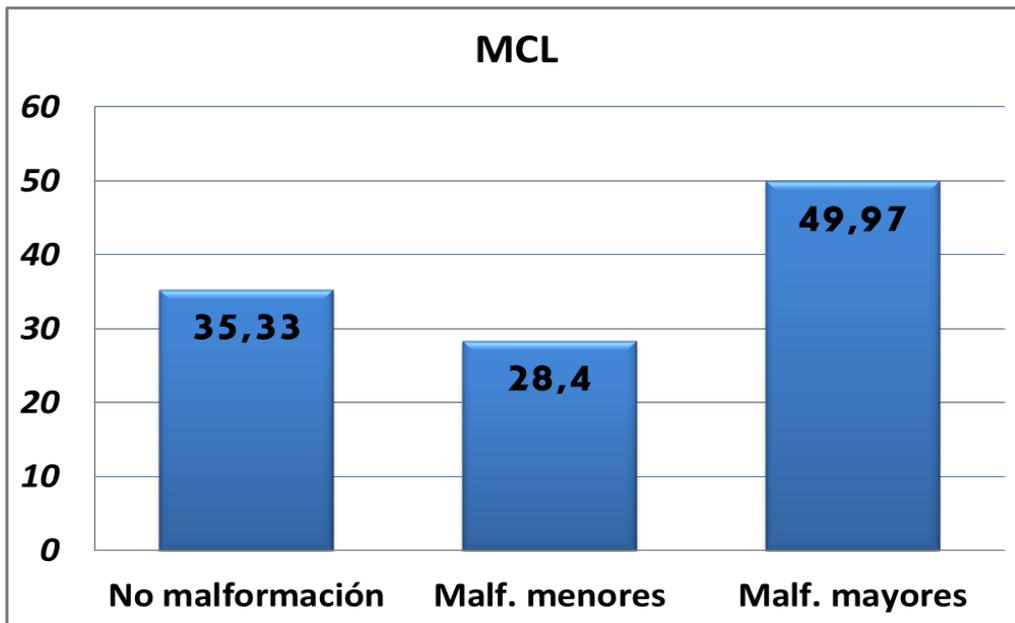


Figura 43. Distribución de los valores medios de MCL para malformaciones mayores, menores y grupo sin malformación

➤ **Análisis comparativo de los valores de THR, MCL y número de electrodos funcionantes para las malformaciones según el laberinto afecto.**

Cuando se compararon los resultados en el grupo de los casos dependiendo de la zona del laberinto afectado, se obtuvieron los siguientes resultados como se observa en la *tabla 17*.

	Laberinto anterior <i>(media/DS)</i>	Laberinto posterior <i>(media/DS)</i>	Laberinto ant. Y posterior <i>(media/DS)</i>	Controles (No malformación) <i>(media/DS)</i>
Número de electrodos funcionantes	9,8 (3,71)	13,60 (3,74)	10,75 (1,5)	17,67 (DS 4.48)
Porcentaje de electrodos funcionantes	76,74% (19,64)	95,27% (7,95)	89,57% (12,50)	90.49% (DS 12.56)
THR	11,02 (8,79)	4,37 (5,11)	14,51 (1,73)	3.5 (DS 3.88)
MCL	41,42 (16,81)	27,44 (14,85)	33,74 (12,43)	33.30 (DS 22.13)

Tabla 17. Distribución de los valores medios en el número y porcentaje de electrodos funcionantes, THR y MCL para las malformaciones que afectan a laberinto anterior, posterior y ambos

Al comparar los resultados según la zona del laberinto afectado, se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre los pacientes que presentaron afectación del laberinto anterior y posterior en cuanto al número de electrodos funcionantes (p 0,044), porcentaje de electrodos funcionantes (p 0,021) y THR (p 0,021). No existiendo significación estadística al comparar entre ambos los resultados de MCL, ni al comparar laberinto anterior o posterior con la afectación de ambos laberintos en ninguna de las variables.

Si comparamos los resultados en los pacientes con afectación de laberinto anterior y los pacientes del grupo control, las diferencias resultan también estadísticamente significativas para el número de electrodos funcionantes (p 0,003), porcentaje de electrodos funcionantes (p 0,003) y THR (p 0,001). No existió significación estadística

para la variable MCL, ni al comparar los pacientes con afectación del laberinto posterior o de ambos laberintos con el grupo control.

➤ **Análisis comparativo de los valores medios de THR, MCL y número de electrodos funcionantes para las malformaciones del vestíbulo (laberinto posterior) con el grupo control**

Se analizaron las malformaciones del vestíbulo, tanto los pacientes con dilatación del acueducto del vestíbulo (5 casos) como aquellos con estenosis/aplasia del acueducto del vestíbulo (2 casos), pertenecientes al grupo de malformaciones menores y que afectan al laberinto posterior; observándose los resultados en los parámetros de programación (*tabla 18*). Se encontraron diferencias estadísticamente significativas en los valores medios de THR y porcentaje de electrodos funcionantes al comparar el grupo de malformaciones del vestíbulo con el grupo de malformaciones mayores. Al compararlo con el grupo control y con el resto de malformaciones menores, no se encontraron estas diferencias.

	Malformaciones del vestíbulo <i>(media/DS)</i>	Controles (No malformación) <i>(media/DS)</i>
Número de electrodos funcionantes	13,28 (DS 4,38)	17,67 (DS 4.48)
Porcentaje de electrodos funcionantes	94,14 % (DS 9,24)	90.49% (DS 12.56)
THR	4,87 (DS 5,19)	3.5 (DS 3.88)
MCL	29,46 (DS 16,01)	33.30 (DS 22.13)

Tabla 18. Distribución de los valores en el número y porcentaje de electrodos funcionantes, THR y MCL para las malformaciones del vestíbulo y grupo control

➤ **Habilidades auditivas/ Tests logopédicos**

En la *tabla 19*, se presentan las medias de los resultados logopédicos obtenidos a los 6, 12 y 24 meses postimplantación para los tests (LIP, MTP, BLC y BLA) en casos y controles, observando una evolución cronológica favorable para todos los tests, con mejoría de las habilidades auditivas para todos los pacientes en su conjunto.

Test logopédicos	Medias de los resultados (media %/DS)
LIP/ 6 MESES	57,93% (32,60)
LIP / 12 MESES	70,96% (30,11)
LIP/ 24 MESES	85,91% (24,25)
MTP 3 palabras/ 6 MESES	38,27% (42,12)
MTP 3 palabras/ 12 MESES	67,93% (37,19)
MTP 3 palabras/ 24 MESES	84,07% (29,56)
MTP 6 palabras/ 6 MESES	23,04% (33,49)
MTP 6 palabras/ 12 MESES	54,75% (34,02)
MTP 6 palabras/ 24 MESES	74,27% (34,19)
MTP 12 palabras/ 6 MESES	14,36% (29,38)
MTP 12 palabras/ 12 MESES	33,52% (36,55)
MTP 12 palabras/ 24 MESES	65,27% (36,71)
BLC/ 6 MESES	1,25% (9,3)
BLC/ 12 MESES	19,25% (31,25)
BLC/ 24 MESES	57,77% (39,30)
BLA/ 6MESES	0,54% (4)
BLA/ 12 MESES	9,36% (21,59)
BLA/ 24 MESES	44,09% (36,64)

Tabla 19. Medias de los resultados en los tests logopédicos en ambos grupos (casos y controles)

➤ **Análisis comparativo de los tests logopédicos para los casos y controles**

Al observar los resultados en ambos grupos, como se observa en la *tabla 20*, apreciamos que los pacientes afectados de malformación de oído interno (casos) presentaron unos resultados en promedio inferiores a los obtenidos en el grupo de pacientes sin malformaciones (controles).

Tests logopédicos	Casos (Media % /DS)	Controles (Media % /DS)	Significancia
LIP/ 6 MESES	50,29% (33,89)	65,57% (29,93)	<i>P</i> <0,05
LIP / 12 MESES	58,79% (33,16)	83,14% (20,96)	<i>P</i> <0,05
LIP/ 24 MESES	75,29% (29,65)	96,54% (9,2)	<i>P</i> <0,05
MTP 3 palabras/ 6 MESES	36,07% (39,97)	40,46% (44,78)	
MTP 3 palabras/ 12 MESES	54,25% (40,71)	81,61% (27,78)	<i>P</i> <0,05
MTP 3 palabras/ 24 MESES	69,18% (36,10)	98,96% (4,08)	<i>P</i> <0,05
MTP 6 palabras/ 6 MESES	20,93% (31,95)	25,14% (35,43)	
MTP 6 palabras/ 12 MESES	37,86% (35,53)	71,64% (22,43)	<i>P</i> <0,05
MTP 6 palabras/ 24 MESES	53,25% (36,95)	95,29% (9,98)	<i>P</i> <0,05
MTP 12 palabras/ 6 MESES	15,07% (32,03)	13,64% (27,04)	
MTP 12 palabras/ 12 MESES	26,64% (36,76)	40,39% (35,67)	
MTP 12 palabras/ 24 MESES	44,36% (38,58)	86,18% (18,72)	<i>P</i> <0,05
BLC/ 6 MESES	2,5% (13,22)	0% (0)	
BLC/ 12 MESES	21,36% (32,09)	17,14% (30,83)	
BLC/ 24 MESES	40,18% (43,22)	75,36% (25,48)	<i>P</i> <0,05
BLA/ 6MESES	1,07% (5,66)	0% (0)	
BLA/ 12 MESES	12,64% (23,07)	6,07% (19,87)	
BLA/ 24 MESES	24,61% (31,65)	63,57% (30,76)	<i>P</i> <0,05

Tabla 20. Medias de los resultados en los tests logopédicos en los grupos de casos y controles

Al analizar los resultados, se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) para la mayoría de los tests, no existiendo esta significación para los tests MTP 3 palabras a los 6 meses, MTP 6 palabras a los 6 meses, MTP 12 palabras a los 6 y 12 meses, BLC a los 6,12 meses y BLA a los 6,12 meses.

➤ **Análisis comparativo de los tests logopédicos clasificando las malformaciones en mayores o menores y según el laberinto afectado**

Al analizar el grupo de malformaciones del oído interno (casos) entre malformaciones mayores (hipoplasia coclear y cavidad común) y menores (resto de malformaciones) con el grupo control, se obtuvieron los siguientes resultados logopédicos (*tabla 21*).

Tests logopédicos	Malformaciones mayores <i>(Media % /DS)</i>	Malformaciones menores <i>(Media % /DS)</i>	No malformación <i>(Media % /DS)</i>
LIP/ 6 MESES	47,11% (24,74)	51,79% (37,99)	65,67% (29,93)
LIP / 12 MESES	54,89% (24,98)	60,63% (36,89)	83,14% (20,96)
LIP/ 24 MESES	62,67% (23,67)	81,26% (30,87)	96,54% (9,20)
MTP 3 palabras/ 6 MESES	28,67% (29,93)	39,58% (44,25)	40,46% (94,79)
MTP 3 palabras/ 12 MESES	44,67% (33,94)	58,79% (43,66)	81,61% (27,78)
MTP 3 palabras/ 24 MESES	55,44% (31,65)	75,68% (37,02)	98,96% (4,08)
MTP 6 palabras/ 6 MESES	17,22% (32,41)	22,68% (32,47)	25,14% (35,43)
MTP 6 palabras/ 12 MESES	32,22% (36,23)	40,53% (35,87)	71,64% (22,43)
MTP 6 palabras/ 24 MESES	42% (31,5)	58,58% (38,91)	95,29% (9,98)
MTP 12 palabras/ 6 MESES	20% (40)	12,74% (28,47)	13,64% (27,04)
MTP 12 palabras/ 12 MESES	15,56% (28,19)	31,89% (39,78)	40,39% (35,67)
MTP 12 palabras/ 24 MESES	30,56% (33,20)	50,89% (40,03)	86,18% (18,72)
BLC/ 6 MESES	0%	3,68% (16,05)	0%
BLC/ 12 MESES	7,78% (23,33)	27,79% (34,15)	17,14% (30,83)

BLC/ 24 MESES	14,44% (32,73)	52,37% (42,87)	75,36% (25,48)
BLA/ 6MESES	3,53% (10)	0%	0%
BLA/ 12 MESES	6,67% (20)	15,47% (29,37)	6,07% (19,87)
BLA/ 24 MESES	12,22% (29,90)	30,47% (31,5)	67,57% (30,76)

Tabla 21. Medias de los resultados en los tests logopédicos para las malformaciones mayores, menores y grupo control

A continuación, en la *tabla 22* se muestra el análisis de las medias de los resultados logopédicos a los 6, 12 y 24 meses postimplantación en los casos, según el laberinto afectado.

Tests logopédicos	Laberinto anterior <i>(media %/DS)</i>	Laberinto posterior <i>(media %/DS)</i>	Ambos laberintos <i>(media %/DS)</i>
LIP/ 6 MESES	49,14% (28,64)	46,4% (39,77)	69% (41,60)
LIP / 12 MESES	55,43% (28,88)	60,9% (38,88)	65,25% (40,29)
LIP/ 24 MESES	66,93% (32,16)	88,5% (20,25)	71,5% (35,71)
MTP 3 palabras/ 6 MESES	25,95% (33,23)	42,5% (43,80)	55,5% (52,16)
MTP 3 palabras/ 12 MESES	43,79% (38,35)	67% (40,83)	59% (49,57)
MTP 3 palabras/ 24 MESES	63,36% (36,10)	79,5% (33,03)	63,75% (47,50)
MTP 6 palabras/ 6 MESES	11,29% (37,91)	20,3% (34,72)	56,25% (47,87)
MTP 6 palabras/ 12 MESES	29,71% (33,74)	40,9% (31,81)	58,75% (49,72)
MTP 6 palabras/ 24 MESES	50,43% (24,97)	62,5% (24,02)	53,25% (51,53)
MTP 12 palabras/ 6 MESES	17% (34,51)	1,5% (4,7)	42,25% (48,92)
MTP 12 palabras/ 12 MESES	18% (29,84)	27,90% (40,20)	53,75% (46,03)
MTP 12 palabras/ 24 MESES	44,79% (37,28)	37,50% (38,68)	60% (48,99)

BLC/ 6 MESES	0% (0)	0% (0)	17,5% (35)
BLC/ 12 MESES	17,43% (29,80)	20,40% (33,11)	37,50% (43,49)
BLC/ 24 MESES	39,43% (40,86)	42,80% (45,09)	37,5% (53,75)
BLA/ 6MESES	0% (0)	0% (0)	7,5% (15)
BLA/ 12 MESES	8,5% (21,67)	12,50% (21,24)	27,5% (32,01)
BLA/ 24 MESES	22,79% (28,87)	32,8% (32,24)	37,75% (45)

Tabla 22. Medias de los resultados en los tests logopédicos en los grupos de casos con afectación de laberinto anterior, posterior y ambos

LIP

Cuando analizamos este test a los 6 meses, encontramos diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) al comparar las malformaciones mayores (cavidad común e hipoplasia coclear) con las malformaciones menores (resto) y las malformaciones mayores con el grupo control. De igual forma, existían estas diferencias al comparar las malformaciones que afectan al laberinto anterior con las que afectan a ambos laberintos.

A los 12 meses, encontramos diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) al comparar las malformaciones mayores con las malformaciones menores y las malformaciones mayores con el grupo control. También encontramos estas diferencias al comparar afectación del laberinto anterior con el grupo control.

A los 24 meses, estas diferencias estuvieron presentes al comparar las malformaciones mayores con el grupo control y las malformaciones del laberinto anterior con el grupo control.

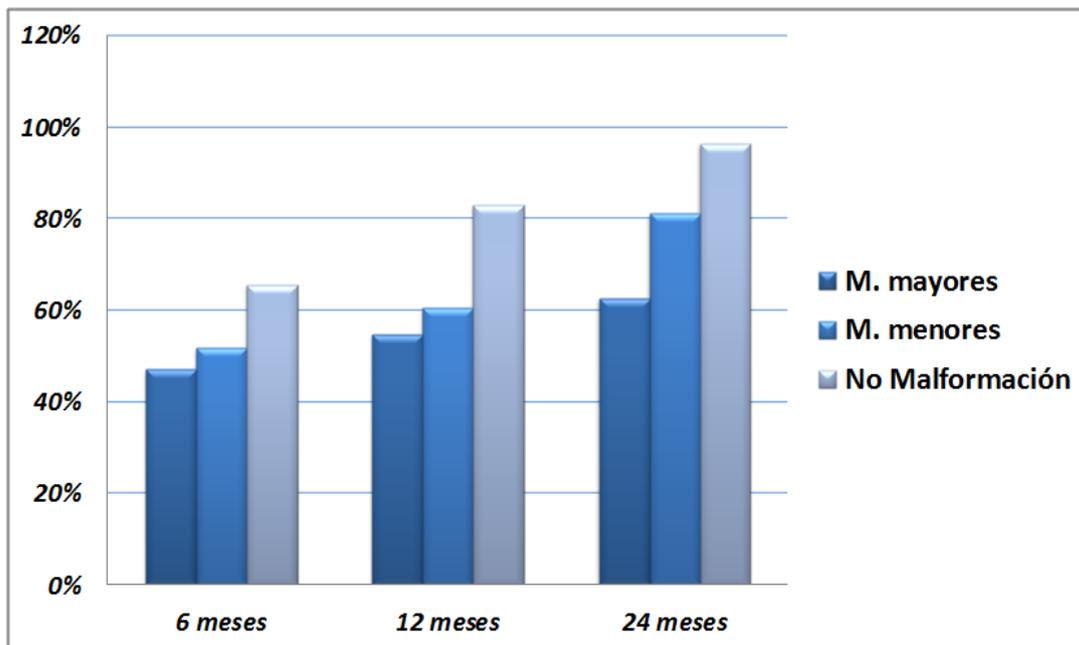


Figura 44. Distribución del porcentaje de aciertos del test LIP para malformaciones mayores, menores y grupo sin malformación

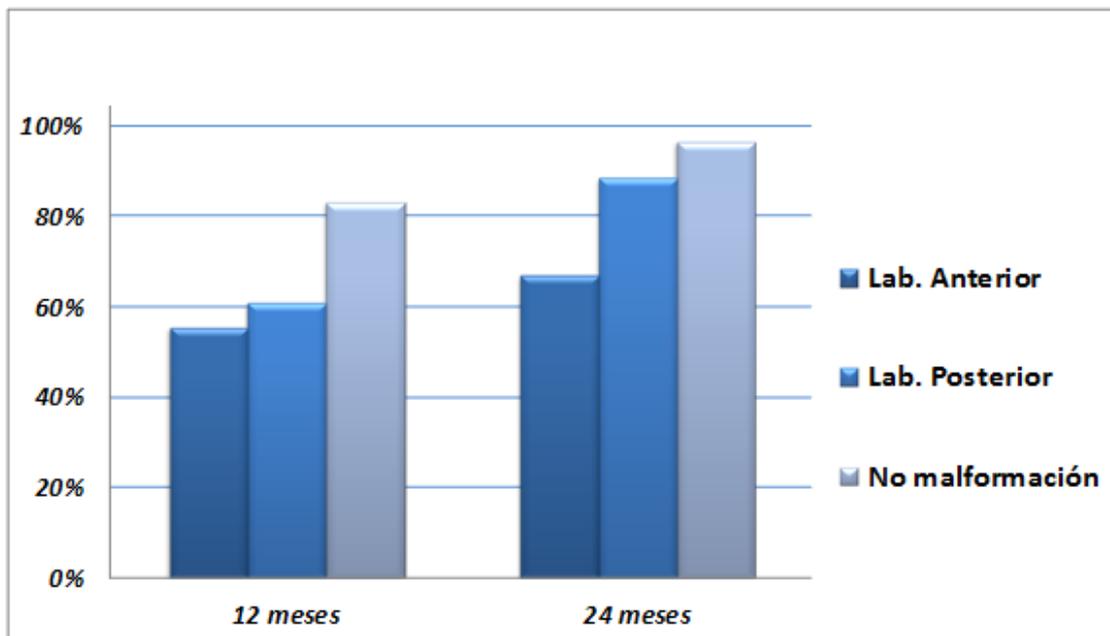


Figura 45. Distribución del porcentaje de aciertos del test LIP para las malformaciones del laberinto anterior, posterior y grupo sin malformaciones

MTP 3 palabras

Cuando analizamos este test a los 6 meses, encontramos diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) al comparar las malformaciones mayores (cavidad común e hipoplasia coclear) con el grupo control. De igual forma existen estas diferencias al comparar las malformaciones que afectan al laberinto anterior con el grupo control.

A los 12 meses, encontramos diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) al comparar las malformaciones mayores con el grupo control y las malformaciones menores con el grupo control. También encontramos estas diferencias al comparar afectación del laberinto anterior con el grupo control.

A los 24 meses, estas diferencias estuvieron presentes al comparar malformaciones mayores, menores y las del laberinto anterior con el grupo control.

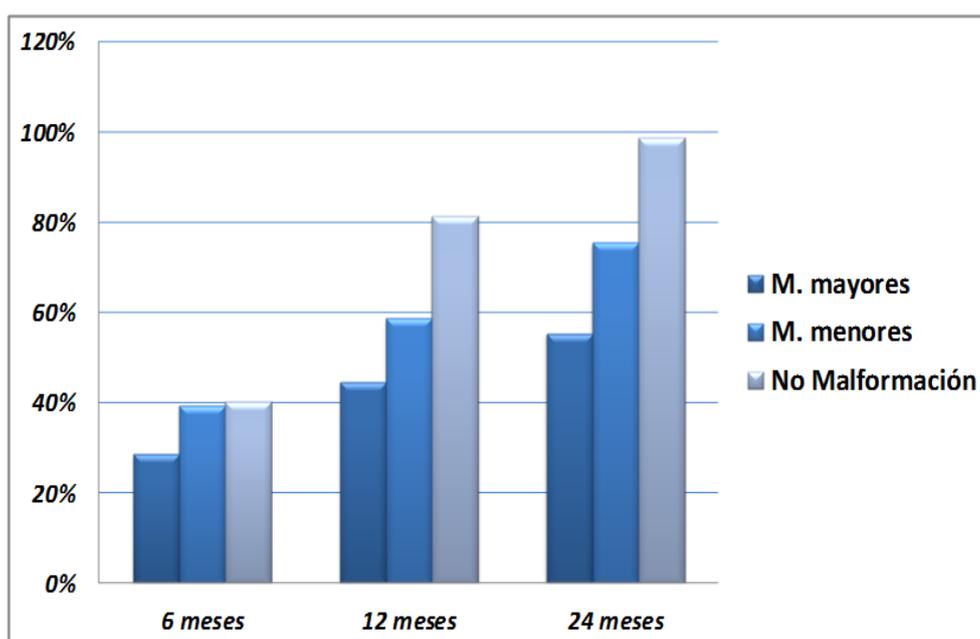


Figura 46. Distribución del porcentaje de aciertos del test MTP 3 palabras para malformaciones mayores, menores y grupo sin malformación

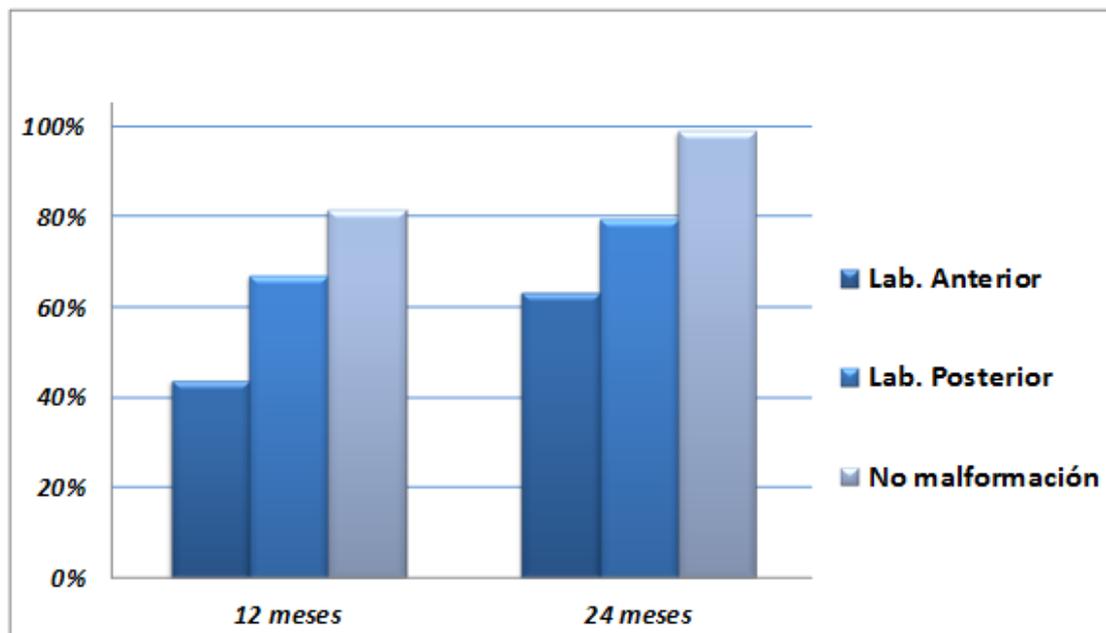


Figura 47. Distribución del porcentaje de aciertos del test MTP 3 palabras para malformaciones del laberinto anterior, posterior y grupo sin malformaciones

MTP 6 palabras

Cuando analizamos este test a los 6 meses, encontramos diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) al comparar las malformaciones mayores (cavidad común e hipoplasia coclear) con el grupo control y las malformaciones menores con el grupo control. De igual forma, existieron estas diferencias al comparar las malformaciones que afectaban al laberinto anterior y laberinto posterior con el grupo control.

A los 12 meses, encontramos diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) al comparar las malformaciones mayores y las menores con el grupo control. También encontramos estas diferencias al comparar la afectación del laberinto anterior y posterior con el grupo control.

A los 24 meses, estas diferencias estuvieron presentes al comparar malformaciones menores con el grupo control y malformaciones del laberinto anterior y posterior con el grupo control.

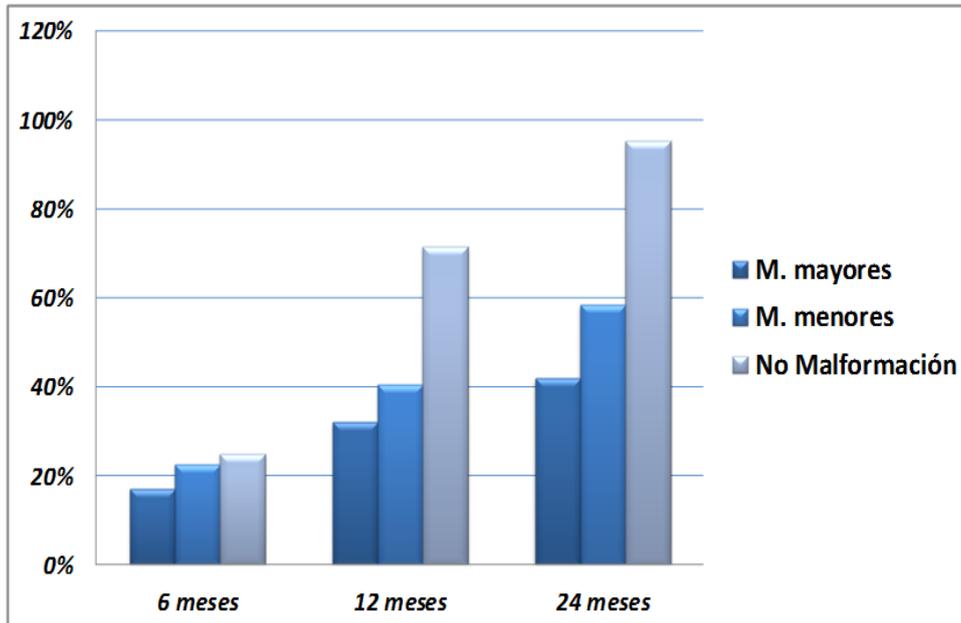


Figura 48. Distribución del porcentaje de aciertos del test MTP 6 palabras para malformaciones mayores, menores y grupo sin malformaciones

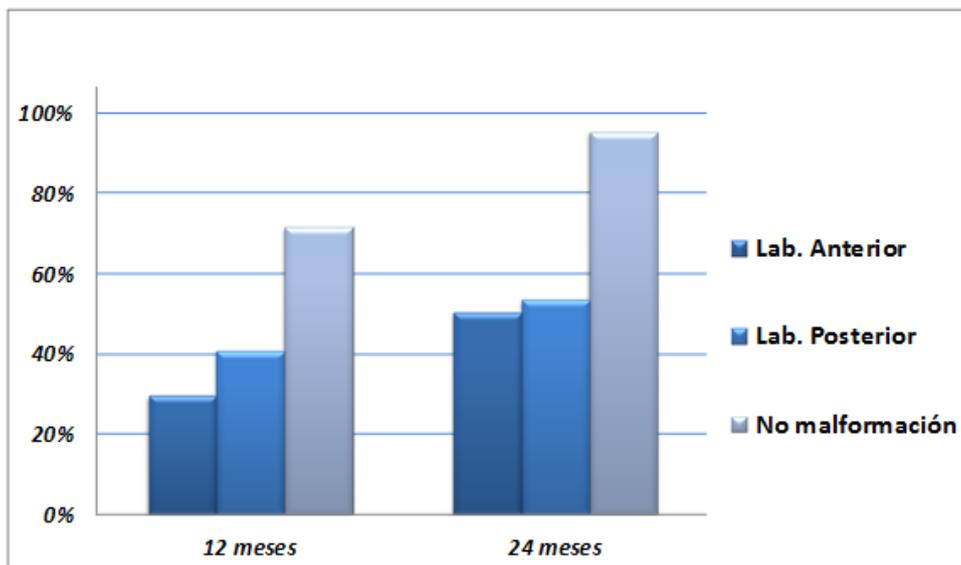


Figura 49. Distribución del porcentaje de aciertos del test MTP 6 palabras para malformaciones del laberinto anterior, posterior y grupo sin malformaciones

MTP 12 palabras

Cuando analizamos este test a los 6 meses, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) al comparar los diferentes grupos entre sí ni con el grupo control.

A los 12 meses, encontramos diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) al comparar las malformaciones mayores y las menores con el grupo control. No existieron estas diferencias al comparar la distinta afectación del laberinto entre grupos y con los controles.

A los 24 meses, estas diferencias estuvieron presentes al comparar malformaciones menores con el grupo control y las malformaciones del laberinto anterior y posterior con el grupo control.

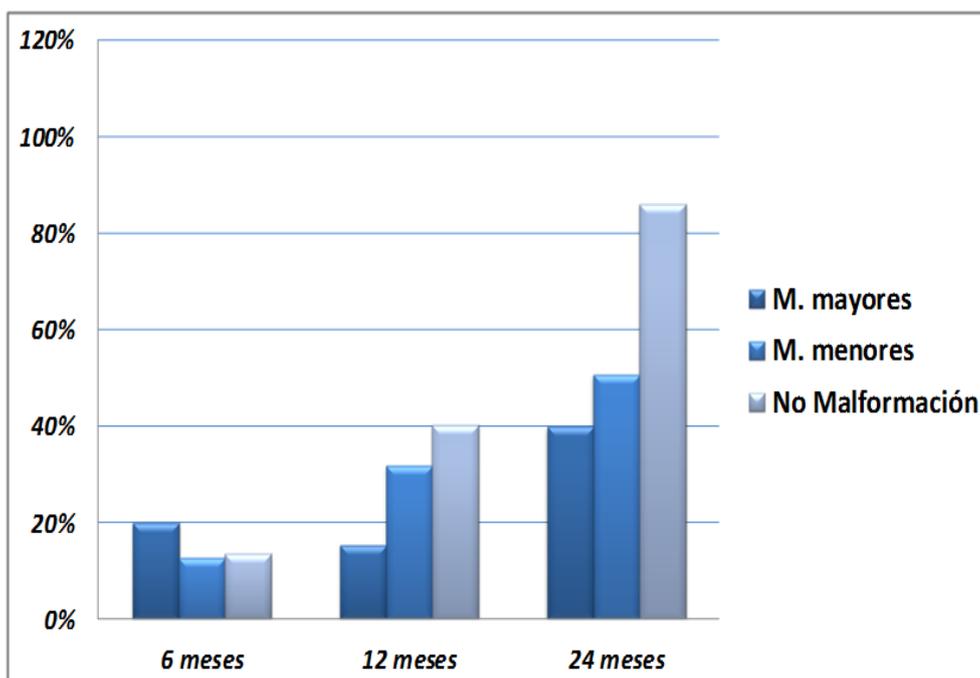


Figura 50. Distribución del porcentaje de aciertos del test MTP 12 palabras para malformaciones mayores, menores y grupo sin malformaciones

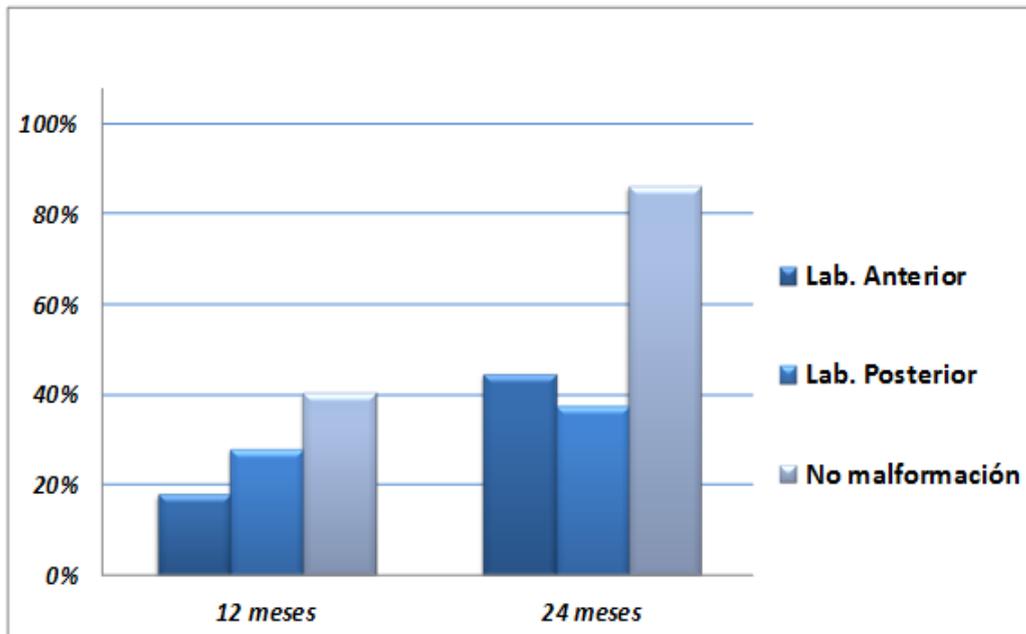


Figura 51. Distribución del porcentaje de aciertos del test MTP 12 palabras para malformaciones del laberinto anterior, posterior y grupo sin malformaciones

BLC

Cuando analizamos este test a los 6 meses, no encontramos diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) al comparar malformaciones mayores y menores entre sí ni éstas con el grupo control. Existieron estas diferencias al comparar las malformaciones que afectan al laberinto anterior y a ambos laberintos con el grupo control y las del laberinto posterior con la afectación de ambos laberintos.

A los 12 meses, encontramos diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) al comparar la afectación del laberinto anterior con el grupo control.

A los 24 meses, estas diferencias estuvieron presentes al comparar malformaciones mayores con el grupo control y malformaciones mayores con las menores. También existieron diferencias al comparar las malformaciones del laberinto anterior y de ambos laberintos con el grupo control.

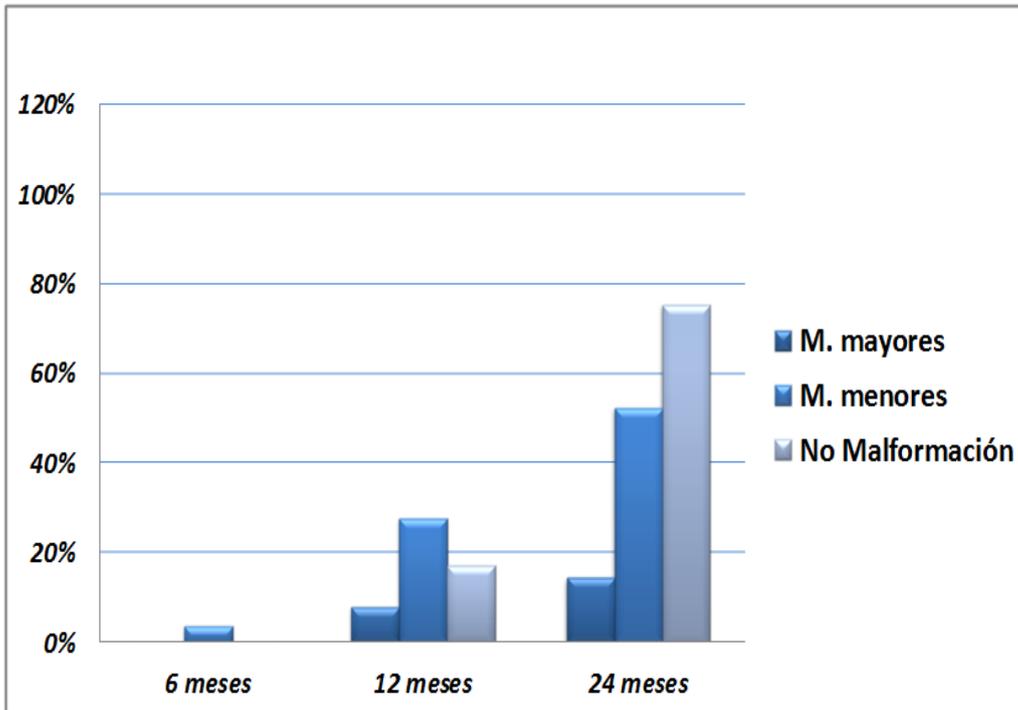


Figura 52. Distribución del porcentaje de aciertos del test BLC para malformaciones mayores, menores y grupo sin malformaciones.

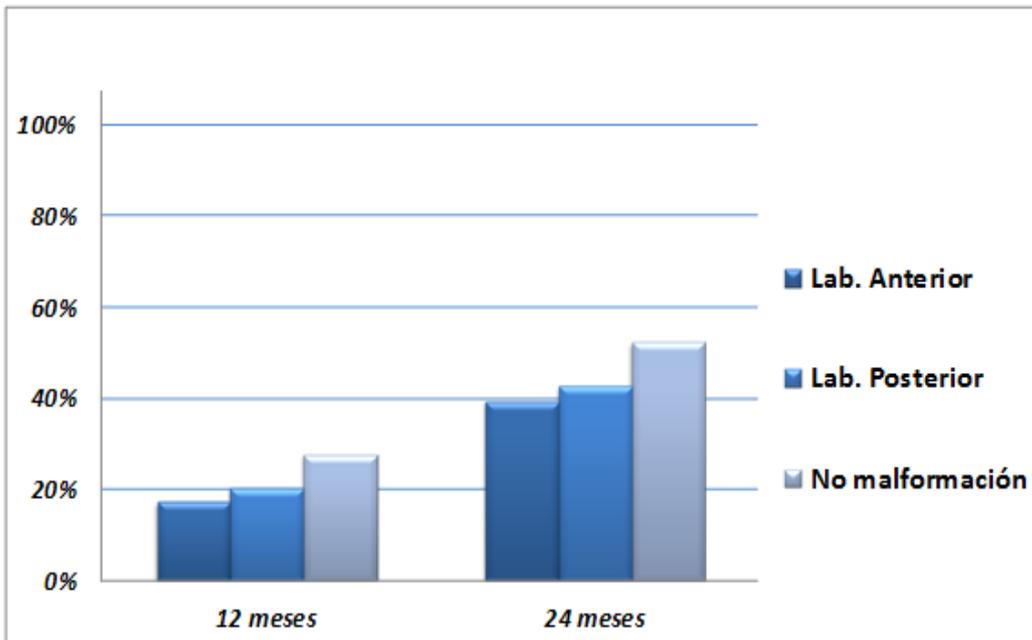


Figura 53. Distribución del porcentaje de aciertos del test BLC para malformaciones del laberinto anterior, posterior y grupo sin malformaciones

BLA

Cuando analizamos este test a los 6 meses, no encontramos diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) al comparar malformaciones mayores y menores entre sí ni con el grupo control. Sin embargo, existieron estas diferencias al comparar las malformaciones que afectan al laberinto anterior y posterior con ambos laberintos y al comparar las que afectan a ambos laberintos con el grupo control.

A los 12 meses, encontramos diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) al comparar la afectación del laberinto anterior y posterior con el grupo control.

A los 24 meses, estas diferencias estuvieron presentes al comparar malformaciones mayores y menores con el grupo control y al comparar las del laberinto anterior con el grupo control.

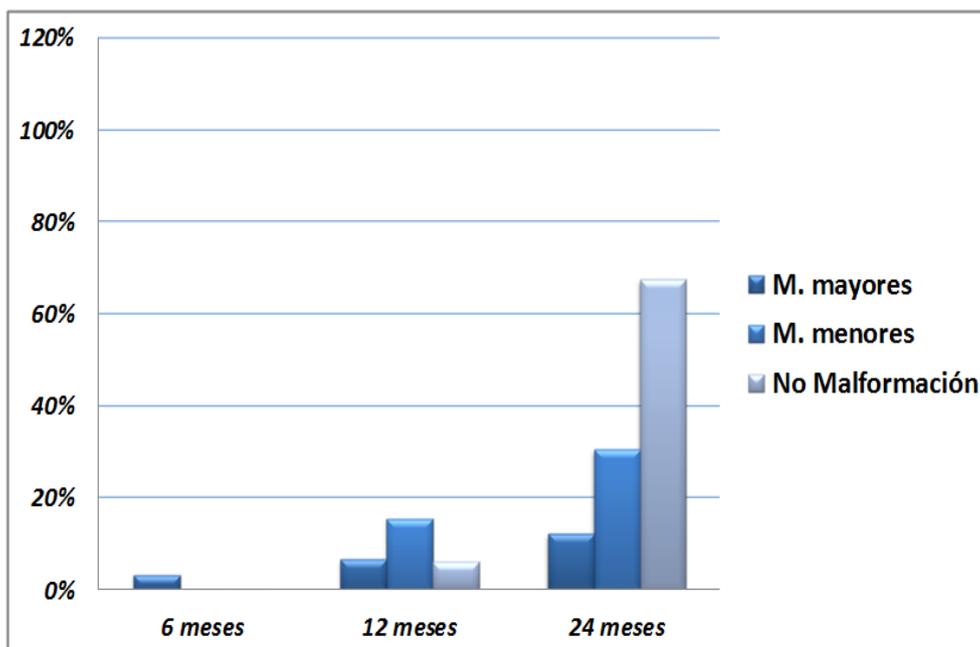


Figura 54. Distribución del porcentaje de aciertos del test BLA para malformaciones mayores, menores y grupo sin malformaciones.

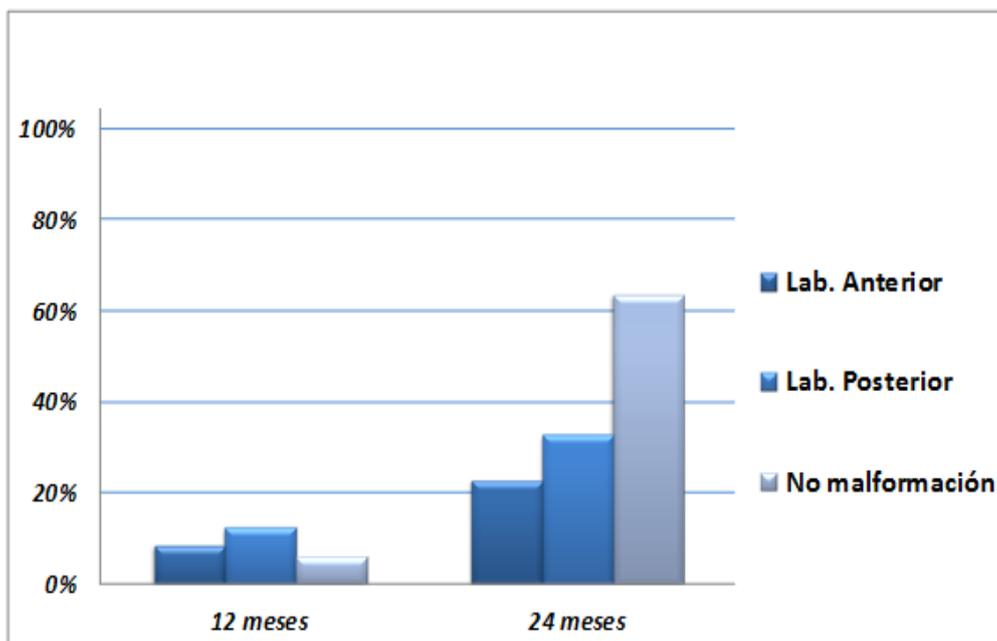


Figura 55. Distribución del porcentaje de aciertos del test BLA para malformaciones del laberinto anterior, posterior y grupo sin malformaciones

➤ **Análisis comparativo de los tests logopédicos según el tipo de hipoacusia**

Al observar los resultados de los diferentes tests logopédicos para cada tipo de hipoacusia, se observaron los siguientes resultados (*tabla 23*).

Tests logopédicos	Tipo de Hipoacusia		
	Prelocutiva (media %/DS)	Perilocutiva (media %/DS)	Postlocutiva (media %/DS)
LIP/ 6 meses	57,89% (26,24)	79,33% (0)	52% (15,18)
LIP/ 24 meses	84,09% (30,85)	100% (35,79)	90,11% (40,59)
MTP 3 palabras/ 6 meses	35,45% (41,40)	81,33% (32,33)	37,67% (46,03)
MTP 3 palabras/ 24 meses	84,27% (29,56)	90% (17,32)	81,11% (34,80)

MTP 6 palabras/ 6 meses	20,23% (31,83)	67,67% (36,95)	21,89% (33,68)
MTP 6 palabras/ 24 meses	75,23% (34,35)	78,33% (37,52)	68,22% (35,88)
MTP 12 palabras/ 6 meses	14,5% (30,36)	46% (39,88)	1,67% (5)
MTP 12 palabras/ 24 meses	66,57% (37,21)	70,67% (50,80)	57,11% (32,92)
BLC/ 6 meses	1,59% (10,55)	0% (0)	0% (0)
BLC/ 24 meses	60,93% (40,77)	50% (43,30)	44,89% (31,50)
BLA/ 6 meses	0,67% (4,52)	0% (0)	0% (0)
BLA/ 24 meses	44,23% (36,94)	37,33% (36,07)	42,5% (39,40)

Tabla 23. Medias de los resultados en los tests logopédicos comparando el tipo de hipoacusia en ambos grupos (casos y controles)

Al analizar los resultados, se encontraron diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) al comparar los tests MTP 3, 6 y 12 palabras a los 6 meses en los pacientes con hipoacusia perilocutiva con los prelocutivos y postlocutivos. Además, existieron dichas diferencias en el test BLC 24 meses al comparar entre los prelocutivos y postlocutivos. No existieron estas diferencias en el resto de comparaciones entre los diferentes tests y tipos de hipoacusia.

DISCUSIÓN

Discusión

En el momento del nacimiento, el defecto neurosensorial más frecuente es la hipoacusia neurosensorial profunda. Esta incidencia varía según series y países estudiados. En EE.UU se estima que está presente entre 0.8 y 3 casos por cada 1000 nacidos vivos y en Europa entre 1.5 y 2 por cada 1000 nacimientos³². El implante coclear supone un tratamiento eficaz de las hipoacusias neurosensoriales profundas, existiendo dudas respecto a su utilidad y viabilidad en algunos pacientes con malformaciones óseas del oído interno¹⁰⁰.

En la actualidad, la aparición de nuevas técnicas de imagen, como la Tomografía Axial Computerizada (útil para la valoración del laberinto óseo) y la Resonancia Magnética nuclear (más específica para el estudio del laberinto membranoso y el nervio estatoacústico) han contribuido a la mejoría del diagnóstico de pacientes con malformaciones⁴¹ que pueden afectar tanto al laberinto anterior como al laberinto posterior, ayudando así a clasificarlas. Sennaroglu y cols⁴² en el año 2002 y partiendo de la antigua clasificación de Jackler, dividen las malformaciones cocleares (laberinto anterior) en cavidad común, aplasia coclear, hipoplasia coclear, partición incompleta tipo I y tipo II (clásica deformidad de Mondini). Otros autores como Casselman y cols y Vilain y cols⁴⁷ clasificaron las malformaciones que afectaban al conducto auditivo interno. Por otro lado, Valvassory y Clemis¹⁰¹, así como Pyle y Romo y cols¹⁰² describieron las malformaciones que afectaban al laberinto posterior, tales como la dilatación del acueducto del vestíbulo.

La frecuencia de estas malformaciones de oído interno entre los pacientes con hipoacusia profunda es detectada en las pruebas de imagen entre el 7 y 20% según diversos autores^{33, 101-105}. En estos pacientes, el déficit auditivo está directamente relacionado con el grado de malformación, con consecuencias negativas para el correcto desarrollo del lenguaje⁸, produciendo aislamiento social, personal y profesional a lo largo de sus vida¹⁰⁶. El diagnóstico precoz, el tratamiento protésico mediante audífonos y los implantes cocleares junto a la rehabilitación temprana han permitido reducir dichas limitaciones³⁵.

La implantación coclear supone una estrategia basada en la amplificación del sonido y la estimulación de las estructuras auditivas del oído interno. Esto ha permitido estudiar la

funcionalidad de las distintas zonas intracocleares, gracias a la posibilidad de conocer la localización de cada uno de los electrodos intracocleares y los parámetros de estimulación eléctrica. Además, el estudio y la rehabilitación auditivo-verbal postimplantación ha ayudado a mejorar la funcionalidad auditiva y el desarrollo del lenguaje³⁵.

Estudio descriptivo sociodemográfico y características clínicas de los pacientes.

El estudio fue realizado en el Hospital Clínico San Cecilio de Granada (Centro de Referencia de Implantes Cocleares en Andalucía) seleccionándose 346 sujetos implantados entre los años 2006-2010. Estos pacientes cumplieron los criterios de inclusión descritos en el trabajo. Entre los pacientes seleccionados, se obtuvieron 20 pacientes que presentaron algún tipo de malformación ósea del oído interno en el periodo estudiado y se amplió con 8 casos anteriores a la fecha del comienzo del estudio en 2006, creando así un grupo de 28 pacientes (casos).

La procedencia de los pacientes se distribuyó uniformemente, siendo más prevalente la llegada de pacientes de las provincias de Málaga, Sevilla y Granada. Dada la procedencia dispersa de nuestros pacientes, hemos podido observar ciertas diferencias relacionadas con la edad media en el diagnóstico de la hipoacusia. Este hecho se explica por la instauración de los Programas de Screening neonatal de hipoacusia que se ha llevado a cabo a lo largo de estos años de estudio, observando cómo se ha ido consolidando y mejorando dicho programa, llegando así a una edad media de implantación coclear en nuestro hospital de 2.8 años en los pacientes implantados en 2010 que procedían de dicho programa, frente a los 5 años de media que existía en el año 2006. Estos datos podemos considerarlos satisfactorios al compararlos con los pacientes procedentes de otras provincias y hospitales de nuestra comunidad en el que la edad media de implantación fue de 3.6 años en el año 2010 (*Palomeque Vera JM, Fernández Prada M, Gómez Hervás J, Sainz Quevedo M. Edad de implantación coclear y consolidación del programa de detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido. Rev. Pediatr Aten Primaria 2013; 15:189-190*).

La edad media de implantación coclear en los pacientes estudiados se situó en 21 años de edad con una mediana de 9 años, destacando que el 40.5% de los sujetos fueron

implantados antes de los 5 años de edad y un 19,1% entre los 5 y 15 años. Los pacientes implantados antes de los 5 años de edad presentaron principalmente una hipoacusia prelocutiva.

Respecto a la dispersión en la media de edad de implantación, ésta aparece elevada por la implantación en nuestro centro de pacientes adultos postlocutivos, implantados sobre todo a partir de los 30 años de edad.

El sexo no presentó grandes diferencias, observando un 52.6% de pacientes implantados varones y un 47.4% mujeres. Algunos estudios encontrados en la literatura señalan el sexo masculino como el más afectado, sin afirmarse que haya en realidad condiciones favorecedoras en dicho sexo con respecto al femenino⁵³.

Respecto a los antecedentes personales en los pacientes de nuestra muestra, cabe destacar que más de la mitad (56.1%) de los mismos presentaron uno o varios factores de riesgo de hipoacusia, observando como la prematuridad, el haber padecido meningitis, la administración de ototóxicos, el citomegalovirus, la rubéola o la hiperbilirrubinemia en el momento del nacimiento, aparecieron con mayor frecuencia. Contrastando estos datos con otros autores, en EE.UU, el citomegalovirus es la infección intrauterina más frecuente, produciendo según algunos estudios hipoacusia en el 20-30 % de los pacientes afectados³². En nuestro caso, estos datos de incidencia aparecen en un porcentaje menor, en torno al 4 %, situándose en otros estudios entre el 10-12%⁴⁹. La existencia de prematuridad en nuestros pacientes, se presentó en el 7.5%, encontrándose dentro de los valores aportados por otros autores que lo sitúan entre el 5 y el 23%⁵¹. Por otra parte estos antecedentes no se distribuyeron de igual forma en nuestros pacientes respecto al sexo, observando como la prematuridad, la hiperbilirrubinemia, la meningitis y las infecciones prenatales por citomegalovirus, rubéola o varicela, estuvieron presentes con mayor frecuencia en los varones mientras que la hipoacusia progresiva y la sensibilidad a fármacos ototóxicos afectó más al sexo femenino. En estudios revisados no se encuentra una relación directa entre el sexo y los factores de riesgo de hipoacusia⁵⁰.

Los antecedentes familiares no se presentaron con la misma frecuencia que los antecedentes personales o factores de riesgo de hipoacusia, apareciendo en el 26.3% de los pacientes siendo la más prevalente la existencia de un hermano/a con dichas alteraciones auditivas.

En nuestra muestra inicial estudiada entre los años 2006-2010, pudimos diagnosticar gracias a las técnicas de imagen un total de 20 pacientes afectados de algún tipo de malformación ósea del oído interno, correspondiendo a una prevalencia en torno al 7%. Esta prevalencia parece estar en los límites inferiores según otros estudios que las sitúan entre el 5-20%^{33, 34, 101-103}.

Los 28 pacientes seleccionados con malformaciones óseas del oído interno que cumplieron los criterios de inclusión, presentaron una edad media de implantación de 9.68 años (DS 13.72), con una mediana de 2.5 años. Estos datos difieren al dividir a estos pacientes entre aquellos que padecían afectación del laberinto anterior y posterior. Los afectados del laberinto anterior presentaron una media de edad de implantación de 8.8 años (DS 10.82), con una mediana de 3 años y los afectados del laberinto posterior una edad media de 14.7 años (DS 15.20), con una mediana de 4 años. Esta diferencia de edad entre ambos grupos puede explicar la evolución y la valoración de la funcionalidad auditiva entre ambos grupos en el proceso de rehabilitación logopédica. En el caso de las malformaciones del laberinto posterior, la edad media de implantación coclear es mayor. Esto puede explicarse por la aparición de una hipoacusia fluctuante en la infancia, cuadro típico en el síndrome del acueducto vestibular dilatado y que en el transcurso de la infancia produce una hipoacusia profunda, haciendo que la implantación coclear sea a una edad mayor^{101, 105}.

En estos pacientes con malformaciones se pone de manifiesto el predominio claro de una hipoacusia prelocutiva, siendo patente en 22 casos (78.26%). Esto parece tener relación con el grado de malformación del oído interno y especialmente con los pacientes con afectados del laberinto anterior, que no llegan a desarrollar el lenguaje debido una hipoacusia profunda instaurada desde el nacimiento. Los antecedentes personales estuvieron presentes en 19 pacientes (67.9%), destacando la hipoacusia progresiva (típica en el síndrome del acueducto vestibular dilatado), la meningitis neonatal o las infecciones prenatales por citomegalovirus, rubéola o varicela; no obteniendo ningún tipo de diferencia estadísticamente significativa que demuestre relación entre estos antecedentes y la existencia de algún tipo de malformación de oído interno.

Las malformaciones se dividieron en 14 pacientes (50%) con afectación de laberinto anterior, 10 pacientes (35.71%) afectados de malformaciones del laberinto posterior y 4 pacientes (14,29%) con afectación de ambos laberintos. En cuanto a la existencia de

síndromes asociados a malformaciones de oído interno, en nuestro estudio aparece en cinco pacientes (17.9%).

En diferentes estudios sobre las malformaciones del laberinto anterior, podemos destacar como la aplasia coclear aparece con una frecuencia que oscila entre el 1-3% de todas las malformaciones y la hipoplasia coclear en torno al 15%¹⁰⁷, siendo en nuestro estudio esta última del 14.3% y asociada a otras malformaciones en un 10,71%. Algunos autores constatan como la partición incompleta tipo II (Mondini clásico) presenta una frecuencia del 55%, siendo así la malformación más común¹⁰⁷. En nuestro estudio, ésta tan sólo se encuentra presente en el 10,71%. La cavidad común se sitúa en torno al 16% en otros estudios frente a nuestros datos que la registran en un 7,1%.

Respecto a las malformaciones del laberinto posterior, el Síndrome del Acueducto Vestibular Dilatado (SAVD) presenta una prevalencia según algunos autores del 7%¹⁰⁵⁻¹¹¹. Bamiou y colaboradores llevaron a cabo un estudio realizado con 116 niños con hipoacusia congénita cifrando la prevalencia del SAVD en el 60%¹¹². Otros la cifran en un 32% de los casos^{111, 113}, encontrando afectación de forma bilateral con el doble de frecuencia que la afectación unilateral^{105, 114}. En nuestro estudio, se presenta de forma aislada en un 17.9% (5 pacientes) y asociada a otras malformaciones en un 7.1% (1 paciente). Esta malformación parece considerarse un hallazgo característico de pacientes con Síndrome de Pendred^{110, 115}, observándose en nuestra serie en uno de los seis pacientes afectos. También se ha descrito este tipo de malformación en pacientes con hipoacusia neurosensorial no sindrómica asociada a mutaciones en el gen PDS (el mismo gen responsable del Síndrome de Pendred)¹¹⁵ y en otros síndromes como: CHARGE (Coloboma, Heart defects, Choanal atresia, Growth Retardation, Genital hypoplasia, Ear anomalies and deafness), Alagille, Braquio-oto-renal e incluso en otras malformaciones del oído interno como la existencia de un conducto semicircular horizontal dilatado, la displasia coclear o la malformación de Mondini¹¹¹.

En estas malformaciones que afectan al laberinto posterior del oído interno y en especial el SAVD, la opción terapéutica va a estar determinada por el grado de pérdida auditiva, estando indicada en la hipoacusia profunda, la implantación coclear¹¹⁶. Es de vital importancia tener en cuenta el posible hallazgo de gusher perilinfático en el tiempo de la cocleostomía durante la intervención^{39, 87, 117}. Este hecho se observó en nuestros pacientes

en dos de los casos de SAVD (20%), no apareciendo esta complicación en la estenosis del acueducto del vestíbulo ni en los casos de alteraciones de los canales semicirculares.

Respecto al síndrome de CHARGE, se presenta frecuentemente asociado a hipoplasia coclear¹¹⁸ como ocurre en dos pacientes de nuestro estudio. Además puede relacionarse con ausencia de canales semicirculares, partición incompleta tipo II (clásico Mondini) ó incluso dilatación del acueducto vestibular⁶². Su asociación con retraso psicomotor hace que los resultados funcionales tras la implantación coclear sean peores en estos pacientes¹¹⁸. Otro síndrome es el denominado de DiGeorge, que se asocia con frecuencia a la malformación de Mondini¹¹⁹, apareciendo éste en un paciente de nuestro estudio.

El síndrome branquio-otorrenal (BOR) puede presentarse con malformaciones como hipoplasia coclear de espira media y apical, dilatación del acueducto del vestíbulo, hipoplasia bilateral del nervio coclear o ausencia e hipoplasia de canales semirculares⁵⁷. Ésta última aparece en uno de nuestros pacientes afectado de BOR. Otro síndrome es el de Wanderburg, destacando el tipo II, que asocia dilatación del acueducto del vestíbulo, así como conducto auditivo interno estenosado e hipoplasia coclear³².

Por otro lado, una malformación que se debe buscar en todo candidato a implante coclear es la existencia de estenosis del CAI (conducto auditivo interno), considerando ésta cuando su diámetro se encuentra por debajo de los 2 mm⁴⁷. Esta anomalía puede implicar una agenesia del nervio coclear, usualmente asociada con aplasia coclear, siendo ésta una contraindicación absoluta para la implantación coclear³², como ya se ha comentado anteriormente.

Estudio de los parámetros de estimulación y de la funcionalidad auditiva en los pacientes con malformaciones óseas del oído interno

Todas las malformaciones congénitas del oído interno conllevan una alteración en la distribución, especialización y número de fibras nerviosas funcionantes de la cóclea, produciendo esto un déficit auditivo del paciente que la padece.

Tras la implantación coclear, la funcionalidad auditiva puede ser valorada gracias a la estimulación eléctrica intracoclear, que nos permite conocer los parámetros de estimulación. En la actualidad, con el desarrollo de los implantes cocleares se ha podido

estudiar la funcionalidad de las distintas zonas intracocleares, conocer la localización de cada uno de los electrodos dentro de la cóclea, así como poder analizar los parámetros de estimulación eléctrica necesarios para el correcto funcionamiento del implante coclear³⁵.

Como se comentó anteriormente en este trabajo, los parámetros de estimulación eléctrica estudiados fueron: el umbral eléctrico mínimo de percepción (THR o Threshold), el máximo nivel de confort (MCL) y el número de electrodos activos funcionantes. Estos valores fueron recogidos a los 6 meses de la implantación coclear con el fin de realizar comparaciones reales de estos parámetros, dado que durante las primeras semanas tras el proceso de implantación coclear existe cierta inestabilidad en estos parámetros. La correcta colocación de los electrodos durante el acto quirúrgico se determinó gracias a un estudio radiológico convencional mediante la proyección de Stenvers, la cual permite una correcta visualización de los electrodos dentro de la cóclea.

En nuestro estudio, los pacientes con malformaciones óseas del oído interno con afectación del laberinto anterior presentaron unos valores de THR (medidos en microculombios) con promedios superiores (THR 9.14) y diferencias estadísticamente significativas a los existentes en pacientes sin malformación (THR 3.5), tal como se recoge también en otros estudios, como el de MacArdle¹²⁰ o los de Sainz^{96,121}. Estas diferencias quedan igualmente patentes al comparar las malformaciones mayores (cavidad común e hipoplasia coclear) del laberinto anterior (THR 14.58) con las malformaciones menores (THR 6.57) que afectan a este laberinto. También existieron estas diferencias al comparar las malformaciones del laberinto anterior (THR 11,02) con aquellos pacientes afectados del laberinto posterior (THR 4,37).

Respecto al número de electrodos funcionantes, observamos que los pacientes con malformaciones (11.32) presentaron un menor número de electrodos activos en comparación a los que no presentaban estas malformaciones (17,67), encontrando diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos. También encontramos dichas diferencias al analizar entre malformaciones mayores y menores, así como al comparar los pacientes con afectación del laberinto anterior (9,8) y posterior (13,60). Esto se explica porque los electrodos que no pueden llegar a estimular de forma eficaz el área que de ellos depende, debido a las diferentes alteraciones anatómicas de cada malformación, son apagados¹²².

Otro parámetro analizado es el máximo nivel de confort (MCL), el cual presentó en nuestro estudio un comportamiento similar entre ambos grupos (casos y controles), como ocurre en los estudios anteriores de Sainz^{96, 121}, no existiendo diferencias estadísticamente significativas al realizar comparaciones entre ambos. Estas diferencias sí fueron significativas al comparar las malformaciones mayores (49.97) y menores (28.4) del laberinto anterior. Cuando se analizaron los valores de MCL entre laberinto anterior (41.42) y posterior (27.44) no existieron diferencias significativas, ni tampoco al comparar este segundo grupo con los controles^{116, 121, 122, 123}.

En las malformaciones del laberinto posterior (THR 4.37), los pacientes no presentaron diferencias estadísticamente significativas al comparar con el grupo (THR 3.5). Dichos resultados también vienen a coincidir con otros estudios como los de Miyamoto y Bichey¹²⁴, Vassoler¹²⁵ o Chen¹²⁶. Respecto al número de electrodos funcionantes y valores de MCL entre el grupo de malformaciones del laberinto posterior y el grupo control, tampoco existieron diferencias estadísticamente significativas, como se recoge en estudios anteriores realizados por Sainz¹²¹. Estos hechos pueden explicarse por la indemnidad del laberinto anterior en estas malformaciones, la cual conlleva un correcto desarrollo coclear, favoreciendo la conservación de la tonotopia y la distribución de las estructuras nerviosas cocleares. En contrapartida, otras malformaciones como la cavidad común, la hipoplasia coclear o la partición incompleta que afectan al laberinto anterior, requieren umbrales de estimulación mayores, observándose peores resultados tras la implantación coclear^{96, 121, 123}. No obstante, la hipoacusia que asocian los pacientes con malformaciones del laberinto posterior, en el caso del SAVD, parece explicarse por mecanismos fisiopatológicos como es el reflujo del contenido del saco endolinfático (anormalmente ensanchado) hacia el laberinto anterior^{101, 126}. El contenido del saco endolinfático presenta propiedades inmunológicas y de hemostasis de la endolinfa¹²⁷, pudiendo refluir sustancias tóxicas y metabolitos hacia la cóclea que deberían haber sido degradados en el mismo, pudiendo explicar este hecho la aparición de hipoacusia fluctuante en este síndrome. Por otro lado, la transmisión directa de la presión intracraneal a través del conducto del vestíbulo dilatado hacia el oído interno, podría justificar la hipoacusia brusca postraumática¹²⁶. Otras hipótesis serían el aumento de la presión del líquido endolinfático como mecanismo lesivo para las células ciliadas, una displasia coclear membranosa asociada o mutaciones genéticas responsables de la disfunción de las células sensoriales^{111, 127}. Por otro lado, más complejo resulta explicar la presencia de

un componente conductivo en la pérdida auditiva, pudiéndose relacionar con un estribo hipomóvil (debido al aumento de presión endo o perilinfática) o bien con el concepto reciente sobre la teoría de la tercena ventana (conductos semicirculares dehiscentes, fístula promontorial, carótida dehiscente, etc.)¹¹¹.

Hasta el momento podemos observar como la distribución de los umbrales promedios de estimulación eléctrica para todas las malformaciones estudiadas se distribuye inversamente proporcional al grado de diferenciación coclear, así como a la gravedad de la malformación, siendo necesarios mayores umbrales promedios de estimulación a mayor grado de malformación para producir respuesta.

La valoración de la adquisición de las habilidades y la funcionalidad auditiva tras la implantación coclear fue realizada tras la programación de los parámetros de estimulación por el equipo de logopedia del hospital. Los tests de discriminación verbal y auditiva fueron realizados a los 3, 6, 12 y 24 meses tras la implantación, aunque en nuestro estudio no se analizaron los resultados obtenidos a los 3 meses dada la inestabilidad de los parámetros en los primeros meses y la falta de entrenamiento de los pacientes. El análisis de los resultados obtenidos en los tests a partir de los 12 meses nos aporta datos factibles sobre la evolución y el grado de adquisición en las habilidades lingüísticas de los pacientes de una forma más precisa¹²¹.

Los tests utilizados para valorar la adquisición de estas habilidades tras la implantación coclear son numerosos. En nuestro estudio, dados los resultados tan dispares presentados en nuestra muestra, así como la posibilidad de poder comparar los resultados en porcentaje de aciertos, fueron utilizados los tests Lip-Profile, MTP (Monosyllabic-Trochee-Polisyllabic Word test) en sus diferentes variantes y los tests BLA (Bisílabos en lista abierta) y BLC (Bisílabos en lista cerrada).

En los pacientes afectos de malformaciones óseas del laberinto anterior, los resultados obtenidos en nuestro estudio coinciden con los de Wan¹²⁸, Papsin¹¹⁶, Loundon¹²⁹ ó Rachovitsas¹³⁰ demostrando estos que todos los pacientes mejoraban la percepción y la identificación gracias a la implantación coclear y posterior rehabilitación auditiva, aunque aquellos con malformaciones óseas del oído interno presentaron una evolución más lenta. Este hecho se explica por los efectos producidos por estas alteraciones y quizás también por la edad media de implantación de este grupo que fue ligeramente mayor que los pacientes del grupo control. Los pacientes con malformaciones mayores (hipoplasia

coclear y cavidad común) presentaron unos resultados peores que aquellos con malformaciones menores, existiendo diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos en los tests realizados a los 24 meses postimplantación. Estas diferencias fueron más marcadas para todos los tests a los 12 y 24 meses cuando se compararon entre todas las malformaciones del laberinto anterior y el grupo de pacientes sin malformaciones. Esto se justifica por el deficiente desarrollo coclear, la falta de tonotopia y la distribución atípica de las estructuras nerviosas cocleares^{35, 96, 131}. Por otro lado, el número de electrodos activos fue menor en las malformaciones mayores (cavidad común e hipoplasia coclear) que en las menores, conllevando a peores resultados en el primer grupo¹²³.

En los pacientes con presencia de cavidad común, algunos estudios afirman la existencia de una mala estimulación obteniendo escasos resultados en el desarrollo auditivo. Este hecho está relacionado con una pobre y mala distribución de las estructuras ganglionares dentro de la cóclea, que impiden una inadecuada estimulación^{116, 123}. El comportamiento en los resultados de estos pacientes puede ser incierto como se verifica en los estudios de Milanus y Zhang^{132, 133}. En nuestro estudio, hemos podido observar como los pacientes con cavidad común o hipoplasia coclear presentaron puntuaciones inferiores en los test de funcionalidad auditiva, siendo las diferencias estadísticamente significativas respecto a los obtenidos por el resto de pacientes^{134, 135}. Estos no alcanzaron valores superiores al 50% en el reconocimiento de las palabras emitidas durante los tests, siendo por ello difícil que puedan establecer conversaciones sin ayuda de la fijación visual para una correcta comprensión del lenguaje hablado^{38, 129, 136}.

Estos resultados se optimizan cuando se valoran los obtenidos en la funcionalidad auditiva en los pacientes afectados de malformaciones del laberinto posterior. Muchos son los autores que presentan resultados similares a los obtenidos en nuestro estudio al comparar pacientes con malformaciones del laberinto posterior y sujetos sin estas malformaciones^{130, 137}, como es el caso de Miyamoto¹²⁴, Vassoler¹²⁵ o Van¹³⁸. En el estudio de Van Wermenskerken, se obtienen resultados promedios en los test de percepción auditiva del 48,85% de aciertos para los sujetos con malformaciones posteriores frente a 54,5% en sujetos sin ellas¹³⁸. En nuestro estudio, estas diferencias fueron mayores entre ambos grupos, existiendo mejores resultados en los pacientes libres de malformaciones, aunque se encontró sólo significación estadística para los subtests: MTP 6 palabras, MTP 12 palabras y BLA a los 12 meses entre ambos grupos, no

encontrando éstas diferencias para el resto de subtests entre ambos grupos como también se evidencian en otros estudios^{116, 132, 139, 140}.

Los pacientes con SAVD (Síndrome del acueducto vestibular dilatado) presentan resultados similares que los pacientes libres de malformación, beneficiándose de la implantación coclear dado que los resultados en la adquisición del lenguaje no presentaron diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos^{134, 141-144}.

Por otro lado, las alteraciones anatómicas en los canales semicirculares pueden asociar hipoacusia neurosensorial (como ocurre en los tres pacientes con afectación de los canales en nuestra muestra), así como otras malformaciones como la dilatación del acueducto del vestíbulo o alteraciones anatómicas a nivel coclear^{134, 145, 146}. Es por ello, que el estudio mediante TAC, es de vital importancia para poder diagnosticar si la aparición de esta anomalía es de forma aislada o asociada a otras malformaciones, cambiando así, los resultados posteriores a la implantación coclear^{134, 142, 143, 146}.

En resumen, todos los pacientes del estudio mejoraron la percepción y la adquisición del lenguaje gracias a la implantación coclear y la posterior rehabilitación logopédica, observando como a menor grado de malformación del oído interno existía mayor indemnidad de la estructura de la cóclea y se alcanzaban mejores resultados en los test de evaluación para la adquisición del lenguaje y la funcionalidad auditiva.

Con los resultados obtenidos en nuestro estudio, esperamos poder aportar una mejora en el conocimiento del comportamiento de los pacientes con malformaciones óseas del oído interno, haciendo que se puedan seguir desarrollando nuevas estrategias de estimulación, así como guías de electrodos más eficientes y adaptables para estos pacientes buscando conseguir una mayor funcionalidad auditiva en estos pacientes tras la implantación coclear.

Los contenidos de esta discusión, así como los resultados de este trabajo, se encuentran publicados en los siguientes artículos indexados en la JCR (Journal Citation Report) entre los años 2014 y 2016 (*Palomeque Vera JM, Platero Sánchez-Escribano M, Gómez Hervás J, Fernández Prada M, González Ramírez AR, Sainz Quevedo M. Cochlear implantation in patients with inner ear bone malformations with posterior labyrinth involvement: an exploratory study. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2016 Apr; 273(4):893-8* y en *Juan Miguel Palomeque Vera, Javier Gómez Hervas, María Fernández-Prada,*

Alba-Saida García Negro, Amanda Rocío González Ramírez, Manuel Sainz Quevedo. Effectiveness of cochlear implant in inner ear bone malformations with anterior labyrinth involvement. Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. 2014;79: 369-73).

La principal limitación del estudio es la baja prevalencia de malformaciones óseas del oído interno. Esto explica el tamaño reducido de nuestra muestra, dejando abierta nuevas investigaciones futuras con series de casos más amplias que permitan obtener conclusiones más sólidas y definitivas.

CONCLUSIONES

Conclusiones

Tras la realización de este estudio y con el fin de conocer las hipótesis y objetivos planteados en nuestro trabajo, podemos concluir que:

- Los pacientes con hipoacusia profunda sometidos a implante coclear en el Hospital San Cecilio de Granada en el periodo estudiado, presentaron una prevalencia de malformaciones óseas del oído interno en torno al 6%, de los cuales el 60% fueron varones. La afectación del laberinto anterior o posterior presentaron prácticamente la misma prevalencia. Dentro de las malformaciones, las más prevalentes fueron la hipoplasia coclear y el SAVD (Síndrome del acueducto vestibular dilatado).
- Los antecedentes personales que con mayor frecuencia se asociaron a hipoacusia fueron la prematuridad, seguido de la meningitis, el consumo de ototóxicos y las infecciones prenatales por citomegalovirus, rubeola o varicela. En los pacientes con malformaciones del oído interno, destacaron la hipoacusia progresiva asociada a SAVD, la meningitis y las infecciones prenatales. Respecto a la existencia de algún tipo de síndrome, estuvieron presentes en el 18% de los pacientes con malformaciones, destacando los síndromes de CHARGE, DiGeorge, Pendred, así como el Braquio-Otorrenal (BOR).
- Los pacientes con malformaciones mayores del oído interno, tales como la cavidad común y la hipoplasia coclear, presentan peor funcionalidad auditiva y requieren un mayor estímulo eléctrico para obtener una respuesta auditiva en comparación con los pacientes con malformaciones menores o sin estas malformaciones, siendo por ello difícil que puedan establecer conversaciones sin ayuda de la fijación visual. Respecto a las malformaciones menores, presentan resultados auditivos similares a los pacientes sin malformaciones.
- Los pacientes con malformaciones del laberinto posterior sometidos a implante coclear y destacando aquellos que presentan SAVD (Síndrome del Acueducto Vestibular dilatado), no muestran diferencias estadísticamente significativas en los umbrales de estimulación eléctrica respecto a los pacientes sin estas malformaciones que son implantados. La funcionalidad auditiva en estos

pacientes no llega a ser igual que en los sujetos sin malformaciones. A pesar de las diferencias encontradas entre ambos grupos, los pacientes con SAVD tienen un excelente pronóstico para el desarrollo de la percepción del lenguaje y el uso de la comunicación oral.

- No obstante, a pesar de las diferencias encontradas entre las diferentes malformaciones, todos los pacientes afectados se beneficiaron en mayor o menor medida de la implantación coclear.
- Por último, comentar que tras la instauración del screening de hipoacusia neonatal hemos observado que la edad media de implantación coclear ha disminuido durante el periodo estudiado, haciendo que la implantación se realice entre el segundo y tercer año de vida en el paciente hipoacúsico. Estos datos ayudan a la consolidación del programa de detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido, favoreciendo un diagnóstico temprano que permite un correcto tratamiento en aquellos niños con y sin factores de riesgo. Esto conlleva a la prevención de problemas del lenguaje secundarios al cese de la audición en los primeros años de vida.

***LIMITACIONES
Y FORTALEZA
del estudio***

Limitaciones y fortaleza del estudio

El estudio se ha llevado a cabo con una amplia muestra de pacientes con un carácter retrospectivo entre los años 2006-2010, por lo que nos hemos encontrado con una serie de limitaciones a la hora de la recogida de datos como:

- La falta de recogida de algunas variables de estudio en las historias clínicas.
- La pérdida de historias clínicas, así como la interrupción del seguimiento en algunos pacientes del estudio.
- Existencia de estudios radiológicos de baja calidad, con artefactos o desaparición de los mismos.

Las fortalezas de nuestro trabajo son el elevado número de pacientes que hemos incluido en el estudio junto con la visión multidisciplinar e integral del proceso, que pueden ayudar a solucionar problemas que encontramos en la práctica clínica diaria en pacientes con hipoacusia profunda sometidos a implantación coclear y que presentan una malformación ósea del oído interno asociada.

***RESULTADOS
POTENCIALES Y
APLICACIÓN
DE LOS MISMOS***

Resultados potenciales y aplicación de los mismos

Nuestro estudio está basado en una amplia muestra de pacientes incluidos dentro del Programa de Implantes Cocleares del Servicio de O.R.L. del Hospital Universitario San Cecilio de Granada.

Este servicio cuenta con una experiencia de más de 25 años, con un equipo de trabajo integrado fundamentalmente por especialistas en Otorrinolaringología, Audiólogos, Físicos, Psicólogos y Logopedas, requiriendo en algunas ocasiones de especialistas en Pediatría, Neurología y Oftalmología.

El programa de implantes cocleares se inició en el año 1989, pasando a realizar las primeras intervenciones en el año 1990. Los primeros implantes se realizaron en pacientes adultos y el programa de implantes en niños se inició dos años después. Desde ese año hasta la fecha actual, se han realizado más de 1500 implantes de dispositivos intracocleares, colocando así a este servicio como centro implantador a nivel nacional y uno de los centros implantadores a nivel mundial (40.000 implantes en todo el mundo).

En un principio, el número de implantes era escaso con una financiación compartida entre el SAS y la organización ONCE. En el año 1997, el SAS se hace cargo de la financiación y es a partir del año 2003 cuando el Servicio Andaluz de Salud concede 80 implantes al año a la Unidad de Implantes cocleares de este centro, lo que supone la realización de dos intervenciones semanales. Este aumento en los últimos años ha sido favorecido por varios factores:

- Un mayor conocimiento acerca del implante coclear y de sus posibilidades terapéuticas.
- Haber superado la desconfianza inicial en el implante coclear por parte de los pacientes hipoacúsicos y de sus familiares como tratamiento efectivo de la sordera. Este cambio ha sido propiciado por los resultados observados en los pacientes portadores de implante coclear.
- Las continuas mejoras tecnológicas que incorporan los dispositivos implantables.
- La mayor implicación y conciencia del problema por parte de determinados profesionales sanitarios, de los pacientes hipoacúsicos y de sus familiares. Esto ha hecho implicarse a las Autoridades Sanitarias con el establecimiento de un programa de implantes cocleares y la consiguiente financiación del mismo.

- Una mejora en los medios diagnósticos que supone una detección más temprana de la hipoacusia, instaurándose en la mayoría de los centros el Screening universal de la hipoacusia según la CODEPEH.

Todos estos factores han contribuido al aumento de pacientes implantados en los últimos años. Al ser este servicio Centro de Referencia en nuestra comunidad para el diagnóstico precoz y tratamiento de la hipoacusia, recibimos pacientes de toda Andalucía e incluso de otras Comunidades Autónomas.

Todos estos factores y el gran número de pacientes implantados, nos proporcionan una gran experiencia en cuanto a la programación y la solución de problemas y nos permiten iniciar líneas de investigación con el objetivo de conseguir mejoras en los resultados del tratamiento. Dentro de estas líneas de trabajo, estaría situada la que se ha realizado con este proyecto de investigación basada en la prevalencia de malformaciones de oído interno en pacientes con implante coclear y su asociación o no con síndromes asociados a hipoacusia, permitiendo analizar los umbrales de estimulación en la programación del implante coclear necesarios en estos pacientes y su posterior desarrollo auditivo y lingüístico.

Los resultados obtenidos después del estudio, pretenden dar soluciones a los problemas que suelen aparecer en los pacientes con malformaciones del oído interno, así como instaurar unas bases en los umbrales de estimulación. Esto nos ayudará a priori para futuros pacientes implantables, permitiendo intuir cuales van a ser sus expectativas de cara al desarrollo auditivo y lingüístico.

Con estos resultados, se ha realizado una difusión mediante trabajos en congresos nacionales e internacionales de Otorrinolaringología, así como publicaciones en revistas de ámbito nacional e internacionales indexadas en el Journal citation Report (JCR), con el fin de que las conclusiones del estudio puedan ayudar a conocer los avances en este campo.

ANEXO

- Informe de Idoneidad del Comité ético del Hospital Universitario San Cecilio:



Servicio Andaluz de Salud
CONSEJERÍA DE IGUALDAD, SALUD Y POLÍTICAS SOCIALES

**DON JAVIER SALMERÓN ESCOBAR, EN CALIDAD DE
PRESIDENTE DEL COMITÉ DE ÉTICA DE LA INVESTIGACIÓN
DE LA PROVINCIA DE GRANADA,**

CERTIFICA

Que este Comité ha evaluado favorablemente, en su reunión celebrada el día 26 de enero de 2015, el proyecto de tesis doctoral, presentado por D. Juan Miguel Palomeque Vera como investigador principal a realizar en el Complejo Hospitalario Universitario de Granada (H. San Cecilio) titulada: "Malformaciones de oído interno en pacientes con implante coclear".

Y considera que:

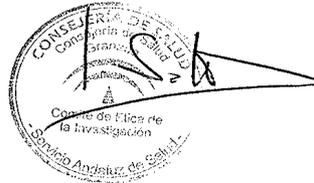
Se cumplen los requisitos necesarios de idoneidad del protocolo en relación con los objetivos del estudio y están justificados los riesgos y molestias previsibles para el sujeto.

La capacidad del investigador y los medios disponibles son apropiados para llevar a cabo el mencionado estudio.

Es adecuado el procedimiento para obtener el consentimiento informado.

Y que este Comité acepta que dicho proyecto sea realizado en dicho Centro.

Lo que firmo en Granada, a dos de febrero de dos mil quince.



Nº 72

HOSPITAL UNIVERSITARIO "San Cecilio"
Avda. Dr. Ojeda, 16. 18012 - GRANADA
Tfno.: 958 02 30 00

ABREVIATURAS

Abreviaturas

CHARGE: Coloboma, heart defects, choanal atresia, growth retardation, genital hypoplasia, ear anomalies and deafness.

LIP-Profile: Listening progress profile

MTP: Monosyllabic-Trochee-Polysyllabic-Word Test

BLA: Bisílabos lista abierta/ OLD, open list disyllabics

BLC: Bisílabos lista cerrada/ CLD, closed list disyllabics

RMN: Resonancia magnética nuclear/ MRI, magnetic resonance imaging

TAC: Tomografía axial computerizada/ CT, computed tomography

THR: Threshold of electrical stimulation

MCL: Maximum comfort level

μC: microcoulombio

dB: Decibelio

Hz: Herzios

PEACT: Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral

OEAs: Otoemisiones acústicas espontáneas

ECOG: Electrocoqueografía

CAI: Conducto auditivo interno

CAE: conducto auditivo externo

SAVD: Síndrome del acueducto vestibular dilatado/ EVAS Enlarged vestibular aqueduct syndrome

EARS Evaluation of auditory responses to speech

UCIN: Unidad de cuidados intensivos neonatales

***ÍNDICE DE FIGURAS,
ILUSTRACIONES,
ALGORITMOS Y TABLAS***

Índice de figuras, ilustraciones, algoritmos y tablas

Fig 1. Anatomía del Oído

Fig 2. Anatomía del oído medio

Fig 3. Anatomía de la cadena de huesecillos

Fig 4. Anatomía de la caja del tímpano

Fig 5. Anatomía de oído de Lebranc. A.

Fig 6. Esquema descriptivo de la cóclea

Fig 7. Órgano de Corti

Fig 8. Utrículo, de Lebranc. A.

Fig 9. Mácula, de Lebranc. A.

Fig 10. Esquema de Oído

Fig 11. Tipos de malformaciones cocleares

Fig 12 a 22. Imágenes de Malformaciones de Oído Interno. (Som. Peter M. and Curtin, Hugh D. *Temporal Bone: Congenital Anomalies. In: Head and Neck Imaging. Vol.2, 4^a ed. Missouri; edit. Mosby, 2003; 21, p: 1109-1172).*

Fig 23. Audiometría de Hipoacusia neurosensorial

Fig 24. Componentes del implante coclear

Fig 25. Tipos de estimulación en la programación del implante coclear.

Fig 26. Tipos de procesadores de voz

Fig 27 a 55. Corresponden a resultados del estudio.

Algoritmo 1. Cribado neonatal de hipoacusias (criterios de la CODEPEH)

Algoritmo 2. Fases en diagnósticos de las hipoacusias neonatales (criterios de la CODEPEH).

Tabla 1. Causas de hipoacusia congénita no genéticas.

Tabla 2. Indicadores de riesgo asociados a hipoacusia (CODEPEH).

Tabla 3 a 23: Resultados del estudio.

BIBLIOGRAFÍA

Bibliografía

1. P. Gil Loyzaga, J. Poch Broto. Capítulo 74: Fisiología del sistema vestibular central. En Tratado de otorrinolaringología y Cirugía de cabeza y cuello. 2ª edición. Edit. Panamericana. 74 (2007) 953-967.
2. Diccionario de la Lengua Española, 22ª edición. Real Academia Española. Disponible en www.rae.es.
3. M. Rossi Izquierdo, T. Labella Caballero. Capítulo 31: Audición y lenguaje. El niño sordo. En: Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología-Cérvico Facial. Libro virtual de formación ORL. (2009) ISBN: 978-84-692-5637-4.
4. W.D. Muir, R.K. Clifton, M.G. Clarkson. The development of a human auditory localization response: En U-shaped function. Canadian Journal of Psychology. 43 (1989) 199-216.
5. P. Gil-Loyzaga, J. Mechán. Histogénesis y desarrollo del receptor auditivo. En: El oído interno. Ultraestructura, embriogénesis y algunos aspectos patológicos. M. Merchán. Univ. Salamanca y Univ. Alicante 1983; 3: 85-133 (Láminas 1-28)
6. P. Gil Loyzaga, R. Pujol. Fisiología del receptor y la vía auditiva. En: Fisiología humana. 3ª edición. JAF trequerres. Edit. Mc Graw Hill-interamericana. 13 (2005) 217-228.
7. P. Gil Loyzaga, R. Pujol. Synaptophysin in the developing cochlea. International Journal of Developmental Neuroscience. 6 (1988) 155-160.
8. V. Alzina de Aguilar. Detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido. An pediatr Barc. 63 (2005) 193-8.
9. F. Grandori. The European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening (Milan, May 15-16, 1998). ARCH OTOLARYNGOL HEAD NECK SURG, 125 (1999) 118.
10. G.Trinidad-Ramos, V. Alzina de Aguilar, V. Jaudenes-Casabón, F. Núñez-Batalla, JM. Sequí-Canet. Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) para 2010. Acta Otorrinolaringol Esp. 61 (2010) 69-77.
11. P. Gil-Loyzaga. Neuroplasticidad y sistema auditivo. En: Suárez Nieto C., coordinador general. Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. 2ª Edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana. (2007) 1057-1067.
12. M. Manrique, F.J. Cervera-Paz, A. Huarte, N. Pérez, M. Molina, R. García-Tapia. Cerebral auditory plasticity and cochlear implants, Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. 49 (1999) 193-197.

13. M.J. Díaz-Arribas, P. Pardo-Hervás, M. Tabares-Lavado. Plasticidad del sistema nervioso central y estrategias de tratamiento para la reprogramación sensoriomotora: comparación de dos casos de accidente cerebrovascular isquémico en el territorio de la arteria cerebral media, M. REV NEUROL. 42 (2006) 153-158.
14. M.A Nitsche, D. Liebetanz, W. Paulus, F. Tergau. Pharmacological Characterisation and Modulation of Neuroplasticity in Humans, 13. 217-229.
15. JJ. Barajas de Prat, F. Zenker Castro, R. Fernández Belda. Potenciales Evocados auditivos. En: Suárez Nieto C. Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. 2ª Edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana, (2007) 1133-1157.
16. L.M. Perazzo, J.K. Moore, A. Braun. Ontogeny of the human brainstem auditory pathway: axonal maturation, Abstr. Assoc. Res. Otolaryngol. 146 (1192).
17. David C. Dugdale, III, MD, Professor of Medicine, Division of General Medicine, Department of Medicine, University of Washington School of Medicine. Disponible en <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/>.
18. K.Robinso. Implications of developmental plasticity for the language acquisition of deaf children with cochlear implants, Int J Peadiatr otorhinolaryngol. 46 (1998) 71-80.
19. J.A. Bergado Rosado, J. Almaguer Melián. Mecanismos celulares de la neuroplasticidad, Rev Neurol. 31(2000) 1074 – 95.
20. D. Purves. Neural Activity and the Growth of the Brain, Cambridge University Press. Cambridge, 1994.
21. A. Starr, R.N. Amlie, W.H. Martin, S. Sanders. Development of auditory function in newborn infants revealed by auditory brainstem potentials, Pediatrics. 60 (1977) 831-839.
22. P. Gil- Loyzaga. Fisiología del receptor auditivo. En: suplemento de actualización en ORL “Fisiología y Fisiopatología de la cóclea”. Ed. P. Gil-Loyzaga. Edit. SANED. (2005) 1-7.
23. A.R. Eden, J.T. Laitman, P.J. Garnnon. Mechanisms of middle ear aeration: anatomic and Physiologic evidence in primates, Laryngoscope. 100 (1990) 67-75.
24. P. Gil-Loyzaga, J. Poch Broto. Anatomía e histología de la cóclea. En: Suárez Nieto C. Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. 2ª Edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana. 69 (2007) 867-878.
25. L. A. Vallejo Valdezate, E. Gil- Carcedo Sañudo, L.M. Gil- Carcedo García, C. Sánchez Herrero. En: Suárez Nieto C. Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. 2ª Edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana. 68 (2007) 845-866.

26. M. Bruce, M. Carlson. Embriología humana y biología del desarrollo. Ed. El Sevier. (2005) 306-316.
27. N. JefferY, F. Sopor. Prenatal growth and development of the modren human labyrinth, Janat. (2004) 71-92.
28. Desarrollo del oído. En: J.M. Genis Gálvez. Biología del desarrollo. Fundamentos de Embriología. Edit. Espaxs, 1070 (1990) 219-226.
29. P. Herman, V. Van Den Abbee, F. Portier, R. Marianowski, H. Copin et al. En: Embriologie de l'oreille interne. Encycl Méd Chir (editions Scientifiques et Médicales, El Sevier SAS. Paris, Oto-rhino-laryngologie, (1997) 10.
30. Ojo y oído. En: Moore-Persand. Ed. Embriologia clínica. Edit. Interamericana Mc Graw Hhill. (1995) 465-474.
31. L. Vitale Romo, H.D. Curtin. Anomalous Facial Nerve Canal with Cochlear Malformations, Am Jo Neuroradiol. 22 (2001) 838-844.
32. C.D. Robson. Congenital hearing imparment, Pediatr Radiol. 36 (2006) 309-324.
33. A. Adunka, F. Oliver et al. Internal auditory canal morphology in children with cochlear nerve deficiency, Otol Neurotol. 27 (2006) 793-801.
34. W.M. Luxford, J.A. Rivas. Implantación coclear en oídos con malformaciones congénitas. En: Manuel Manrique Rodríguez, Alicia Huarte Irujo, eds. Implantes cocleares. Barcelona: Edit. Masson. (2002) 229-234.
35. R.K. Jacker, W.H. Luxford, W.F. House. Congenital malformations of the inner ear: a classification base on embryogenesis, Layngoscope. 97 (1987) 2-14.
36. J. Cervera Escario, A. Ramos Macías. Malformaciones congénitas de oído interno. Suplementos de actualización ORL. 1 (2005) 20-26.
37. K. Marsot-Dupuch, A. Dominguez-Brito, K. Ghasli, C.H. Chouard. CT and MR findings of Michael Anomaly: Inner ear Aplasia, AJNR Am J. Neuroradiol. 20 (1999) 281-284.
38. C. Arnoldner, W. Dieter Baumgartner, W. Gstoettner et al. Audiological Performance after cochear implantation in children with inner ear malformation, Int J pediatr. Otorhinolayngol. 68 (2004) 457-467.
39. A. Ramos, J. Cervera, A. Valdivieso, D. Pérez, J.R. Vasallo, JM. Cuyas. Implante coclear en malformaciones congénitas, Acta otorrinol. Esp. 56 (2005) 343-348.
40. E. Perelló i Scherdel, M. García Abelló y F. Roca Ribas. Hipoacusia Bilateral perceptiva profunda prelocutiva, En: Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de cabeza y cuello.2ª edic. Ed.Panamericana. 118 (2007) 1744-1756.

41. Sennaroglu, Levent, Satci, Isil. Unpartitioned Versus Incompletely Partitioned cochleae: Radiological Differentiation, *Otol Neurotol.* 25 (2004) 520-529.
42. Sennaroglu, Levent, Satci, Isil. A new classification for cochleovestibular Malformations, *Laryngoscope.* 112 (2002) 2230-2241.
43. P. Clarós, J.J. Sanz, M.A. Clavería, C. Costa, A. Clarós. Implante coclear en pacientes con dilatación del saco endolinfático y del acueducto del vestíbulo, *Acta Otorrinolaringol Esp.* 56 (2005) 132-134.
44. Patología malformativa. En: Manuel Trujillo Peco ed. *Otología y otoneurología. Imagen Diagnóstica.* 1 ed. Barcelona: Ed Ars Médica. (2006) 49-57.
45. H. Lisa, L. Lowe, L. Gilbert Vézina. Sensorineural Hearing Loss in Children, *RadioGraphics.* 17 (1997) 1079-1093.
46. J. E. McClay et al. Major and minor temporal bone abnormalities in children with and without congenital sensorineural hearing loss, *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg.* 128 (2002) 664-671.
47. Özgün İlhan Demir, Handan Calmalci, Taner Kemal ERdag, Süleyman Men. Narrow duplicated internal auditory canal: radiological findings and review of the literature, *Pediatr Radiol.* 35 (2005)1220-1223.
48. J. Gonzalez de Dios, J. Mollar Maseres, R. Rebagliato Russo. Evaluación del programa de detección precoz universal de la hipoacusia en el recién nacido, *An Pediatr (Barc).* 63 (2005) 230-237.
49. L Kenneth, N. Tyler, F. Bernard. Biología de los virus. Enfermedades virales. En: B. Isselbacher, M. Wilson et al. eds. *Harrison. Principios de Medicina Interna.* 13 ed. Madrid. Ed Mc Graw-Hill. (1997) 893-902.
50. P. Shannon, M.D. Pryor et al. Investigation of the Role of Congenital cytomegalovirus infection in the etiology of Enlarged Vestibular Aqueducts, *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg.* 131 (2005) 388-392.
51. J. Figuera, A. García A. Alomar, D. Blanco, M.T. Esqué, J.R. Fernandez. Comité de estándares de la sociedad de neonatología. Recomendaciones de mínimos para la asistencia al recién nacido, *An Pediatr.* 55 (2001)141-145.
52. S. Moerike, J.T. Pantzar, D. De Sa. Temporal bone pathology in fetuses exposed to isotretinoin, *Peditr Dev Pathol.* 5 (2002) 405-409.
53. I. Del Castillo, M.A. Moreno-Pelayo, F.J. Del Castillo et al. Prevalence and evolutionary origins of the del (GJB6-D13S1830) mutation in the DFNB1 locus in hearing-impaired subjects: a multicenter study, *Am J Hum Genet.* 73 (2003) 1452-8.

54. F. Denoyelle, S. Marlin. Surdités de perception d'origine génétique. Encyclo. Med Chir (Editions Scientifiques et médicales. Elsevier SAS, París. Oto-rhino-laryngologie. 20-191-A-10, 2005.
55. D. Shelley, A.H. Lee. Single gene influences on radiologically-detectable malformations of the inner ear, J Commun Disord. 31 (1998) 391-410.
56. I. del castillo Fernández del Pino, M.A. Moreno Pelayo y F. Moreno Herrero. Bases genéticas de las hipoacusias. En: Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de cabeza y cuello. 2ª edic. Ed. Panamericana. 117 (2007) 1720-1741.
57. E. Hernández et al. Síndrome braquio-oto-renal y colesteatoma congénito, ORL-DIPS. 30 (2003) 222-225.
58. S. Blaser et al. Inner Ear Dysplasia is Common in children with Down Syndrome (trisomy 21), Laryngoscope. 116 (2006) 2113-2119.
59. Moshe Golfeld et al. CT of the Ear in Pendred Syndrome, Radiology. 235 (2005) 537-540.
60. Sotirios Bisdas, Minoos Lenarz, Thomas Lenarz and Hartmut Becker. Inner ear Abnormalities in Patients with Goldenhar Syndrome, Otol Neurotol. 26 (2005) 398-404.
61. E. Ballana, E. Perelló, A. Bonavida. Tratado de audiología. Masson, Barcelona. (2005) 269-282.
62. A.K. Morimoto et al. Absent Semicircular Canals in CHARGE Syndrome: Radiologic Spectrum of Findings, Am J Neuroradiol. 27 (2006) 1663-1671.
63. A. Craig, Buchman et al. Cochlear Implantation in children With Congenital Inner Malformations, Laryngoscope. 114 (2004) 309-316.
64. L.M. Gil Carcedo. Hipoacusia neurosensorial. Ed. Masson. Barcelona. (2003).
65. L.M. Gil Carcedo. Otología: enfermedades inflamatorias e hipoacusia de transmisión. Ars Médica. Barcelona. 2002.
66. T. Rivera Rodríguez. Audiología. Técnicas de exploración. Hipoacusias neurosensoriales. Ars Médica. Barcelona. 2003.
67. M. C. Tapia Toca, J. Hernández Calvin y A. Maeso Plaza. Exploración Funcional de la audición. En: Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de cabeza y cuello. 2ª edic. Ed. Panamericana. 82 (2007) 1097-1132.
68. A. Morant Ventura, J. Marco Algarra, M. Orts Alborch. Otoemisiones acústicas. En: Suárez Nieto C. Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. 2ª Edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana. (2007) 1057-1067

69. T. Gold. Hearing II: the Physical basis of the action of the cochlea, Proc R Soc Lond. 135:492-498
70. D.T. Kemp. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory sistema, J Acoust Soc Am. (1978)1386-1391.
71. J. García-Valdecasas Bernal, M.I. Aguadero García, M. Sainz Quevedo. Capítulo 7: Exploración funcional auditiva. En: Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología-Cervico-Facial, Editor. Libro virtual de formación ORL. 2009. ISBN: 978-84-692-5637-4.
72. M. Orts, A. Morant, F.J. García, F. Ferrer, M.P. Martínez, J. Marco. Monitorización de la ototoxicidad por fármacos con Productos de distorsión, Acta Otorrinolaring Esp. 51 (2000) 387-395.
73. T.M. Lima, A.N. Crato et al. Alterations in early auditory evoked potentials in multiple sclerosis patients, Otorhinolaryngol. 75 (2009)177-81.
74. F.J. Rodríguez Domínguez. J. D. Cubillana Herrero, N. Cañizares Gallardo, R. Pérez Aguilera. Prevalencia de la neuropatía auditiva: estudio prospectivo en un hospital de tercer nivel, Acta Otorrinolaringol Esp. 58 (2007) 239-45.
75. T. Allison, C.C. Wood, W.R. Goff. Brainstem auditory, pattern-reversal visual, and short-latency somatosensory evoked potentials: latencies in relation to age, sex and brain and body size, Electroencepog Clin Neurophysiol. 55 (1983) 619-636.
76. S. Bellman, S. Barnard, H.A. Beagley. Anine year review of 841 children tested by trantympanic electrocochleography, J Lar Otol. (1984) 981-989.
77. K.T. Kavanagh, J.V. Beardsley. Brainstem auditory evoked response, Ann Otol Thinol Laryngol. 18 (1979) 1-28.
78. E. Borg, L. Lofquist, F. Rosen. Brainstem response (ABR) in conductive hearing loss, Scan Audiol. 12 (1981) 95-97.
79. C. Zu-Pei. Cretinism revisited. Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism Volume 24, Issue 1. (2010) 39-50.
80. IV Reunión de la CODEPEH (Badajoz 2004) Comunicaciones. En: <http://www.usbadajoz.es>.
81. M.J. Manrique Rodríguez, F. Portillo Corado. Definición, clasificación y funcionamiento de un implante coclear. En: Manuel J. Manrique Rodríguez, Ángel Ramos Macías, Pedro López Villarejo y Emilio García-Ibañez Ferrandiz. Eds. Prótesis implantables en otocirugía. Ponencia oficial del LIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Otorrinolaringología Y Patología Cérvico-facial (2003) 141-148.

82. J.K. Rubenstein, J.L. Mertes, C.J. Limb. Cochlear implants: results, outcomes and rehabilitation. En: Cumming CV (Ed). Otolaryngology- Head and Neck Surgery, 4ª Edition, Mosby. USA. (2005) 650-74.
83. P.W. Bauer, P.S. Roland. Clinical results with the Med-El compressed and split arrays in the United States, Laryngoscope. 114 (2004) 428-433.
84. R.J. Gorlin, H.V. Toriello, M.M. Hereditary Hearing loss and its Syndrome. Oxford University Press. NY. 1995.
85. S.D. Stephens. History and otolaryngology, Clin otolaryngol Allied Sci. 10 (1985) 123-4.
86. C. Petit, J. Levilliers, J.P. Hardelin. Molecular genetics of hearing loss, Ann Rev Genet. 35 (2001) 589-646.
87. L. Sennaroglu, S. Sarac, T. Ergin. Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea, Otol Neurotol. 27 (2006) 615-623.
88. D.J. Eisenman, C. Ashbaugh, T.A. Zwolen et al. Implantation of the malformed Cochlear, Otol Neurotol. 22 (2001) 834-841.
89. Y. Zheng, P.A. Schachern et al. Temporal Bone Histopathology Related to cochlear implantation in Congenital Malformation of the bony cochlea, Otol Neurotol. 23 (2002) 181-186.
90. M. Manrique, C. Morera y A. Huarte. Resultados en implantes cocleares. Rehabilitación de los pacientes implantados. En: C. Suarez, L.M. Gil- Carcedo, J. Marco, J.E. Medina, P. Ortega, J. Trinidad J. Tratado de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello. 2 ed. Buenos Aires. Madrid; Médica Panamericana. (2007) 1807-1820.
91. M. Sainz Quevedo, A. de la Torre. Programación del implante coclear. En Manuel J. Manrique Rodríguez, Ángel Ramos Macías, Pedro Lopez Villarejo Y Emilio García-Ibáñez Ferrándiz. Prótesis implantables en otocirugía. Ponencia oficial del LIV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Otorrinolaringología Y Patología Cérvico-facial. (2003) 141-148.
92. M. Manrique Rodríguez, A. Huarte Irujo. Rehabilitación e intervención pedagógica. En: Implantes Cocleares. 1ª ed. Barcelona; edit. Masson. 33 (2002). 353-368.
93. M. Som. Peter, H. D. Curtin. Temporal Bone: Congenital Anomalies. In: Head and Neck Imaging. Vol.2, 4ª ed. Missouri; edit. Mosby. 21 (2003) 1109-1172.
94. P.W. Dawson, M. Skok, G.M. Clark. The effect of loudness imbalance between electrodes in cochlear implant user, Ear Hear. 18 (1997) 156-165.

95. M. Saiz, A. de la Torre, C. Roldan, J.M. Ruiz y J.L. Vargas. Analysis of programming for balancing multichannel cochlear implants, *Internacional Journal of Audiology*. 842 (2003) 43-51.
96. M. Sainz, E. Fernández, J. García-Valdecasas, A. Aviñoa. Neural distribution of hearing structures in inner ear malformations and the need of further cochlear implant stimulation strategies, *Cochlear Implants Int*. 11 (2010) 204–206.
97. D. J. Allum, J. H. Allum, W. Baumgartner et al. 3rd European Symposium on Pediatric cochlear Implantation , Hannover. Chapter multi-language internacional perceptual test battery for comparing performance of children in different countries. Evaluation of auditory responses to Speech. (EARS), 1996.
98. S. Archbold. Cochlear implants for Young children, chapter monitoring progress in children at the pre-verbal stage. B. McCormick and S. Sheppard. Whurr publishers. London, 1994.
99. N. P. Erber. Auditory training. Alexander Graham Bell Association. Washington, 1982. 99.
100. M. Luntz, T. Balkany, A.V. Hodges. Cochlear implants in children with congenital inner ear malformations, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 123 (1997)974-977.
101. R.K. Jackler, A. de la Cruz A. The large vestibular aqueduct síndrome, *Laryngoscope*. 99 (1989) 1238–1243.
102. L. Sennaroglu. Cochlear implantation in inner ear malformations: a review article, *Cochlear Implants Int*. 11 (2014) 4–41.
103. A. Benatti, A. Castiglione, P. Trevisi et al. Endocochlear inflammation in cochlear implant users: case report and literature review, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 6 (2014) 885–893.
104. J. Greinwald, C. Hartnick. The evaluation of children with sensorineural hearing loss, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 128 (2002)84–87.
105. S. Berrettini, F. Forli, F. Bogazzi et al. Large vestibular aqueduct syndrome: audiological, radiological, clinical, and genetic features, *Am J Otolaryngol*. 26 (2005) 363–371.
106. J.G. Cabrera, L.E. Ordoñez, J.E.Guzman et al. Implante coclear: situaciones especiales. 37 (2009) 173-182.

107. M.M. Paparella. Mondini's deafness: a review of histopathology, *Ann Otol Rhino Laryngol.* 89 (1980) 1-10.
108. W. Szyfter, M. Leszczynska, M. Karlik et al. Enlarged vestibular aqueduct syndrome in patients with hypoacusis and deafness, *Otolaryngol Pol.* 57 (2003) 497–500.
109. M.J. de Wolf, J. Honings, F.B. Joosten et al. Two siblings with progressive, fluctuating hearing loss after head trauma, treated with cochlear implantation, *J Laryngol Otol.* 124 (2010) 86–89.
110. P.J. Govaerts. Audiological findings in large vestibular aqueduct syndrome, *Int J Ped Otorhinolaryngol.* 51 (1999) 157–164.
111. Y. Wang, K.L. Cao, Z.Y. Zheng et al. Implication of cochlear implantation in patients with enlarged vestibular aqueduct syndrome, *Zhonghua Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi.* 38 (2003) 104–107.
112. D.E. Bamiou, P. Phelps, T. Sirimanna. Temporal bone computed tomography findings in bilateral sensorineural hearing loss, *Arch Dis Child.* 82 (2000) 257–260.
113. M. Boston, M. Halsted, J. Meinzen-Derr et al. The large vestibular aqueduct: a new definition based on audiologic and computed tomography correlation, *Otolaryngol Head Neck Surg.* 136 (2007) 972–977.
114. G. Zhou, Q. Gopen, M.A. Kenna. Delineating the hearing loss in children with enlarged vestibular aqueduct, *Laryngoscope.* 118: (2008) 2062–2066.
115. G. Kontorinis, T. Lenarz, A. Lesinski-Schiedat et al. Cochlear implantation in pendred syndrome, *Cochlear Implants Int.* 12 (2011) 157–163.
116. B.C. Papsin. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy, *Laryngoscope.* 115 (2005) 1–26.
117. J.K. Doherty, W.M. Luxford. Cochleostomy management in patients with enlarged vestibular aqueduct receiving cochlear implants, *Oper Tech Otolaryngol.* 16 (2005) 82–85.
118. C.A. Buchman, B.J. Copeland, K.K. Yu, C.J. Brown, V.N. Carrasco, H.C. Pillsbury. Cochlear implantation in children with congenital inner malformation, *Laryngoscope* 114 (2004) 309–316.
119. D. Shelley, L. Smith, A. Harker. Single gene influences on radiologically detectable malformations of the inner ear, *J. Commun. Disord.* 31 (1998) 391–410.
120. B.M. MacArdle, C. Bailey, P.D. Phelps, J. Bradley, T. Brown, A. Wheeler. Cochlear implants in children with craniofacial syndromes: assessment and outcomes, *Int. J. Audiol.* 41 (2002) 347–356.

121. M. Sainz, J. García-Valdecasas, E. Fernández, M.T. Pascual, M. Roda. Auditory maturity and hearing performance in inner ear malformations: a histological and electrical stimulation approach, *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 269 (2012) 1583–1587.
122. J.T. Rubinstein, R. Hong. Signal coding in cochlear implants: exploiting stochastic effects of electrical stimulation, *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 191 (2003) 14–19.
123. R.K. Jackler, W.M. Luxford, W.F. House, Sound detection with the cochlear implant in five ears of four children with congenital malformations of the cochlea, *Laryngoscope* 97 (1987) 15–17.
124. R.T. Miyamoto, B.G. Bichey, M.K. Wynne et al. Cochlear implantation with large vestibular aqueduct syndrome, *Laryngoscope.* 112 (2002) 1178–1182.
125. T.M. Vassoler, G.F. Bergonse et al. Cochlear implant and large vestibular aqueduct syndrome in children, *Braz J Otorhinolaryngol.* 74 (2008) 260–264.
126. Y.W. Chen, C.M. Wu. Cochlear implantation in patients with large vestibular aqueduct syndrome (LVAS), *Cochlear Implants Int.* 1 (2004) 124–126.
127. T. Okumura, H. Takahashi, I. Honjo et al. Sensorineural hearing loss in patients with large vestibular aqueduct, *Laryngoscope.* 105 (1995) 289–294.
128. L.C. Wan, M.H. Guo, Y.H. Qian, S.X. Liu, H.Z. Zhang, S.J. Chen, et al. Cochlear implant in patients with congenital malformation of the inner ear, *Nan Fang Yi Ke Da Xue Xue Bao.* 29 (10) (2009) 2118–2121.
129. N. Loundon, I. Rouillon, N. Munier, S. Marlin, G. Roger, E.N. Garabedian. Cochlear implantation in children with internal ear malformations, *Otol. Neurotol.* 26 (2005) 668–673.
130. D. Rachovitsas, G. Psillas, V. Chatzigiannakidou, S. Triaridis, J. Constantinidis, V. Vital. Speech perception and production in children with inner ear malformations after cochlear implantation, *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 76 (9) (2012) 1370–1374.
131. M. Sainz, H. Skarzynski, J.H. Allum, J. Helms, A. Rivas, J. Martin, et al. MED-EL. Assessment of auditory skills in 140 cochlear implant children using the EARS protocol, *ORL J. Otorhinolaryngol. Relat. Spec.* 65 (2003) 91–96.
132. E.A. Mylanus, L.J. Rotteveel, R.L. Leeuw. Congenital malformation of the inner ear and pediatric cochlear implantation, *Otol. Neurotol.* 25 (2004) 308–317.
133. D. Zhang, Y. Zhang, H. Tian Indication and approach of cochlear implantation with common cavity, *Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi.* 21 (10) (2007) 444–446.

134. C. Blake, M.D. Papsin. Cochlear implantation in children with anomalous cochleovestibular anatomy, *Laryngoscope*. 115 (2005) 1–19. [30]
135. L.S. Kim, S.W. Jeong, M.J. Huh, Y.D. Park, Cochlear implantation in children with inner ear malformations, *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol*. 115 (2006) 205–214.
136. A. Ramos, J. Cervera, A. Valdivieso, D. Pérez, J.R. Vasallo, J.M. Cuyas. Implante coclear en malformaciones congénitas, *Acta Otorrinolaringol. Esp*. 56 (2005) 343–348.
137. D.M. Han, X.T. Zhao, Y.X. Li et al. Cochlear implants in children with enlargement of vestibular aqueduct, *Zhonghua Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi*. 38 (2003) 108–110.
138. G.K. Van Wermeskerken, E.A. Dunnebier, A.F. Van Olphen et al. Audiological performance after cochlear implantation: a 2-year follow-up in children with inner ear malformations, *Acta Otolaryngol*. 127 (2003) 252–257.
139. L. Wan, M. Guo, N. et al. Experience of 76 cases of large vestibular aqueduct syndrome, clinical diagnosis and treatment, *Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi*. 23 (2009) 594–596.
140. B.P. Weber et al. Malformations in cochlear implant patients. *Am J Otol* 18 (1999) 64–65.
141. Q. Gopen, G. Zhou, K. Whittemore et al. Enlarged vestibular aqueduct: review of controversial aspects, *Laryngoscope*. 121 (2011) 1971–1978.
142. X. Chena, L. Bo et al. The development of auditory skills in infants with isolated large vestibular aqueduct syndrome after cochlear implantation, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 75 (2011) 943–947.
143. A. Asma, H. Anouk, V.H. Luc et al. Therapeutic approach in managing patients with large vestibular aqueduct syndrome (LVAS), *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 74 (2010) 474–481.
144. Kim BG, Sim NS, Kim SH et al (2013) Enlarged cochlear aqueducts: a potential route for CSF gushers in patients with enlarged vestibular aqueducts. *Otol Neurotol*. 34:1660–1665
145. K.H. Lee, J. Lee, B. Isaacson, J.W. Kutz et al. Cochlear implantation in children with enlarged vestibular aqueduct, *Laryngoscope*. 120 (2010) 1675–1681.
146. J. Johnson, A.K. Lalwani. Sensorineural and conductive hearing loss associated with lateral semicircular canal malformation, *Laryngoscope*. 110 (2000) 1673–1679.



El silencio es tan profundo que casi hace daño en los oídos.

“Haruki Murakami”

