

SUMARIO

SEGUNDA PARTE

EXPLORACIÓN AUDITIVA EN NIÑOS CON OTRAS DISCAPACIDADES ..	2
APROBACIÓN DE NUEVAS INDICACIONES DEL IMPLANTE DE OÍDO MEDIO VIBRANT® SOUNDBRIDGE®	5
LA CARACTERIZACIÓN DE LA SENSIBILIDAD AUDITIVA MEDIANTE PRUEBAS ELECTROFISIOLÓGICAS EN NIÑOS DE 0 A 3 AÑOS	9
LA CARACTERIZACIÓN DE LA SENSIBILIDAD AUDITIVA MEDIANTE EL REFUERZO VISUAL DE CONDUCTA EN NIÑOS DE 0 A 3 AÑOS	12
NEUROPATÍA AUDITIVA.....	16
EFICACIA EN LA ADAPTACIÓN PEDIÁTRICA DE 0 A 3 AÑOS	21
HIPOACUSIA DE TRANSMISIÓN: IMPLANTE DE VÍA ÓSEA-BAHA	26

AELFA

ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE LOGOPEDIA, FONIATRÍA Y AUDIOLOGÍA

Violante de Hungría 111-115, esc. B, pral. 4.º • 08028 Barcelona
Tel. (34) 933 309 141 • Fax (34) 934 915 126
Correo electrónico: secretaria@aelfa.org
www.aelfa.org

JUNTA DIRECTIVA

Presidente: Enrique Salesa Batlle
Vicepresidente 1.º: Víctor Acosta Rodríguez
Vicepresidenta 2.º: M. Teresa Estellés Puchol
Secretario: Miguel Puyuelo Sanclemente
Tesorero: Salvador Jiménez Hernández
Vocal 1.º: Enrique Perelló Scherdel
Vocal 2.º: Miquela Sastre Vidal
Vocal 3.º: Gerardo Aguado Alonso
Vocal 4.º: Belén Santiago Pardo
Vocal 5.º: M. Gloria Carballo García

VOCALES AUTONÓMICOS

Andalucía Occidental: Antonio Garrido Ferreira
Andalucía Oriental: M. Dolores Guerrero
Aragón: Adoración Alves Vicente
Balears: Miquela Sastre Vidal
Cantabria: M. José Rebolledo Mohedano
Castilla-La Mancha: Gloria Perales López
Castilla-León: María Fernández Arribas
Cataluña: Nia Gotzens Busquets

Comunidad Valenciana: Ladislao Comins Ferrer
Galicia: Isabel Vilarinho Vilarinho
La Rioja: Carmen León Lafuente
Madrid: Alicia Fernández-Zuñiga Marcos de León
Navarra: Ana Martínez Arellano
País Vasco: Amaia Rivero Zabaleta
Las Palmas: Elsa Rodríguez Tadeo
Tenerife: Jonathan Delgado Hernández

**Publicidad y Suscripciones:
Grupo Ars XXI de Comunicación, S.L.**

Passeig de Gràcia 84, 1.ª pl.
08008 Barcelona
Tel. (34) 932 721 750
Fax (34) 934 881 193

Arturo Soria 336, 2.ª pl.
28033 Madrid
Tel. (34) 911 845 430
Fax (34) 911 845 461

Disponible en Internet:
www.ArsXXI.com/BAELFA

© Copyright 2008 Asociación Española
de Logopedia, Foniatría y Audiología (AELFA)
© Copyright 2008
Grupo Ars XXI de Comunicación, S.L.

Reservados todos los derechos. Queda rigurosamente prohibida, sin autorización escrita de los titulares del copyright, bajo las sanciones establecidas por las leyes, la reproducción parcial o total de esta publicación por cualquier medio o procedimiento, comprendidos la reprografía y el tratamiento informático, y la distribución de ejemplares mediante alquiler o préstamo públicos.

Consulte nuestra página web



Atención al cliente:

Tel. (34) 902 195 484

Correo electrónico:

revistas@ArsXXI.com

suscripciones@ArsXXI.com

TODA SUSCRIPCIÓN A NUESTRA REVISTA SE CONSIDERA RENOVADA AUTOMÁTICAMENTE, SALVO COMUNICACIÓN EN CONTRA POR SU PARTE. EL COBRO DE LA SUSCRIPCIÓN, SIGUIENDO LA NORMA INTERNACIONAL DE LA PRENSA, ES CON CARÁCTER ANTICIPADO.

Depósito Legal: M-16.819-1997

ISSN: 1137-8174

Imprime: Aleu, S.A. (Barcelona)

Fotocomposición: Grafic 5, S.L. (Barcelona)

LOPD: Informamos a los lectores, que según la ley 15/1999 de 13 de diciembre, sus datos personales forman parte de la base de datos de AELFA o de Grupo Ars XXI de Comunicación, S.L. Si desea realizar cualquier rectificación o cancelación de los mismos, deberá enviar una solicitud por escrito a AELFA, Violante de Hungría 111-115, esc. B, pral. 4.º - 08028 Barcelona.

EXPLORACIÓN AUDITIVA EN NIÑOS CON OTRAS DISCAPACIDADES

Lidia Rosselló Martinelli
Logopeda y audióloga
Centro RV Alfa
Madrid

INTRODUCCIÓN

La heterogeneidad de las discapacidades auditivas es tan grande que individuos con un mismo grado de pérdida auditiva, se ven influenciados por numerosas variables que intervienen para determinar que el desarrollo de una persona con discapacidad auditiva evolucione de una u otra forma.

La adaptación y corrección protésica es una de esas variables. La existencia de una discapacidad y las características de la misma introducen otras variables.

Numerosos estudios demuestran que existe una mayor incidencia de déficit auditivo entre la población de niños con otras alteraciones que entre la población de niños normales.

Las deficiencias asociadas conllevan otros problemas más complejos. La sordera o hipoacusia puede ser uno de ellos, un efecto secundario o incluso una alteración simultánea a una afección patológica causal.

Se las puede clasificar en:

- Afecciones motrices orgánicas (parálisis cerebral o enfermedad cerebral) en donde se encuentran entre un 10 a 20% de sorderas según Lafón.
- Afecciones cerebrales con afasias, agnosias, retrasos diversos.
- Afecciones sensoriales, en particular de la visión.
- Afecciones sindrómicas.

Entre los factores de riesgo de hipoacusia se encuentran muchos que afectan no sólo al órgano de la audición sino a más órganos o funciones. Por tanto, es frecuente que existan varias funciones u órganos afectados.

Las hipoacusias entre los niños con otras deficiencias asociadas son más difíciles

de detectar y sus signos indicativos suelen confundirse con los síntomas generales de los cuadros asociados.

En relación con los niños plurideficientes hay que valorar que, en muchas ocasiones, el aspecto auditivo queda relegado a un segundo término en el abordaje de sus necesidades. En este sentido es importante realizar una tarea de sensibilización acerca del déficit auditivo y la importancia del acceso a la información auditiva como factor fundamental para el desarrollo integral del niño. La comprensión del rol que juega la audición en el desarrollo afectivo, cognitivo y social, y las consecuencias de su deficiencia, es primordial por parte del equipo interdisciplinario que atiende al niño en función de abordar el tratamiento en forma integral (Phonak).

Las consecuencias de un déficit auditivo, aunque sea leve, son mayores entre los niños con otras deficiencias asociadas que en los niños en los que la hipoacusia es la única deficiencia.

Una pérdida auditiva en un niño con un cociente intelectual alto tiene unos efectos menores que en un niño con déficit cognitivo ya que la capacidad de compensar, deducir o suplir la información auditiva que se pierde es mucho más limitada.

Síndromes

Existe una gran variedad de síndromes en cuyo seno aparece la hipoacusia, como un síntoma secundario. Muchos de ellos son causa de hipoacusia neurosensorial de carácter progresivo.

Las sorderas asociadas a síndromes malformativos representan entre un 5% y un 10% de las hipoacusias de percepción. Una malformación, sea cual sea su lugar, implica un riesgo y la obligación de

descartar un déficit auditivo de manera precisa y repetitiva a lo largo de la primera infancia.

Las alteraciones faciales son las asociaciones más frecuentes. La situación de las orejas, los ojos, los maxilares, etc.

La influencia patológica también puede ser genética o alterativa por embriopatías de orígenes muy diversos y la mutación genética.

Algunas de ellas forman parte de síndromes conocidos por la gran frecuencia de la sordera, otras tienen con ella una relación episódica.

Así, por ejemplo, Lafón describe que en un centro hospitalario encontraron 32 casos de sorderas asociadas a síndromes malformativos, con 12 asociaciones no descritas. Un 5% evidenciaron aberraciones cromosómicas en los exámenes, y, en una tercera parte de los casos, se encontraron factores hereditarios.

Una clasificación clínica propone agrupar las malformaciones según se presentan a la observación en:

- Anomalías del esqueleto: el cráneo, la cara, los miembros, la calidad de los huesos, la talla del sujeto.
- Anomalías de la piel y de las faneras: pigmentación, anomalías de las glándulas sudoríparas, queratinización de la piel, cabellos, uñas y vello anormales.
- Afecciones oculares: del cristalino, de la retina, del nervio óptico, trastornos de la refracción.
- Lesiones neurológicas: motrices, sensoriales, mentales.
- Afecciones viscerales, endocrinas y metabólicas: riñones, corazón y vasos, aparato digestivo, glándulas sexuales, tiroides, hipófisis, trastornos metabólicos.

El problema planteado por las malformaciones asociadas a la sordera aparece en dos niveles:

- La detección de la sordera es esencial.
- Las dificultades educativas sólo aparecen cuando las malformaciones producen un cierto grado de invalidez y

en la medida de la incidencia de dicha invalidez añadida a la sordera. Lo que más agrava el pronóstico educativo son sobre todo las afecciones sensoriales y motrices.

Una consideración específica merecen los niños afectados de síndrome de Down. Por su gran propensión a padecer otitis recurrentes, presentan hipoacusias conductivas que tienen una relevante incidencia en su desarrollo global y lingüístico. La patología de oído medio, a veces quirúrgica, no siempre puede intervenir debido a los problemas cardíacos de estos niños.

Es necesario el trabajo en equipo con el ORL para combinar soluciones médicas, audioprotésicas y pedagógicas. A veces es necesario adaptar audífonos temporalmente para que el niño desarrolle al máximo sus capacidades en el ámbito social y lingüístico.

En ocasiones, una hipoacusia leve o moderada coexiste con patología de oído medio, lo cual agrava la pérdida auditiva. De allí la importancia de efectuar en estos niños estudios impedanciométricos de rutina con mayor frecuencia.

Síndromes con alteraciones músculo-esqueléticas como el síndrome de Alport o síndromes asociados a mucopolisacaridosis, como los de Hunter y Hurler, suelen asociarse a una hipoacusia neurosensorial progresiva entre otras alteraciones.

Es importante controlar la evolución de la audición en estos casos, ya que la hipoacusia puede manifestarse tardíamente y aumentar con el transcurso del tiempo.

Un problema auditivo en presencia de cualquier síndrome es más incapacitante que en niños normales y pasa más desapercibida ya que sus síntomas se asocian al síndrome general y no a un problema auditivo.

La etiología de la sordera es un elemento importante en la probabilidad de existencia de otra lesión. La etiología aporta también elementos interesantes para la variabilidad de la pérdida auditiva. Una sordera familiar puede ser de aparición progresiva, una sordera posmeningítica puede evolu-

cionar hacia una sordera profunda o por el contrario, mostrar cierta recuperación.

Estas deficiencias orgánicas pueden detectarse rápidamente en unos casos (visión, motricidad), y más difícilmente en otros, ya que no es fácil separar los efectos secundarios del déficit auditivo cuando hay ausencia de lenguaje, por ejemplo, del déficit debido a una afasia concomitante. Con frecuencia se hace necesario un cierto tiempo de observación en el período educativo familiar de la primera infancia, y luego en el período pedagógico preescolar. En algunos casos el diagnóstico se realizará progresivamente (Lafón).

Asimismo es necesario disponer de los elementos técnicos y humanos que hagan posible y eficaz una valoración audiológica y protésica, ya que la colaboración de estos niños a veces es escasa y otras dificultosa, dadas sus múltiples discapacidades.

También hay que valorar que su capacidad de atención es mucho más limitada que la habitual, por lo que se precisa mayor disponibilidad de tiempo, sesiones y una actitud y formación adecuada por parte de los profesionales (Phonak).

Las deficiencias asociadas debidas a una doble afección sensorial, visión/audición, son explicadas en parte por la identidad embriológica de los órganos afectados.

Las alteraciones motrices son más evidentes que la sordera.

Indicadores de alto riesgo en neonatos:

- Antecedentes familiares de hipoacusia congénita o de instauración en la primera infancia.
- Infección intrauterina del grupo TORCH.
- Malformaciones craneofaciales.
- Peso al nacimiento inferior a 1.500 gr.
- Hiperbilirrubinemia subsidiaria a exanguino transfusión.
- Uso de fármacos ototóxicos en el recién nacido o en el embarazo.
- Meningitis bacteriana.
- Hipoxia-isquemia perinatal.
- Ventilación mecánica durante más de 5 días.

- Estigmas o síndromes que cursen con hipoacusia.

Indicadores de alto riesgo en lactantes:

- Sospecha de hipoacusia o retraso de lenguaje.
- Meningitis bacteriana u otras infecciones que puedan cursar con hipoacusia.
- Traumatismo craneal con pérdida de conciencia o fractura.
- Estigmas asociados a síndromes que cursen con hipoacusia.
- Uso de fármacos ototóxicos.
- Otitis media secretora recurrente o persistente.

Los niños hipoacúsicos pueden presentar problemas neurológicos asociados como epilepsia, afasia, etc., que alteran y complican el desarrollo del lenguaje, con independencia del déficit auditivo.

Así encontramos niños cuya hipoacusia no tiene la severidad suficiente como para justificar el retraso de lenguaje que presentan. Estos niños tendrían algún grado de retraso de lenguaje aunque no existiera ningún problema auditivo.

EVALUACIÓN AUDIOLÓGICA

La realización de las pruebas requiere experiencia por parte del audiólogo: experiencia en la exploración auditiva de niños normales, experiencia en la exploración de niños deficientes auditivos puros y experiencia en el manejo de niños deficientes en general.

La heterogeneidad de cuadros asociados a pérdida auditiva requiere una variedad de métodos de exploración de la función auditiva.

Algunos aspectos que deben considerarse para aplicar un procedimiento adecuado son:

- Edad cronológica.
- Limitaciones motoras.
- Capacidad de atención.
- Capacidad para relacionarse.
- Limitaciones sensoriales no auditivas.
- Grado estimado de pérdida auditiva.

Para determinar el nivel de audición del niño se deben conocer y tener en cuenta

las capacidades del niño para ejecutar las pruebas y sus limitaciones.

Las pruebas objetivas en estos casos pueden tener una alta fiabilidad, aunque resulta difícil comprobar la sensibilidad auditiva. Algunas alteraciones de origen neurológico pueden modificar los resultados de forma significativa sin que exista una correlación con la audición real del niño.

Sin embargo, muchos de estos niños tienen un comportamiento más infantil del que corresponde a su edad, y basta con utilizar técnicas de observación de conducta o de condicionamiento a través del juego para obtener resultados fiables.

Durante las sesiones de evaluación, la familia aporta información sobre los comportamientos habituales del niño, conoce los estímulos que despiertan su interés y ayuda a identificar respuestas auditivas. Se requiere información de los padres para crear las condiciones en las que sea capaz de responder.

La identificación de estas respuestas es fundamental para la verificación de la adaptación protésica.

Basar la adaptación protésica en niños difíciles de examinar sólo en pruebas objetivas no es suficiente para alcanzar un resultado óptimo.

Desde el punto de vista de la adaptación protésica, se deben considerar especialmente las hipoacusias progresivas para:

- Seleccionar audífonos versátiles
- Realizar revisiones periódicas.

Sordo-ceguera

Numerosas etiologías y factores de riesgo implican *visión y audición*. El bebé sordo-ciego no recibe avisos de imágenes y sonidos asociados a actividades diarias, que le permiten prepararse para realizarlas. Experimenta el mundo como algo imprevisible y confuso.

No obstante, la mayoría de los niños llamados sordo-ciegos, conservan algo de vista y/o algo de audición. Los niños deficientes visuales se apoyan más en su au-

dición, pero necesitan ayuda para saber que significan los sonidos. No pueden ayudarse de la lectura labial en situaciones auditivas complejas. Se deben valorar los restos auditivos y visuales útiles.

Descubrir los estímulos que provocan mejores respuestas en introducir modificaciones a las pruebas ayudará a conseguir resultados fiables.

Los juegos más comunes son meter bloques de madera en una cesta o pegar figuras en una pizarra magnética como respuesta al sonido. Para niños con problemas visuales puede ser más estimulante utilizar objetos que sean atractivos desde el punto de vista táctil. Por ejemplo, construir una torre de cubos o «hacer una ensalada» con frutas y verduras.

El tratamiento de los niños discapacitados múltiples requiere indiscutiblemente un abordaje interprofesional.

BIBLIOGRAFÍA

- Calvo, J. (2003). Audición infantil: Marco referencial de adaptación audio-protésica infantil. Phonak.
- Hull, R. (1984). The hearing impaired child in the school. Orlando, Grune & Stratton.
- Lowe, A. (1981). Audiometría en el niño. Implicaciones pedagógicas. Buenos Aires, Editorial Médica Panamericana.
- Lowe, A. (1982). Detección, diagnóstico y tratamiento temprano en los niños con problemas de audición. Buenos Aires, Editorial Médica Panamericana.
- Northern, J. y Downs, M. (1978). La audición en los niños. Baltimore, Ediciones William and Wilkins.
- Quirós, J. (1974). La audiometría del adulto y del niño. Buenos Aires, Editorial Paidós.
- Seewald, R. (2001). A sound foundation through early amplification. Phonak, Edmundsbury Press.
- Sloan, C. (1986). Treating auditory processing difficulties in children. USA, College-Hill Press, INC.

APROBACIÓN DE NUEVAS INDICACIONES DEL IMPLANTE DE OÍDO MEDIO VIBRANT® SOUNDBRIDGE®

G. Achleitner, A. Pérez y M. Bastarrica
Departamento de Ingeniería Clínica
Med-El España

INTRODUCCIÓN

El avance tecnológico que se experimenta de forma general en la industria, se observa también en el diseño de las nuevas prótesis auditivas. Si nos referimos por ejemplo al desarrollo de los audífonos, encontramos una novedad reciente en este campo: el empleo de los audífonos conocidos como *open-ear-fitting*. Estos dispositivos cuentan con adaptadores abiertos, que hacen la función del antiguo molde permitiendo así la sujeción del audífono. El objetivo de estos adaptadores abiertos es eliminar el indeseado efecto de oclusión, a pesar de que esto aumenta la posibilidad de tener *feed-back* acústico. Para resolver este problema se incorporan sistemas electrónicos de cancelación dinámica de *feed-back*, que posibilitan obtener una cierta ganancia sin riesgo de retroalimentación.

En otro grupo de prótesis auditivas, se encuentran aquellas que son implantables: los implantes de oído medio, los implantes cocleares y los implantes de tronco cerebral.

Atendiendo al tipo de estimulación, los implantes auditivos se pueden clasificar en dos categorías: aquellos que usan la estimulación eléctrica para restaurar la audición, y aquellos que lo hacen a través de la estimulación mecánica. Dentro del primer grupo, formado por los dispositivos que usan estimulación eléctrica, se encuentran los implantes cocleares y los implantes de tronco cerebral. Su uso está ampliamente extendido y representan una solución eficaz para el tratamiento de hipoacusias neurosensoriales bilaterales de severas a profundas.

En el segundo grupo, formado por los dispositivos que utilizan estimulación me-

cánica, se encuentran un amplio número de prótesis, que se emplean en el tratamiento de hipoacusias de conducción y mixtas, aunque también pueden representar una solución para el tratamiento de un determinado tipo de hipoacusias neurosensoriales.

Entre los implantes que usan la estimulación mecánica para restaurar la audición, se encuentra Baha que se indica en hipoacusias conductivas y mixtas. Este sistema basa su funcionamiento en la conducción por vía ósea. Durante la cirugía, necesaria para la implantación de este dispositivo, es fundamental el adecuado anclaje del sistema a la mastoidea para un correcto funcionamiento posterior. Precisamente, la cirugía es una de las ventajas de este dispositivo: no se requiere una intervención complicada, no soliendo superar esta la media hora. Por otro lado, el anclaje percutáneo puede ocasionar problemas en la piel.

En la actualidad están apareciendo los primeros modelos de dispositivos totalmente implantables, con aspectos susceptibles de mejora como son la eliminación de la transmisión de movimientos corporales y la duración de las baterías. Según datos de la compañía, su batería dura una media de 12-16 años y el tiempo de carga es de 1 h cada dos días. Estos dispositivos requieren una cirugía más larga y complicada que otros sistemas, pero tienen la gran ventaja de mejorar el aspecto estético y abarcar un amplio rango de hipoacusias. El modelo más utilizado actualmente es Carina™ de la casa Otologics, que también emplea estimulación mecánica.

En la actualidad está fuera de toda discusión la efectividad de los implantes de oído medio para el tratamiento de dife-

rentes tipos de hipoacusia. Dentro de la clasificación de implantes de oído medio que emplean estimulación mecánica, encontramos Vibrant® Soundbridge® que presenta diversas ventajas por su sencillez. Este sistema no es nuevo, se encuentra en el mercado desde hace más de 10 años y ha demostrado una gran fiabilidad. Con miles de implantes colocados, la tasa de explantación a nivel mundial en 2006 es de 0,6% con el VORP Modelo 502. Se trata de un dispositivo semiimplantable compuesto de una parte externa y una interna. La parte externa es un procesador con un micrófono, una batería, un imán y la circuitería necesaria para realizar el tratamiento de la señal. Tan pronto como la señal es recibida por el micrófono, se procesa y se envía a través de la piel, por radio frecuencia, a los componentes internos. La parte implantada denominada VORP, consta de una bobina receptora, un imán para asegurar la fijación del Audio Processor a la cabeza, un demodulador y un transductor electromagnético denominado FMT. El FMT tiene forma de pequeño tambor y consiste en una bobina y un imán colocados juntos, uno dentro de otro, en una pequeña carcasa de titanio. Las dimensiones del tambor son de 2 mm de largo por 1,5 mm de diámetro con un peso de 25 mg.

En sus inicios Vibrant® Soundbridge® sólo estaba indicado en hipoacusias neurosensoriales con caída fundamentalmente en frecuencias agudas, en lo que ha venido siendo la cirugía clásica del dispositivo. Durante la intervención, el clip de titanio del FMT se cierra en torno a la rama larga del yunque, paralelo al estribo. Cuando el implante es estimulado, el FMT amplifica la señal con un movimiento vibratorio, imitando el movimiento natural de la cadena osicular,

mejorando así la dinámica de la misma. Las ventajas del Vibrant® Soundbridge® para el tratamiento de este tipo de hipoacusias son la gran fidelidad de respuesta que el dispositivo tiene en la transmisión de las altas frecuencias unido a la ausencia de oclusión que ayuda a mejorar la inteligibilidad del paciente en situaciones de ruido.

A día de hoy, el desarrollo de nuevos dispositivos y de nuevas técnicas e indicaciones quirúrgicas, ha permitido que el empleo de Vibrant® Soundbridge® se haya extendido a otro tipo de hipoacusias, abarcando no sólo las neurosensoriales, sino también hipoacusias conductivas y mixtas con resultados sorprendentes.

Las hipoacusias de transmisión están causadas frecuentemente por patologías en oído medio, que pueden producir lesiones en la membrana timpánica y en la cadena osicular. Las cirugías reconstructivas de oído medio, las osiculoplastias, son los métodos convencionales para tratar estas hipoacusias conductivas. Su objetivo es restaurar la vía natural de la audición. Los resultados, sin embargo, pueden ser muy variables: el tipo de patología y otros factores, pueden modificar los resultados iniciales de las osiculoplastias en un plazo que puede ir de meses a años, siendo necesarias repetidas cirugías.

Para describir la aplicación de las indicaciones clásicas de Vibrant® Soundbridge® y el empleo de nuevas técnicas, para abordar nuevas indicaciones que están recientemente aprobadas, Med-El ha acuñado un nuevo término: vibroplastia, que se define como el tratamiento de la pérdida auditiva a través de la estimulación vibratoria en el oído medio.

Dentro de la vibroplastia podemos encontrar:

- La indicación clásica en la que el clip del FMT se sujeta en la rama larga del yunque.
- La vibroplastia en la ventana redonda consiste en la colocación del FMT en el nicho de la ventana redonda. Con esta colocación, se obvia la cadena osicular, haciendo que toda la energía

se transmita directamente sobre la cóclea. Sin duda, esta indicación supone una gran ventaja en los casos en los que la cadena osicular no exista o está deteriorada.

- La vibroplastia en la ventana oval es muy similar a la anterior pero cambiando el emplazamiento del FMT.
- La vibroplastia con un PORP o con un TORP. Tanto el PORP como el TORP son prótesis que reemplazan de manera parcial (PORP) o total (TORP) la cadena osicular. En este caso, se une la membrana timpánica a algún resto de la cadena osicular como el estribo, que reemplaza de forma parcial la cadena osicular por una prótesis PORP, o directamente se une la membrana timpánica con la ventana oval sustituyendo la cadena osicular completa por una prótesis TORP.
- La vibroplastia de pistón donde se combina el FMT anclado al yunque y un pistón que se conecta al yunque mediante una barra. En esta última cirugía no es necesario tampoco que la cadena osicular esté íntegra, sólo que esté al menos el yunque con su rama larga para anclar a ésta el FMT.

Las pruebas recientes con las nuevas indicaciones de Vibrant® Soundbridge® sugieren que este dispositivo puede ofrecer tratamientos viables para pacientes con hipoacusias mixtas o de transmisión. Varias de sus características le hacen especialmente óptimo frente a otras opciones.

Vibrant® Soundbridge® es ideal para audiogramas en pendiente con restos en graves y pérdidas en agudos conocidas como Ski-Slope. Los audífonos Open-Fit cubren este tipo de curva audiométrica pero las pérdidas de más de 60 dB (hasta 80-85 dB en las altas frecuencias) son difícilmente tratables por ellos. Por añadidura, Vibrant® Soundbridge® permite que el canal auditivo esté totalmente abierto evitando el efecto de oclusión y abarcando un rango de frecuencia hasta los 8 KHz, mejorando la calidad del sonido. Todo este rango frecuencial se cubre sin riesgo de que aparezca *feed-back*, puesto que el conducto auditivo permanece abierto y el micrófono se encuentra alojado externamente en el audio procesador. Esto hace que la

parte externa de Vibrant® Soundbridge® sea cómoda de llevar, ya que el pabellón y el canal auditivo permanecen libres, evitando la molestia de llevar algo puesto en ellos. Por último, si el pelo del paciente tiene una cierta longitud, el Audio Processor puede pasar totalmente inadvertido sin que ello comprometa su audición.

Como tratamiento de las hipoacusias mixtas⁸, Vibrant® Soundbridge® proporciona buenos resultados, ya que evita la transmisión a través del hueso y con ello sus limitaciones, debido a que el FMT (transductor de masa flotante) puede ser colocado directamente sobre la cóclea. Los problemas dérmicos no son comunes, ya que la transmisión es transcutánea: la señal se transmite de la parte externa a la parte interna por radiofrecuencia.

Ante el auge de los sistemas totalmente implantables podemos citar varias ventajas de los sistemas semiimplantables: la continua actualización. Vibrant® Soundbridge® es un dispositivo que se viene empleando desde hace 10 años, tiempo en el que se ha efectuado una continua inversión en investigación y desarrollo. El resultado es que un paciente implantado hace años puede beneficiarse de la nueva tecnología, simplemente actualizando su Audio Processor con la tecnología más avanzada, resultado de los actuales y futuros desarrollos. Por otro lado, y en relación con la cirugía de implantación total, la cirugía de Vibrant® Soundbridge® es relativamente sencilla usando un único punto de apoyo. Durante esta cirugía la cadena osicular (en caso de que esté intacta) no tiene por qué ser dañada¹⁰.

Por último, la inmensa mayoría de las incidencias se producen en los componentes externos, en el caso de un semiimplantable esto se resuelve sustituyendo su componente externo. En el caso de una rotura en un completamente implantable, cualquier incidencia implica una nueva cirugía.

RESULTADOS

Los resultados del protocolo de evaluación postoperatorio pueden verse desde dos perspectivas:

Primero, comparar los umbrales de vía aérea pre y postoperatorios, permite determinar los efectos del transductor en ventana redonda en hipoacusias de transmisión o mixtas. Los efectos deben ser muy pequeños. Se espera, es que no existan variaciones en los resultados de los umbrales antes y después de la cirugía.

Segundo, comparar los umbrales postoperatorios en campo libre sin ayuda, los umbrales de vía ósea y los umbrales en campo libre con ayuda permiten valorar la mejoría de audición que proporciona el transductor en ventana redonda. La comparación de los umbrales en campo libre con y sin ayuda reflejan los beneficios de audición. La cantidad de ganancia que proporciona el transductor se puede obtener de la diferencia entre los umbrales con ayuda (con el Audio Procesador) y los umbrales de vía ósea para cada frecuencia.

Finalmente, los beneficios en la inteligibilidad de la palabra cuando el transductor es colocado en ventana redonda, pueden observarse comparando los umbrales de recepción verbal antes y después de la cirugía. Estos beneficios se obtienen obviando el problema de transmisión a nivel de oído medio y amplificando en ventana redonda directamente sobre la cóclea, compensando de esta manera el problema neurosensorial.

Resultados de tratamientos de patologías de oído medio y oído interno con la aplicación de VSB en ventana redonda.

Umbrales postoperatorio con ayuda (triángulos rellenos, líneas continuas), umbrales vía ósea (triángulos abiertos, líneas discontinuas) y umbrales vía aérea (triángulos abiertos, líneas continuas).

Los resultados de los casos expuestos, nos proporcionan una perspectiva positiva en lo que se refiere a la seguridad y a la eficacia de la implantación en ventana redonda.

La eficacia de la implantación en ventana redonda puede ser expresada en términos de mejoría de audibilidad. Esto se determina comparando los umbrales en campo libre con y sin ayuda (con y sin

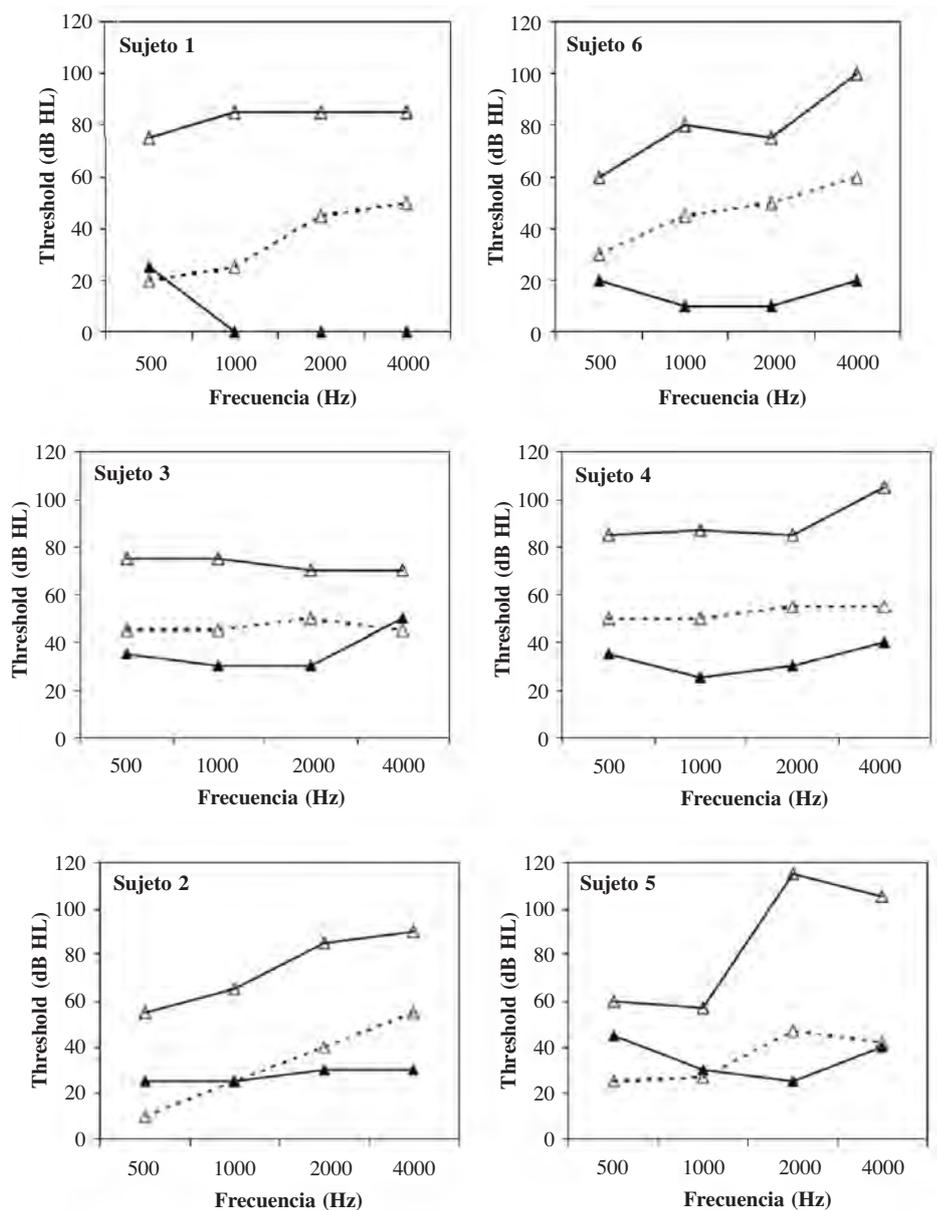


Figura 1: Resultados de tratamientos de patologías de oído medio y oído interno con la aplicación de VSB en ventana redonda

AP) y con pruebas de inteligibilidad verbal pre y postoperatorias.

Los umbrales de vía ósea de estos pacientes oscilan desde niveles próximos a la normalidad hasta 50-60 dB HL en altas frecuencias. La ganancia del sistema VSB y el FMT pueden adaptarse para todos los pacientes y conseguir umbrales con ayuda entre 20-30 dB HL en las frecuencias audiométricas. Estos datos sugieren, que la ganancia proporcionada por el sistema VSB y el FMT con el transductor posicionado en ventana redonda es adecuada para compensar componentes neurosen-

soriales de al menos 50-60 dB en las hipoacusias mixtas implantadas.

En cuanto a las pruebas verbales, los sujetos deben ser examinados antes de la cirugía y deben tener un nivel de inteligibilidad verbal superior al 50% a 65 dB con listas abiertas en campo libre con audífono o al nivel más confortable con auriculares.

CONCLUSIÓN

Los resultados postoperatorios de la implantación del FMT en ventana redonda,

sugieren que este dispositivo puede ofrecer una opción para el tratamiento de pacientes con hipoacusias mixtas severas y también en pacientes con hipoacusias de transmisión.

Teniendo en cuenta los resultados con la colocación del FTM en ventana redonda, podemos decir que los datos muestran seguridad y eficacia con este tipo de tratamiento. Esto se constata observando los umbrales tonales pre y postoperatorios, así como también la gran mejoría de la inteligibilidad de la palabra a niveles normales de habla. Esto se determina con claridad comparando los umbrales con y sin ayuda (con y sin audioprocador) y con pruebas de inteligibilidad verbal.

BIBLIOGRAFÍA

- Colletti, V, Soli, S. D., Carner, M. y Colletti, L. (2006). Treatment of mixed hearing losses via implantation of a vibratory transducer on the round window. *Internat J Audiol*, 45, 600-608.
- Garin, P., Thill, M. P., Gerard, J. M., Galle, C. y Gersdorff, M. (2002-2003). Speech Discrimination in Background Noise with the Vibrant Soundbridge Middle Ear Implant. *Otorhinolaryngol Nova*, 12, 119-123.
- Huber, A., Ball, G., Veraguth, D., Dillier, N., Bodmer, D. y Sequeira, D. (2006). A New Implantable Middle Ear Hearing Device for Mixed Hearing Loss: A Feasibility Study in Human Temporal Bones. *Otolology & Neurotology*, 27, 1104-1109.
- Jiang, D., Bibas, A. y O'Connor, A. F. (2004). Minimally invasive approach and fixation of cochlear and middle ear implants. *Clin Otolaryngol*, 29, 618-620.
- Junker, R., Gross, M., Todt, I., Ernst, A. (2002). Functional Gain of already implanted hearing devices in patients with sensorineural hearing loss of varied origin and extent: Berlin experience. *Otol Neurotol*, 23(4), 452-6.
- Kiefer J., Arnold, W. y Staudenmaier, R. (2006). Round Window Stimulation with an Implantable Hearing Aid (Soundbridge) Combined with Autogenous Reconstruction of the Auricle – A New Approach. *ORL*, 68, 378-385.
- Needham, A. J., Jiang, D., Bibas, A., Jeronimidis, G. y O'Conner, A. F. (2005). The Effects of Mass Loading the Ossicles with a Floating Mass Transducer on Middle Ear Transfer Function. *Otology & Neurotology*, 26, 218-224.
- Uziel, A., Mondain, M., Hagen, P., Dejean, F. y Doucet, G. (2003). Rehabilitation for High-Frequency Sensorineural Hearing Impairment in Adults with the Symphonix Vibrant Soundbridge: A Comparative Study. *Otology & Neurotology*, 24, 775-783.
- Vincent, C., Fraysse, B., Lavieille, J. P., Truy, E., Sterkers, O. y Vaneecklo, F.M. (2004). A longitudinal study on postoperative hearing thresholds with the Vibrant Soundbridge device. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 261, 493-496.

LA CARACTERIZACIÓN DE LA SENSIBILIDAD AUDITIVA MEDIANTE PRUEBAS ELECTROFISIOLÓGICAS EN NIÑOS DE 0 A 3 AÑOS

Franz Zenker Castro
Clínica Barajas
Santa Cruz de Tenerife. Islas Canarias

INTRODUCCIÓN

La instauración de los programas de cribado auditivo universal han facilitado la detección temprana del defecto auditivo desde el primer momento del nacimiento. La precocidad en la detección lleva implícita la habilitación de sistemas de corrección auditiva lo antes posible. Las principales técnicas de evaluación para la caracterización de la sensibilidad auditiva en niños de corta edad y recién nacidos son las pruebas electrofisiológicas y las de observación y condicionamiento de la conducta. El establecimiento del umbral auditivo en niños de 0 a 6 meses de edad se lleva a cabo mediante audiometrías por observación de la conducta. Una vez que puede obtenerse del niño una reacción condicionada, se aplica la audiometría por refuerzo visual [Visual Reinforcement Audiometry (VRA)]. Este tipo de procedimientos conductuales no están exentos de complicaciones entre las que destacan la necesaria capacidad del niño para discriminar estímulos acústicos, la rápida habituación a los estímulos, la imprescindible colaboración y el sesgo del examinador al identificar e interpretar las respuestas.

Los registros electrofisiológicos complementan algunas de las limitaciones de las técnicas conductuales ya que la audición es inferida a partir de respuestas cerebrales. Los potenciales evocados auditivos del tonco cerebral (PEATC) es la prueba electrofisiológica más frecuente para establecer la sensibilidad auditiva en niños. Esta técnica, a pesar de provocar respuestas de gran robustez, no está exenta, al igual que las pruebas conductuales, de limitaciones metodológicas. En este sentido, los PEATC, no pueden ser utilizados para el estudio de la sensibilidad auditiva de forma específica en frecuencia

por lo que su capacidad para caracterizar las pérdidas auditivas es limitada.

Los potenciales evocados auditivos de estado estable (PEAee) es una técnica de reciente aplicación en la clínica audiológica que permite establecer el umbral auditivo fisiológico de forma rápida, objetiva y específica en frecuencia. Los PEAee son provocados por tonos continuos modulados en amplitud y/o frecuencia. Estos componentes son generados por estímulos con un ratio de presentación superior a 70 Hz lo que permite obtener registros de forma fiable a intensidades próximas al umbral tanto en recién nacidos como en niños de corta edad.

En la tabla 1 observamos la correspondencia entre los diferentes componentes electrofisiológicos de los potenciales evocados auditivos (PEA) en función del proceso sensorial que evalúa. Esta tabla complementa la tradicional clasificación en la que se establece una correspondencia entre el generador anatómico del componente y el potencial evocado. Desde un punto de vista estrictamente funcional es

Tabla 1. Clasificación de los diferentes componentes electrofisiológicos de los potenciales evocados auditivos en función del proceso auditivo que evalúan.

Proceso auditivo	Componente
Priming semántico	N400
Discriminación auditiva categorial	P300
Discriminación auditiva precategoryal	MMN
Escalamiento de la sensación de sonoridad	P200
Umbrales específicos en frecuencia	PEAee
Umbrales no específicos en frecuencia	PEATC

posible inferir de los registros electrofisiológicos procesos asociados a la actividad del sistema nervioso auditivo tanto central como periférico. Estos procesos pueden comprender entre otros la determinación de la sensación, la discriminación o la atribución de significados a los estímulos auditivos.

LA ESTIMACIÓN DEL UMBRAL TONAL AUDIOMÉTRICO A PARTIR DE LOS POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS

Varios investigadores han tratado de establecer las diferencias entre los umbrales fisiológicos y psicoacústicos. Los umbrales de los PEATC en adultos con pérdidas neurosensoriales son 5 a 30 dB mayores que los obtenidos a partir de las audiometrías tonales de estos mismos pacientes. En niños con pérdidas neurosensoriales los umbrales de los PEATC son de 10 a 15 dB mayores que los umbrales psicoacústicos. Los PEAee poseen una exactitud en las estimaciones variables en función de la frecuencia de estimulación, el grado de pérdida, la edad del sujeto y el tiempo de examen. En pacientes hipoacústicos se obtienen umbrales fisiológicos más próximos a los psicoacústicos que en sujetos normoyentes. Existen dos procedimientos frecuentemente aplicados en la estimación de los umbrales del audiograma a partir de los PEAee. El primero de ellos consiste en obtener la media de las diferencias entre los umbrales fisiológicos y psicoacústicos. El segundo procedimiento consiste en determinar la función de regresión entre el umbral fisiológico y el psicoacústico para diferentes valores de pérdida auditiva. En ambos casos, la bondad de la estimación dependerá de la variabilidad de los umbrales fisiológicos de un sujeto a otro o

de un registro a otro. Entre ambos procedimientos no se han encontrado diferencias importantes. Sin embargo, es conveniente tener en cuenta que el margen de error de ambos procedimientos puede llegar a los +/- 10 dB. Esto implica que, por ejemplo, en el caso de la prescripción de la ganancia audiotrófica se pueda cometer un error de sobre o infra amplificación de hasta 20 dB.

En la práctica clínica es frecuente admitir que los umbrales auditivos obtenidos en niños mediante técnicas electrofisiológicas son equivalentes a los valores de la sensibilidad auditiva obtenida en adultos con audiometrías liminares. O al menos es frecuente cometer el error de interpretar los umbrales fisiológicos y psicoacústicos como equivalentes en cuanto a las unidades de medida en los que se han obtenido. Existen importantes diferencias tanto cuantitativas como cualitativas en la interpretación de los resultados obtenidos con ambos procedimientos. En la tabla 2 se lleva a cabo una comparación entre la audiometría del adulto y los PEA en niños. Las unidades de medidas, tipos de transductor, calibración y características de los estímulos, procesos y estructuras del sistema nervioso central auditivo difieren de forma notable. Estas diferencias deben ser tenidas en cuenta tanto en la interpretación clínica de los registros como en sus aplicaciones clínicas, por ejemplo, en las adaptaciones audiotróficas.

Tabla 2. Principales diferencias entre la obtención del umbral auditivo en el adulto mediante la audiometría tonal liminal y los umbrales fisiológicos obtenidos a partir de los PEATC.

Audiometría en adultos	PEATC en niños
Unidad de medida: dB HL	Unidad de medida: dB nHL
Evaluamos todo el sistema auditivo	Evaluamos el tronco cerebral
Tonos puros de larga duración	Clics o tonos de corta duración
Calibración estandarizada	No hay calibración estandarizada

LA ESPECIFICIDAD FRECUENCIAL

Los PEATC, como se ha indicado anteriormente, poseen una pobre capacidad para derivar información específica en frecuencia de la partición coclear. Esto lleva implícito la dificultad para reconstruir el audiograma. Sin embargo, existen múltiples posibilidades para obtener respuestas específicas en frecuencia a partir de registros electrofisiológicos. Basados en los PEATC se han empleado dos tipos de procedimientos. El primero de ellos consiste en presentar un clic enmascarado con ruido filtrado a diferentes pasos de banda. El segundo procedimiento consiste en presentar impulsos tonales con enmascaramiento selectivo ipsilateral. Ambas estrategias poseen importantes limitaciones. Primero, el reconocimiento de la respuesta no es sencillo toda vez que la identificación de las ondas de estos potenciales es compleja. Segundo, la estimación del umbral no es del todo precisa ya que sí se tiene en cuenta tanto la diferencia como las desviaciones típicas inherentes a la estimación se puede llegar a cometer errores de hasta 20 dB. Ambos procedimientos consumen mucho tiempo. La obtención de un audiograma de cuatro frecuencias para los dos oídos puede consumir hasta 2 h de registro.

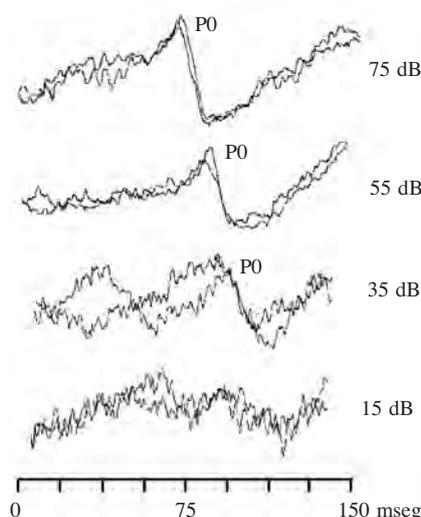


Figura 1: Registros de PEATC obtenidos mediante un impulso tonal de 1 kHz con enmascaramiento selectivo ipsilateral.

Los PEAee han supuesto un gran avance en los procedimientos de caracterización del audiograma. Los umbrales obtenidos a partir de los PEAee poseen al menos la misma exactitud y la misma especificidad frecuencial que los PEATC con impulsos tonales. Además tienen la ventaja de que pueden ser registrados de forma simultánea, lo cual permite obtener hasta ocho umbrales en ambos oídos en un tiempo significativamente menor que las técnicas basadas en un sólo estímulo por promedio.

LA CALIBRACIÓN DE LOS ESTÍMULOS

Los umbrales electrofisiológicos y psicoacústicos difieren para un mismo paciente ya que su calibración, provocación y estructuras anatómicas desencadenantes son diferentes. No existe una calibración estandarizada para los clics e impulsos tonales empleados en los PEA. Los umbrales obtenidos a partir de estos procedimientos están referidos en dB nHL. Estos son obtenidos a partir de un grupo control sobre el que se calcula la diferencia entre los valores de los umbrales fisiológicos y psicoacústicos. Este valor se incorpora como referencia del 0 dB nHL en el equipo de registro. Un procedimiento alternativo consiste en tomar una referencia acústica de los umbrales fisiológicos en dB SPL (RTSPL). No existen estándares para la calibración de estos estímulos. La obtención de esta referencia puede llevarse a cabo midiendo los picos equivalentes en SPL (pe SPL) o midiendo los picos de presión equivalente del estímulo durante un intervalo de tiempo determinado (ppe SPL). A través de estos dos procedimientos se obtienen diferentes valores SPL y, por lo tanto, referencias para la calibración distintas que deben ser tenidas en cuenta.

A diferencia de los impulsos tonales o clics, los tonos modulados empleados en los registros de PEAee son continuos en tiempo. La calibración de estos estímulos puede ser llevada a cabo siguiendo los mismos estándares que los empleados en la calibración de los tonos puros de los audiómetros. Este procedimiento permite obtener los umbrales directamen-

te en dB HL lo que facilita su interpretación e incluso su introducción directa en los módulos de adaptación audiotrópicos con las debidas precauciones que este proceder conlleva.

ACÚSTICA DEL CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO

Si la finalidad última es la adaptación audiotrópica a partir de los registros electrofisiológicos es conveniente tener en cuenta las características acústicas del conducto auditivo externo. En las adaptaciones audiotrópicas infantiles, las diferencias encontradas entre los umbrales fisiológicos y psicoacústicos dependen en parte de los mayores valores de resonancia observados en los canales auditivos de los niños. La obtención de la medida de la diferencia entre el acoplador de 2 cm³ y el oído real [Real Ear to Couple Difference (RECD)] contribuye a minimizar este efecto en la prescripción de la ganancia del audífono.

En la figura 2 observamos la propuesta de Bagatto para obtener los umbrales en oído real teniendo en cuenta las diferencias entre los umbrales fisiológicos y psicoacústicos y las características acústicas del conducto auditivo externo. En esta figura observamos a la izquierda las correcciones necesarias partiendo de un registro de PEAAe (dB HL), y a la derecha, observamos las correcciones a llevar a cabo para un registro de PEATC (dB nHL). En este último caso, toda vez que el estímulo es un clic o impulso tonal, no dispondremos de calibraciones estandarizadas como en el caso de los PEAAe. Es necesario obtener los dB eHL producto de la sustracción de los dB nHL del registro electrofisiológico con la corrección psicofísica para la estimación del umbral. El siguiente paso contempla la adición de los valores de resonancia del conducto obtenidos a partir del RECD. Finalmente, obtendremos la equivalencia del umbral auditivo en el oído real en dB SPL.

Como hemos visto es posible estimar los umbrales de la audiometría tonal a partir de los PEA específicos en frecuencia tanto a partir de los PEATC como de los

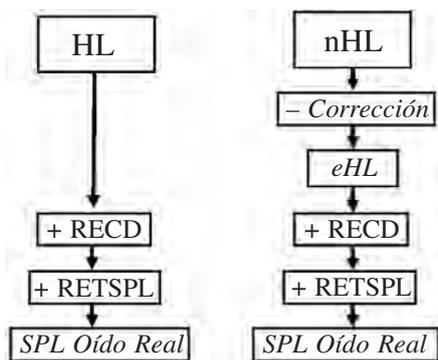


Figura 2: Esquema de las correcciones a llevar a cabo en la estimación del umbral auditivo psicofísico a partir de registros de PEAAe a la izquierda y PEATC con clics o impulsos tonales a la derecha propuesta por Bagatto y cols. El resultado final de la conversión se expresa en dB SPL en oído real a nivel del tímpano.

PEAAe. Sin embargo como varios autores señalan es necesario aplicar correcciones a estas estimaciones para convertir los dB nHL a HL para su posterior ingreso en el cálculo de los ajustes de las prótesis auditivas cuando el equipo o el método de prescripción de la ganancia no lo haga por sí mismo. La unidad de medida del valor de esta estimación se la conoce como dB eHL.

CONCLUSIÓN

La caracterización de los umbrales auditivos a partir de los PEA no está exenta de limitaciones. Más allá de la determinación del umbral auditivo a partir de un único registro, estas pruebas deberán de ser interpretadas a la luz de los resultados obtenidos mediante otros procedimientos. Estos ya pueden ser registros electrofisiológicos o umbrales psicoacústicos obtenidos a partir de técnicas de observación o refuerzo de la conducta. La interpretación y reconstrucción final del audiograma supondrá la integración de todas estas estimaciones, tanto fisiológicas como psicoacústicas.

BIBLIOGRAFÍA

Barajas, JJ y Zenker F. (1999). Potenciales Evocados Auditivos. En Carlos Sua-

rez (Ed.): Tratado de Otorrinolaringología y Patología de Cabeza y Cuello. Tomo II (Otología). Madrid. Proyectos Médicos. Capítulo 72.

Bagatto, MP, Moodie, ST, Scollie, SD, Sewald, RC, Moodie, KS, Pumford, JM, Liu, KR. (2005). Clinical protocols for hearing instrument fitting in the Desired Sensation Level method. Trends in Amplification, 9(4): 199-226.

Barajas, J.J. y Zenker F. (2005). Potenciales Evocados Auditivos. En: Tratado de Audiología. Editor: E. Salesa, E. Perelló y A. Bonavida, Masson, S.A. Barcelona, pp. 241-255.

Barajas, J.J. y Zenker, F. (2002). Potenciales Evocados Auditivos Continuos. [on-line]. Auditio: Revista electrónica de audiología. Vol. 1(2), pp. 20-24. <<http://www.auditio.com/revista/pdf/vol1/2/010202.pdf>>

Delgado, J., Zenker, F. y Barajas J.J. Normalización de los Potenciales Evocados del Tronco Cerebral I: Resultados en una muestra de adultos normoyentes [en-linea]. Auditio: Revista electrónica de audiología. 1 Febrero 2003, vol. 2(1), pp. 13-18. <<http://www.auditio.com/revista/pdf/vol2/1/020104.pdf>>

Zenker, F., Barajas, J.J., Meco, G. y Espinosa, S. (1996). Auditory Brainstem Response to 1000 Hz Filtered Tone Burst in Normal Hearing Subjects. Comunicación presentada en el XXIII International Congress of Audiology. Bari, Italia.

Zenker F., Fernández, R. y Barajas, J.J. (2006). La adaptación audiotrópica pediátrica precoz a partir de registros de potenciales evocados auditivos de estado estable. Acta Otorrinolaringol Esp 2006; 57: 339-344.

Zenker F. (2004) Medidas en Oído Real mediante sonda microfónica (I). Revista de la Asociación Nacional de Audioprotesistas. N°75 noviembre 2004, pp. 15-19.

Zenker F. (2005) Medidas en Oído Real mediante sonda microfónica (II). Aspectos prácticos. Audioprotesistas de Hoy. N°2 octubre 2005, pp. 30-36.

LA CARACTERIZACIÓN DE LA SENSIBILIDAD AUDITIVA MEDIANTE EL REFUERZO VISUAL DE LA CONDUCTA EN NIÑOS DE 0 A 3 AÑOS

Franz Zenker Castro
 Clínica Barajas
 Santa Cruz de Tenerife. Islas Canarias

INTRODUCCIÓN

La audiometría por refuerzo visual de la conducta [Visual Reinforcement Audiometry (VRA)] es la técnica indicada para la caracterización de la sensibilidad auditiva a partir de los seis meses hasta aproximadamente los cinco años de edad. Este procedimiento está basado en las leyes del aprendizaje y, más específicamente, en el condicionamiento operante descrito por Burrhus Frederic Skinner a principio de la década de 1950. Skinner fue responsable del desarrollo del análisis del comportamiento aplicado, una rama de la psicología conductista, la cual tiene como objetivo un trabajo unitario para animales y humanos basados en las leyes del aprendizaje. El condicionamiento operante es una forma de aprendizaje en la que la consecuencia, el estímulo reforzador, es contingente a la respuesta que previamente ha emitido el sujeto. La VRA es una aplicación de los programas de refuerzo de razón fija al campo de la audiolgía y, en particular, al de la caracterización de la sensibilidad auditiva en niños de corta edad. En esta revisión se establecerán los requisitos técnicos y metodológicos necesarios para la obtención del umbral auditivo en niños de corta edad. Para una revisión más profunda sobre la VRA revisar el protocolo de J. David y cols.

EQUIPAMIENTO Y CONSIDERACIONES ACÚSTICAS

Comenzaremos describiendo la acústica de la sala de exploración. El máximo nivel de ruido de fondo y tiempo de reverberación deberán cumplir los requisitos definidos en la norma ISO 8253. Algunos protocolos sugieren relajar las especificaciones 10 dB al llevar a cabo la VRA en campo li-

Tabla 1. Máxima intensidad de ruido de fondo en dB SPL admitida por la norma ISO 8253 y ANSI S3.1-1991 para las salas audiométricas en las que se aspira a alcanzar los «0» dB HL en la evaluación mediante vibrador óseo o campo libre. Se muestran las correcciones de 10 dB propuestas por algunos protocolos.

	Frecuencia (Hz)						
	125	250	500	1.000	2.000	4.000	8.000
ISO 8253	20,0	13,0	8,0	7,0	8,0	2,0	15,0
+ 10 dB	30,0	33,0	18,0	17,0	18,0	12,0	25,0
ANSI S3.1-1991	23,0	13,5	9,5	9,0	3,5	4,0	15,5
+10 dB	33,0	23,5	19,5	19,0	13,5	14,0	25,5

bre.

La sala o recinto de exploración debe estar destinada exclusivamente a este uso. Es conveniente que posean unas dimensiones adecuadas para acomodar a uno o dos familiares, al niño y a dos evaluadores, aproximadamente unos 12 m². La sala debe de tener una ventilación adecuada y las mínimas distracciones visuales posibles. Es aconsejable que se pueda regular la intensidad de la luz.

El control de la presentación de estímulo y administración del refuerzo visual (RV) se llevará a cabo desde la sala de observación por uno de los examinado-

res (E1). Ambas estarán separadas mediante un cristal de visión en un único sentido. También podrán dividirse ambas salas con paneles. Es importante que E1 pueda observar apropiadamente al niño en orden a la presentación de los estímulos y la correcta administración del refuerzo. El control visual podrá llevarse a cabo mediante un sistema de video. En la figura 1 observamos una propuesta de la disposición del equipo.

El refuerzo de la conducta se llevará a cabo mediante juguetes móviles e iluminados. Estos deberán estar colocados dentro de una caja con cristales ahumados de forma que no puedan verse desde el exterior a no ser que se accione la iluminación interna. La lámpara y el movimiento de los juguetes deberán controlarse desde la sala de observación por E1. A cada lado del niño habrá dos juguetes diferentes. Estos deberán ser sencillos de intercambiar. En ocasiones puede ser necesario sustituir los juguetes por otros más llamativos. Esta posibilidad aumentará la atracción del niño hacia el refuerzo. Como alternativa se pueden utilizar monitores de video con imágenes animadas por ordenador.

Los reforzadores estarán colocados con un azimut de 45° a 90°. El azimut de 90° permitirá observar claramente la res-



Figura 1: Esquema de la sala de exploración y observación para llevar a cabo la audiometría infantil por refuerzo visual de la conducta.



Figura 2: Caja de refuerzo visual empleada en la VRA compuesta por un juguete móvil y una luz controlados independientemente desde la sala de observación. Ambos juguetes no son visibles desde el exterior cuando la luz interna de la caja esta apagada.

puesta. Se emplearán ángulos menores para niños que evolutivamente sean capaces de girar totalmente la cabeza. Los reforzadores estarán colocados a la misma altura de la cabeza del niño. Respecto a la presentación de los estímulos acústicos, los altavoces estarán dispuestos con un azimut de 45° a 90° y a 1 m de distancia de la posición de examen, al lado de las cajas del RV.

Los niños de entre 6 a 12 meses de edad, estarán sentados sobre las rodillas de sus padres. Estos los agarrarán suavemente por la cintura y los colocarán mirando al frente. Los niños de mayor edad se sentarán en una silla baja con los padres sentados detrás de ellos y con el examinador 2 (E2) enfrente. En orden a respetar la calibración del campo libre, el niño deberá estar en un punto determinado y marcado previamente. Delante del niño habrá una mesa donde se podrá llevar a cabo la actividad distractora. E2 estará sentado en una silla baja o de rodillas en frente de esta mesa mirando al niño y tendrá a mano varios juguetes. En ocasiones, los padres podrán participar como exploradores si son informados del procedimiento. Es imprescindible tener una buena comunicación entre los examinadores. Es recomendable que estos utilicen una emisora de FM o similar.

Los estímulos acústicos a emplear serán

tonos modulados (TM) en frecuencia. Si el niño no responde a los estímulos tonales podrá considerarse el empleo de ruido de banda estrecha (RBE). Deberán de disponerse los siguientes tipos de transductores: auriculares supraurales (pe: TDH39/49), auriculares de inserción (pe: EAR-3A con olivas rígidas, adaptadores de espuma o moldes auditivos personales), vibradores óseos (pe: RADIO-EAR B-71) y altavoces para el campo libre. Los estímulos presentados a través de transductores en circuito cerrado (auriculares supraurales, de inserción o vibrador óseo) deben estar calibrados de acuerdo con la norma ISO correspondiente ya sea en dB HL o en dB SPL. La calibración del campo libre resulta más compleja. Gran parte de las cabinas de exploración no cumplen con los requisitos de acondicionamiento acústico recomendados. Es necesario tomar las medidas oportunas para asegurar que la calibración sea lo más exacta y estable posible. Es recomendable el asesoramiento de un experto para llevar a cabo el acondicionamiento acústico de las salas dedi-

cadadas a este uso.

PROCEDIMIENTO DEL TEST

Es necesario conocer previamente el desarrollo evolutivo del niño y sus aptitudes visuales. Antes de comenzar la prueba, hay que comprobar las capacidades para llevar a cabo un giro de cabeza. Para ello se presentará delante de los ojos del niño un objeto que describa un arco de 180°. Si es capaz de girar la cabeza será apto para la VRA.

SELECCIÓN DEL TRASDUCTOR

La selección del transductor más apropiado dependerá de la información previa que dispongamos acerca de la audición del niño. Como norma, si se sospecha la presencia de una pérdida de audición siempre será recomendable el uso de auriculares de inserción para obtener los umbrales de forma independiente en cada oído. Si el niño posee moldes auditivos se procederá a conectar el auricular de inserción al molde. La inmovilización de los auriculares con moldes es superior a la de los adaptadores de espuma. En niños hiperactivos o inquietos que puede considerarse la fabricación de moldes con el único propósito de llevar a cabo la VRA. Los auriculares supraurales deberían de evitarse toda vez que poseen un menor coeficiente de atenuación interaural y, por lo tanto, en pérdidas asimétricas requirieren de enmascaramiento. En niños pequeños aplicar un ruido contralateral dificulta enormemente la VRA toda vez que es un elemento distractor añadido. Por otro lado, este tipo de auriculares pueden colapsar el conducto auditivo externo sin que sea perceptible por el examinador, no se ajustan correctamente a las cabezas pequeñas y en general son peor aceptados que los auriculares de inserción por la presión que ejercen sobre las orejas.

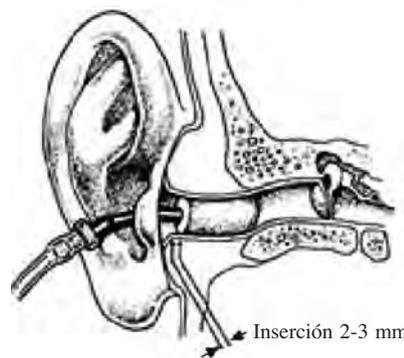
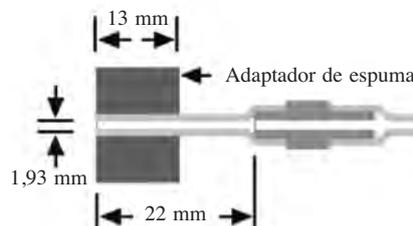


Figura 3: Auriculares de inserción empleados en las audiometrías infantiles. Estos se caracterizan por su mayor atenuación interaural, la posibilidad de usarlos con los moldes personales y su mejor aceptación. Observamos las dimensiones del transductor. El adaptador de espuma deberá de insertarse de 2 a 3 mm en el CAE.

CONDICIONAMIENTO INSTRUMENTAL DE LA RESPUESTA

Antes de comenzar con la caracterización de la sensibilidad auditiva hay que llevar a cabo el condicionamiento instru-

mental u operante de la conducta a observar. Esto supone conseguir que el niño responda con un claro giro de la cabeza a los estímulos sonoros supraliminales. Algunos niños darán una respuesta clara desde el comienzo de la secuencia de condicionamiento. Otros niños tendrán que ser condicionados presentando de forma simultánea el estímulo y el RV. Es importante no tratar de determinar el umbral auditivo hasta que se consiga un condicionamiento claro de la conducta. Los ensayos de condicionamiento no cuentan como parte de la secuencia de determinación del umbral.

El condicionamiento comenzará presentando un TM de 1 kHz a una intensidad adecuada por encima del umbral auditivo. Se puede comenzar por 60 o 70 dB HL o a partir de las estimaciones previas que se dispongan acerca del grado de pérdida. El RV se administrará tras un claro giro de cabeza. El tiempo de respuesta deberá de estar entre los 2 a 3 s. Si el niño tarda más tiempo en responder se deberá presentar el RV junto al sonido. Si no gira la cabeza para localizar el estímulo y mirar al RV, se aumentará la intensidad del estímulo. El E2 tendrá que distraer al niño empleando juguetes asegurando una atención y condición de alerta mínimos. Es importante que E2 no cambie su actividad con la presentación de los estímulos para evitar facilitar pistas al niño (efecto Rosenthal). También se deberá evitar el juego ruidoso o excesivo.

Una vez explorada la vía aérea se colocará el vibrador óseo en la mastoides del niño al mismo lado que el RV y comenzaremos evaluando las bajas frecuencias (pe: 500 Hz a 50 dB HL). Cuando los exploradores estén seguros de que el estímulo está por encima del umbral auditivo, la administración del RV deberá de ser más corta. Si el niño no gira la cabeza inmediatamente, el E2 deberá centrar la atención del niño en el RV mientras esté activo y de esta forma conseguir el condicionamiento. Se llevarán a cabo los ensayos necesarios de condicionamiento hasta obtener respuestas fiables. Se considerará una respuesta como válida cuando obtengamos al menos dos giros de cabeza en respuesta al sonido. Cuando

no obtengamos respuestas claras con TM se usará RBE.

DETERMINACIÓN DEL UMBRAL AUDITIVO

Una vez condicionada la respuesta, El comenzará con los ensayos de obtención del umbral auditivo. El sonido se presentará durante 2 o 3 s. Si al menos uno de los exploradores estima que el niño ha respondido al sonido se aplicará el RV durante 1 o 2 s. Se considerará una conducta como respuesta cuando se observe un claro movimiento de cabeza hacia el RV. No se considerarán como respuestas movimientos de la mirada o de otras partes del cuerpo.

En orden a evitar considerar como respuestas conductas de búsqueda accidental del RV, se aplicarán intervalos de presentación interensayos de forma variables y algunos de larga duración. Es posible «sostener» el RV durante unos segundos tras la presentación del estímulo para asegurarnos que el movimiento de la cabeza es una respuesta al sonido y no un movimiento aleatorio de búsqueda del RV. Estas búsquedas aleatorias suelen ser cortas comparadas con las respuestas reales.

Una vez condicionada la respuesta a altas intensidades, se bajará en intensidad lo más rápidamente posible en saltos de 20 dB. El E1 determinará la intensidad de presentación del estímulo basándose en la edad del niño, su nivel de atención y factores temporales de presentación del estímulo. Una vez próximos al umbral se aplicará la regla de «bajar 10 dB y subir 5 dB». Se determinará el umbral auditivo cuando se obtengan dos respuestas claras de tres a cada intensidad estudiada.

Podrá alterarse la frecuencia de estimulación inicial en función de cada niño y de los exámenes e información previa de la que se disponga. En el estudio del resto de frecuencias, el estímulo inicial se presentará a una intensidad estimada superior a la del umbral auditivo. De la misma manera cuando el niño se distraiga se deberá recondicionar la respuesta volviendo a presentar los estímulos a intensidades supraliminales. En caso de niños inquietos o que

Tabla 2. Errores más frecuentes en la VRA

- Equipamiento y calibración inadecuados.
- Mala comunicación entre los examinadores.
- Un condicionamiento a intensidad supraliminar pobre antes de comenzar con los ensayos en busca del umbral.
- Identificación incorrecta de respuestas (falsos positivos), por ejemplo identificar un movimiento de búsqueda del RV accidental como respuesta verdadera
- Indicios dados por el E2 que faciliten al niño la identificación de la presentación del estímulo.
- Uso de juguetes o conductas del examinador (o de los padres) que distraigan la atención del niño e inhiban sus respuestas.
- Mayor énfasis al número de respuestas en lugar de primar la calidad (fiabilidad) de las mismas.
- No hacer un uso eficiente del tiempo. A menudo se emplea demasiado tiempo en las altas frecuencias.

comienzan a distraerse podemos mantener el interés hacia la prueba usando una combinación de TM o RBE, cambiando de manera aleatoria la frecuencia de presentación de los estímulos o variando el RV.

VERIFICACIÓN DEL UMBRAL

La obtención del umbral de recepción verbal permitirá dar una mayor validez a los umbrales obtenidos a partir de los tonos puros. Para ello, el E1 pronunciará el nombre del niño de forma reiterada a través de los altavoces del campo libre con una intensidad de inicio de 20 dB aumentando la intensidad hasta observar una respuesta de orientación clara de la cabeza. La intensidad a la que se observa la respuesta la compararemos con la media del umbral auditivo obtenido previamente.

Mediante la VRA en campo libre no es posible derivar información independiente de los dos oídos por lo que se deberá determinar una posible asimetría de la audición. Para ello, se explorará la capacidad de localización mediante RBE o habla a 30 dB por encima del umbral.

Se comenzará recondicionando al niño mediante los altavoces situados a los lados. Si se observan dificultades en localizar la fuente sonora será un indicio de hipoacusia asimétrica y deberemos de explorar cada oído por separado mediante auriculares de inserción.

INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS

El proceso de calibración descrito por las normas ISO proporciona recomendaciones de los procedimientos para sujetos adultos. No existen consensos internacionales para los valores de RETSPL para los estímulos empleados en niños. El audiólogo deberá ser consciente de la influencia de la edad del paciente y método del test empleado a la hora de interpretar los resultados. Algunos estudios han mostrado que la relación entre los umbrales auditivos del adulto y de

los niños entre los 7 y 12 meses de edad es aproximadamente 10 dB superior al establecido por las normas ISO. En general, se podrá considerar como una audición normal hasta los 25 dB HL. Finalmente, el informe del umbral auditivo deberá de ir acompañado de una descripción del método de exploración aplicado y de la fiabilidad de los resultados obtenidos.

BIBLIOGRAFÍA

Calvo, J. C. y Maggio, M. (2003). *Audición Infantil. Marco referencial de adaptación audioprotésica infantil*. Barcelona, Clipmedia ediciones.

Day, J. (2001). *Screening y evaluación auditiva neonatal. Audiometrías por Refuerzo Visual en niños. Recomendación al protocolo de evaluación*. Octubre del 2001 [ref. de 28 de junio 2007]. Disponible en:

<http://www.auditio.com/docs/reports/variados/vra.pdf>.

Grupo Audioprotésico Pediátrico (GAP). (2004). *Recomendaciones de ampliación pediátrica*. Barcelona, Programa Infantil Phonak.

ISO 8253. (1992). *Acoustics - Audiometric Test Methods. Sound field audiometry with pure tone and narrow-band test signals*. Geneva, International Organization for Standardization.

Lowe, A. (1990). *Audiometría en el niño. Implicaciones pedagógicas*. Buenos Aires, Editorial Médica Panamericana.

Zenker, F. y Barajas, J. J. (1999). *Adaptación de audífonos en función del promedio del espectro de la palabra hablada. Estudio de un caso único*. En: Martín Espino, J. D., eds. *Logopedia escolar y clínica. Últimos avances en Evaluación e Intervención*. Madrid, Editorial CEPE, pp. 329-336.

NEUROPATÍA AUDITIVA

María Cruz Tapia Toca
 Otorrinolaringóloga
 Hospital Clínico San Carlos
 Instituto Antolí Candela
 Madrid

RESUMEN

Los pacientes con neuropatía auditiva presentan por definición disminución de la comprensión de la palabra. Las otoemisiones acústicas (OEA) son normales, significando que las células ciliadas externas (CCE) funcionan correctamente. Por el contrario, los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) se registran planos o alterados. Aparentemente la afectación auditiva compromete al nervio VIII par, aunque algunos pacientes padecen lesiones en las células ciliadas internas (CCI) y sus sinapsis. Las audiometrías en estos pacientes muestran desde mínimas pérdidas auditivas hasta hipoacusia de grado profundo generalmente bilateral. Varias son las etiologías implicadas en las neuropatías auditivas (idiopáticas, genéticas y adquiridas). El diagnóstico precoz de esta enfermedad y su tratamiento (logopedia, audífonos o implantes cocleares), según cada caso, favorece las capacidades lingüísticas de estos pacientes, cuya evolución clínica es a veces imprevisible.

INTRODUCCIÓN

Se están identificando cada vez más pacientes con déficit auditivos fundamental-

mente para la comprensión del lenguaje, con unos PEATC distorsionados o ausentes y otoemisiones acústicas transitorias normales. Estos métodos de exploración electrofisiológica nos permiten evaluar la funcionalidad de las células ciliadas externas de la coclea, así como la actividad eléctrica de la porción periférica del VIII par craneal y en su recorrido por el tronco cerebral. A estos hallazgos patológicos se le ha asignado la denominación de neuropatía auditiva, aunque dada la variedad de etiologías que justifican a esta entidad clínica es más apropiado hablar de neuropatías auditivas.

La aportación clínica de las OEA a la audiología ha venido a resolver el dilema diagnóstico de las neuropatías auditivas, puesto que no es un trastorno auditivo de reciente aparición. A partir de 1980 se publicaron los casos de algunos pacientes con características similares en cuanto a la ausencia de PEATC y una disminución en la comprensión de la palabra que no correspondía con sus audiogramas tonales, ya que esos pacientes presentaban déficit mínimos en su audición, por ello, fueron publicados como casos paradójicos, disfunción auditiva central, alteraciones en la sincronización neural del VIII par craneal. La utilización posterior, des-



Figura 2

de un punto de vista audiológico de las OEA, ha sido una herramienta básica para la exploración de estos casos, confirmando con su presencia que la lesión no compromete a las células ciliadas externas. La figura 1, muestra los resultados audiológicos de un paciente con neuropatías auditivas, donde se observa en el audiograma tonal una hipoacusia de grado moderada, que no corresponde con la alteración de los PEATC planos a 90dB. Las OEA son normales.

La edad de aparición de la neuropatía auditiva es variable, desde el nacimiento hasta la sexta década de la vida, con una mayor incidencia en la infancia. La etiología que provoca esta enfermedad, tiene una influencia en la edad en que se manifiestan las neuropatías auditivas. Como veremos posteriormente, en los niños con antecedentes de sordera genética por mutación en el gen OTOF, que

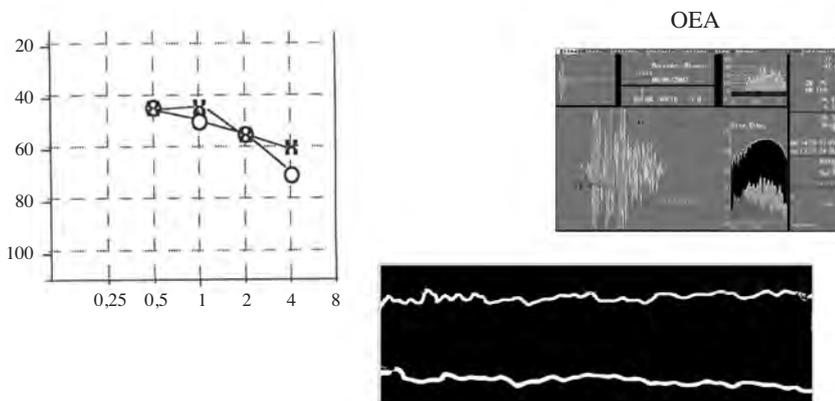


Figura 1: Fenotipo audiológico de la neuropatía auditiva.

Tabla 1. Probables localizaciones anatómicas en las neuropatías auditivas (Starr y cols., 1996)

- Célula ciliada interna
- Sinapsis células ciliadas interna-dendrita
- Ganglio espiral
- Fibras VIII par
- Varias de la anteriores

codifica la proteína otoferlina, la pérdida auditiva es de grado profundo y bilateral desde el nacimiento. En cambio, en otras etiologías relacionadas con las neuropatías auditivas, como la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, la pérdida auditiva es más tardía. Los porcentajes de aparición entre hombres y mujeres eran similares en las neuropatías auditivas.

Cualquier alteración del VIII par craneal hasta el córtex auditivo cerebral puede corresponder a una neuropatía auditiva, aunque la definición más específica las sitúa en regiones más periféricas, desde las células ciliadas internas y el tronco cerebral. Arnold Starr y cols. sugieren como probables localizaciones de la lesión auditiva en las neuropatías auditivas, las células ciliadas internas de la cóclea, las sinapsis entre éstas y las fibras del VIII par, las neuronas en el ganglio espiral, los axones de las neuronas ganglionares en su curso hacia el tronco cerebral o una combinación de las anteriores (tabla 1). Se excluyen las células ciliadas externas de la cóclea que generalmente están indemnes, ante la presencia de las OEA y de los microfónicos cocleares (MC). Estos últimos reflejan la actividad eléctrica de las CCEExt, mientras que las OEA son reflejo de la actividad contráctil de las mismas.

Otra clasificación más reciente las denomina: a) neuropatías auditivas tipo I (proximal), cuando la lesión compromete a las células ganglionares y sus axones. Son más frecuentes de presentar estas lesiones las neuropatías auditivas hereditarias con neuropatía periférica. Los resultados del implante coclear en estos casos son dudosos. Por el contrario, las neuropatías auditivas tipo II (distal), la lesión compromete a las células ciliadas internas y dendritas terminales, como ocurre en las mutaciones por el gen OTOF y AUNA. Estos pacientes responden positivamente al implante coclear.

ETIOLOGÍAS IMPLICADAS EN LAS NEUROPATÍAS AUDITIVAS

Las etiologías que justifican las neuropatías auditivas son variables, se han clasifi-

cado como neuropatías auditivas idiopáticas cuando no existe una causa aparente de la manifestación de la enfermedad y son aproximadamente un 30% de los casos. Las hereditarias se aproximan a un 40% de los pacientes y las adquiridas como consecuencia de enfermedades que afectan a la vía auditiva principalmente, se detectan en un 30% de los pacientes. En el grupo de las neuropatías auditivas determinadas genéticamente, se ha publicado una mayor casuística de las neuropatías auditivas asociadas a un proceso hereditario sensitivo motor, y no como un hallazgo aislado. En este sentido, destacan la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth o neuropatía sensitiva motora tipo I, que se hereda de forma autosómica dominante. Otras enfermedades hereditarias son la ataxia de Friedreich, el síndrome de Ehlers Danlos o la enfermedad de Refsum. Los resultados de la autopsia de un paciente con neuropatías auditivas y neuropatía periférica por mutación del gen MPZ, mostraron lesiones en el 90% de las células ganglionares y normalidad en las células cocleares. Dentro de las neuropatías auditivas genéticas que afectan a la audición como la única manifestación clínica destacan, la mutación Q829X en el gen OTOF (2p22; DFNB9), que codifica la otoferlina, proteína que se expresa en las células ciliadas internas y las vesículas sinápticas. Estas alteraciones son las responsables de un 3,5% de las hipoacusias prelinguales, de grado profundo bilateral con carácter autosómico recesivo. Otra mutación es en el gen Auna, localizándose en el cromosoma 13q 14-21, y determina anomalías en las células ciliadas internas, dendritas terminales y sus sinapsis, provocando una sordera de tipo autosómica dominante, afectando a varios miembros de una misma familia, cuyas manifestaciones audiológicas son una hipoacusia bilateral de grado leve, con aparición en jóvenes adultos y progresión de la pérdida auditiva hacia grados severos según avanza la edad del paciente. Recientemente se ha descubierto una mutación de un gen que codifica la proteína pejuakina y provoca una hipoacusia severa profunda (en prensa).

Se ha descrito una predisposición a las neuropatías auditivas debido a causas adquiridas de origen tóxico, metabólico,

algunas enfermedades infecciosas como la parotiditis, las enfermedades de origen autoinmune, así como su mayor incidencia en los niños prematuros y con hiperbilirrubinemia. Cabe también destacar que algunos pacientes con cuadros febriles intermitentes presentan una sordera transitoria con ausencia de los PEATC durante el período febril y una vez superado éste, los registros son normales; este cuadro se denomina neuropatía auditiva intermitente.

En la historia clínica hay que resaltar si hay antecedentes hereditarios de neuropatías sensitivomotoras, antecedentes de prematuridad, hiperbilirrubinemia, sufrimiento fetal agudo, anoxia perinatal y cuadros febriles, estas patologías facilitan las neuropatías auditivas. La exploración ORL, neurológica y una resonancia magnética de los oídos y de los ángulos pontocerebelosos, deben incluirse en la batería de pruebas diagnósticas para descartar que la causa de la hipoacusia sea por un tumor en el VIII par craneal y justifique unos PEATC alterados. Los pacientes con neuropatías auditivas no presentan anomalías en la resonancia magnética. Los estudios de genética molecular otológica deben practicarse para descartar una mutación en el gen OTOF u otro (tabla 2).

Respecto a la casuística de neuropatías auditivas, Berlin afirma que 5 de cada 60 hipoacúsicos pueden pertenecer a este grupo de población, mientras que Kraus y cols. consideran que el 14% de los pacientes con PEATC planos corresponden a esta patología. Según Rance, en su programa de *screening* neonatal detectó una a tres neuropatías auditivas por cada 10.000 recién nacidos. A partir de un programa de cribado auditivo neonatal para la

Tabla 2. Diagnóstico de las neuropatías auditivas

- Anamnesis
- Exploración ORL
- Exploración neurológica
- Resonancia magnética de oídos-craneal
- Estudio genético
- Pruebas audiológicas
- Pruebas electrofisiológicas auditivas

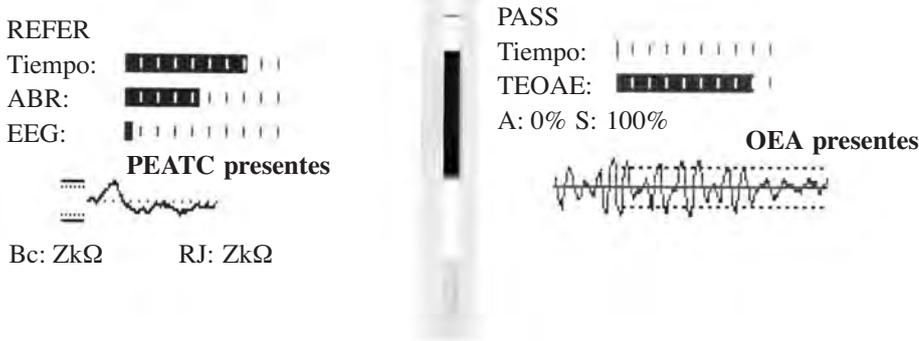


Figura 3: Cribado auditivo universal para la detección precoz de las neuropatías auditivas.

detección de la hipoacusia, es factible el diagnóstico precoz de las neuropatías auditivas. La combinación de ambas pruebas: OEA y PEATC permiten la identificación de estos pacientes. Nuestra propuesta es comenzar con los PEATC automáticos por su rápida realización como prueba de cribado; si el recién nacido no pasa esta prueba, se realiza una OEA. Si ésta es normal, puede tratarse de un niño con una neuropatía auditiva (fig. 2), siendo necesario confirmar este diagnóstico en otorrinolaringología para comenzar la rehabilitación del lenguaje de forma temprana. Sobre 13.503 recién nacidos procedentes del cribado auditivo universal en nuestro hospital, dos niños presentaron neuropatías auditivas.

La configuración audiométrica es heterogénea en los pacientes con neuropatías auditivas, como se exponen en la figura 3, con predominio de la hipoacusia en las frecuencias graves en un 28% de los pacientes; hipoacusia en todo el espectro frecuencial (curva pantonal) en el 43%; hipoacusia en las frecuencias agudas en un menor porcentaje de pacientes. El gra-

do de hipoacusia en las series publicadas oscila entre leve a profunda, pudiendo presentar fluctuaciones auditivas. Estas hipoacusias son predominantemente bilaterales y simétricas, aunque también se observan pérdidas auditivas asimétricas en un 14% de los casos, y un 4% son unilaterales. Una de las características de los pacientes con neuropatía auditiva es una deficiente comprensión de la palabra, en particular en ambientes ruidosos, con porcentajes de discriminación verbal máxima inferiores a lo que se esperaría si la hipoacusia fuese de asiento puramente coclear.

El registro de las OEA (fig. 4), así como los microfónicos cocleares es significativo de una correcta funcionalidad de las células ciliadas externas de la cóclea, lo cual contribuye al diagnóstico de una neuropatías auditivas. No obstante, se ha descrito que un 9% de los pacientes no han mostrado OEA durante las evaluaciones audiológicas, además, en el 11% de los pacientes éstas desaparecen durante la evolución de la enfermedad sin que haya podido explicarse qué fenómeno incide en esta falta de respuestas.

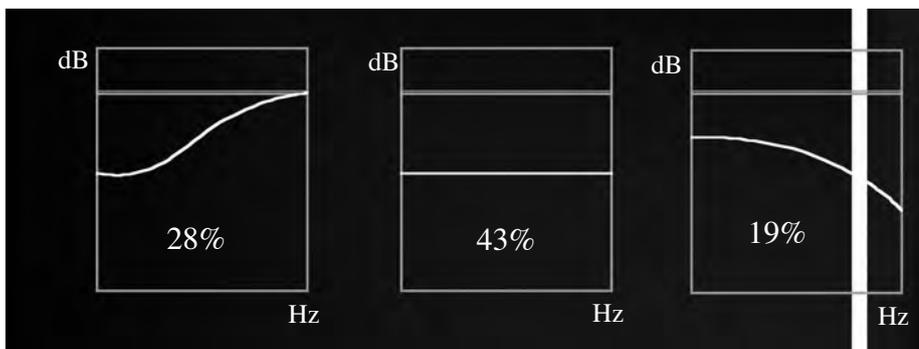


Figura 4: Configuración audiograma.

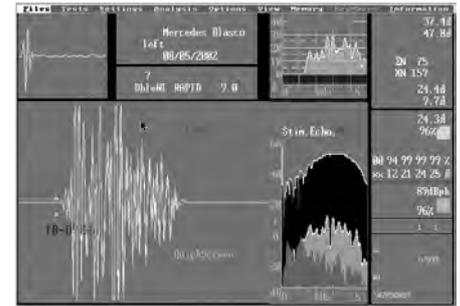


Figura 5: Otoemisiones acústicas.

Debido a la deficiente sincronización neural del VIII par que se observa en las neuropatías auditivas, los componentes I a V de los PEATC están ausentes en el 70% de los casos (v. registro superior de la fig. 5), mientras que el 30% de los pacientes presentan otras anomalías; por ejemplo, solamente se registra la onda V con un umbral desproporcionadamente elevado en relación con el audiograma conductual, o desestructurado, como el registro inferior de la figura 5.

Los tratamientos de las neuropatías auditivas se muestran en la tabla 3. La rehabilitación del lenguaje a través de la palabra complementada (*cued-speech*), es un método eficaz de apoyo visual a la lectura labial mediante una representación manual fonológica. La precocidad en la instauración de esta técnica influye de manera positiva en el lenguaje de estos pacientes, sobre todo si son niños. Otros enfermos, utilizan la lectura labial y el lenguaje de signos para comunicarse, así como la estimulación vibrotáctil. Los sistemas de frecuencia modulada sobre todo en el colegio ayudan a mejorar la inteligibilidad de la palabra. No exis-

Tabla 3. Tratamientos

- Palabra complementada
- Lectura labial
- Lenguaje de signos
- Estimulación vibrotáctil
- Frecuencia modulada
- Audífonos
- Implante coclear

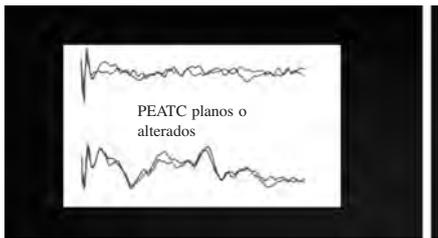


Figura 6: PEATC planos o alterados

ten datos clínicos sobre la eficacia de los tratamientos farmacológicos en los pacientes con neuropatías auditivas. Creemos que en un futuro próximo, algunos medicamentos facilitarán la mejoría auditiva actuando sobre su causa de esta enfermedad. En la actualidad existe controversia sobre la indicación de la adaptación protésica; según Berlin, los pacientes con neuropatías auditivas no son candidatos en general para los audífonos y debe reservarse su empleo para los pacientes con hipoacusia de origen coclear con ausencia de las OEA, por lesiones en las CCext, con normalidad en la actividad eléctrica del VIII par y, por consiguiente, con una eficiente sincronización neural, lo que se refleja en las latencias absolutas de los componentes I, III y V. Por el contrario, los pacientes con neuropatías auditivas, las CEEExt indemnes (presencia de OEA), la alteración de los PEATC que generalmente no están en relación con el grado de hipoacusia, además de la deficiente inteligibilidad de la palabra contribuye al escaso beneficio

de la adaptación protésica. Sin embargo, en nuestra casuística, un 33% de los pacientes detectan mejoría en la adquisición del lenguaje con la adaptación. Rance publica que un 50% de los pacientes mejoran en la comprensión del lenguaje con los audífonos. La aplicación de los implantes cocleares en aquellos casos con hipoacusia bilateral severa o profunda debida a una neuropatías auditivas está siendo un tema controvertido. Sin embargo, en la práctica, la opinión más generalizada es que el implante coclear es eficaz, si la localización de las neuropatías auditivas es por mutación del gen OTOF, que afecta a las CCint y sus dendritas. Otro ejemplo del beneficio de la implantación es en los casos de mutación en el gen Auna, que compromete a las CCint y sus sinapsis. En cambio, cuando la localización de la lesión es en las células ganglionares del VIII o hacia los núcleos cocleares, los resultados de la implantación son dudosos. No obstante, algunos pacientes con lesiones que comprometen la parte neural del VIII par, han mejorado con el intervalo de confianza. Se especula, que la señal eléctrica a través del implante coclear puede resincronizar la actividad neural del nervio auditivo que se supone comprometida en los pacientes con neuropatías auditivas.

La evolución audiológica es variable; en la bibliografía revisada se demuestra la existencia de un deterioro auditivo

progresivo en las neuropatías auditivas asociadas a neuropatías periféricas. Otros estudios destacan que la audición se mantiene estable o fluctuante como es el caso de los pacientes con episodios febriles intermitentes. En algunos lactantes hemos observado que la propia inmadurez de la vía acústica debida a la edad conlleva a una ausencia de los PEATC y que progresivamente con la maduración y el aumento de la mielinización a nivel del VIII, comienzan a registrarse los diferentes componentes, ondas I, III y V. El seguimiento audiológico de estos pacientes permitirá tener un mejor conocimiento de las neuropatías auditivas, cuya complejidad clínica es patente.

El enfoque diagnóstico y terapéutico de los pacientes con neuropatías auditivas debe realizarse desde un punto de vista multidisciplinario donde intervienen diferentes profesionales (fig. 6). Enfatizamos en el cribado auditivo neonatal para identificar las neuropatías auditivas antes del alta hospitalaria en la maternidad, donde están implicados pediatras y ORL. Posteriormente, ante la sospecha de una neuropatías auditivas, si existen otoemisiones acústicas normales y PEATC alterados, se deriva al paciente a la fase de diagnóstico para completar el estudio ORL y audiológico. Si se diagnostica la neuropatías auditivas, el enfoque terapéutico debe ser lo más temprano posible, y según cada tipo de neuropatías auditivas y su grado de pérdida auditiva se puede optar por adaptar audífonos o un implante coclear. Cualquier paciente necesitará un tratamiento logopédico. El consejo genético a la familia y su ayuda mediante las asociaciones de discapacitados auditivos es una parte esencial dentro de este enfoque multidisciplinario.

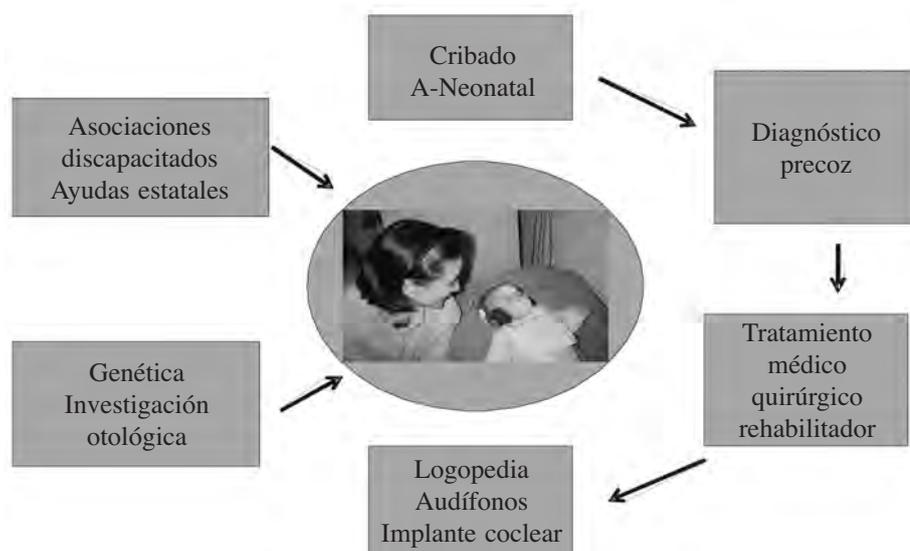


Figura 7

BIBLIOGRAFÍA

- Berlin, C. I., Hood, L., Cecola, R. P., Jackson, D. F., Szabo, P. (1993). Does type I afferent neuron dysfunction reveal itself through lack of efferent suppression? *Hear Res*, 65, 40-50.
- Butinar, D., Zidar, J., Leonardis, L., Popovic, M., Kalaydjeva, L., An-

- gelicheva, D. (1999). Hereditary auditory, vestibular, motor, and sensory neuropathy in a Slovenian Roma (gypsy) kindred. *Ann Neurol*, 46, 36-44.
- Delmaghani y cols. (2007). Mutation in the gene encoding pejuakin, a newly identified protein of the afferent auditory pathway cause DFNB59 auditory neuropathy. *Nature Genet*, 38, 770-778.
- Hood, L. (1998). Auditory neuropathy. What is it and what can we do about it? *Hearing Journal*, 51, 8-10.
- Kim, T. B., Issacson, B., Sivakumaran, T.A., Starr, A., Keats, B. J., Lesperance, M. (2004). A gene responsible for autosomal dominant auditory neuropathy maps to a novel locus (AUNA 1). *J Assoc Res Otolaryngol* (abstract 242).
- Kovach, M. J., Campbell, K. C., Herman, K., Waggoner, B., Gelber, D., Hughes, L. F. (2002). Anticipation in a unique family with Charcot-Marie-Tooth syndrome and deafness: delineation of the clinical features and review of the literature. *Am J Med Genet*, 108,295-303.
- Kraus, N. (2001). Auditory neuropathy: an historical and current perspective. En Sininguer, Y., Starr, A., eds. Auditory neuropathy: a new perspective of hearing disorders. Singular Thomson Learning (p.1-14).
- Oysu, C., Aslan, I., Basaran, B., Baserer, N. (2001). The site of the hearing loss in Refsum's disease. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 61, 129-34.
- Rance, G., Beer, D. E., Cone-Wesson, B., Shepard, R., Dowell, R.C., King, A. M., Richards, F. W. (1999). Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear Hear*, 20, 238-252.
- Rodríguez Vallesteros, M., del Castillo, F. J., Martín, Y., Moreno, F. y cols. (2003). Auditory neuropathy in patients carrying mutations in the otoferlin gene. *Human Mutation*, 22, 454-456.
- Satya-Murti, S., Cacace, A., Hanson, P. (1980). Auditory dysfunction in Friedreich ataxia. Result of spiral ganglion degeneration. *Neurology*, 30, 1047-53.
- Sininguer, Y., Oba, S. (2001). Patients with auditory neuropathy: Who are they and what can they hear? En Sininguer, Y., Starr, A., eds. Auditory neuropathy: a new perspective of hearing disorders. Singular Thomson Learning (pp.15-36).
- Starr, A., Picton, T. W., Sininguer, Y., Hood, L., Berlin, C. I. (1996). Auditory Neuropathy. *Brain*, 741-753.
- Starr, A., Sininguer, Y., Winter, M., Derebery, M. J., Oba, S., Michalewski, H. (1998). Transient deafness due to temperature-sensitive auditory neuropathy. *Ear Hear*, 19,169-79.
- Starr, A., Michalewski, H. J., Zeng, F. G., Fujikawa-Brooks, S., Linthicum, F., Kim, C. S., Winnier, D., Keats, B. J. (2003). Pathology and physiology of auditory neuropathy with a novel mutation in the MPZ gene (Tyr145> Ser). *Brain*,126, 1604-19.
- Starr, A., Brandon, I., Michalewski, H., Zeng, F.G., Kong, Y.Y., Beale, P. y cols. (2004). A dominantly inherited progressive deafness affecting distal auditory nerve and hair cells. *Journal of Association for Research in Otolaryngology*, 214-224.
- Tapia, M. C., Lirola, A., Moro, M., Antolí Candela, F. (2000). Neuropatía auditiva en la infancia. *Acta Otorinolaringol Esp*, 51, 482-489.
- Tapia, M. C., Savio, G., Almenar, A., Moro, M. (2003). Diagnóstico y tratamiento de la neuropatía auditiva. En Ars Médica editores. Práctica en ORL. Audiología. Técnicas de exploración. Hipoacusias neurosensoriales (p. 108-123).
- Varga, R., Kelley, P. M., Keats, B. J., Starr, A., Leal, S. M., Cohn, E., Kimberling, W. J. (2003). Non syndromic recessive auditory neuropathy is the result of mutations in the otoferlin (OTG) gene. *J Med Genet*, 40, 45-50.

EFICACIA EN LA ADAPTACIÓN PEDIÁTRICA DE 0 A 3 AÑOS

Juan Carlos Calvo

Audioprotesista

Director del programa infantil Phonak (PIP)

A la hora de revisar las adaptaciones protésicas infantiles vemos necesario tener varias áreas multiprofesionales en cuenta. La visión general, la visión global en audiología protésica pasa por comprender y actualizar la información con la que disponemos gracias a las nuevas tecnologías aplicadas y nuevos conceptos que debemos emplear.

Esa visión integral consta de:

- Introducción a la pérdida auditiva infantil.
- Cribado auditivo neonatal.
- Diagnóstico.
- Adaptación.
- Verificación.
- Seguimiento audiológico.
- Valoración funcional de la audición.

Introducción a la pérdida auditiva infantil

Hoy sabemos que la pérdida auditiva en cualquiera de sus formas afecta entre 1 y 3 bebés por cada 1.000 nacimientos (Davis y cols., 1997).

Disponemos también de cifras que nos estremecen. Existen 170 millones de niños con pérdida auditiva en el mundo (OMS, 2000).

Más de 400 síndromes asociados con pérdida auditiva. Y sabemos que es el déficit sensorial congénito más común (Olusanya, 2005).

¿Cuáles son los principales factores de riesgo de la pérdida auditiva?

Son los ya conocidos desde hace alguna década y apenas se han ido modificando.

Tenemos en cuenta los siguientes:

- Antecedentes familiares.
- UCI neonatal por más de 72 h.

- Enfermedad materna severa durante el embarazo.
- Asfixia severa en el parto (falta de oxígeno).
- La mitad de las sorderas congénitas son genéticas (no tienen factores de riesgo).

Deficiencias múltiples

Gracias al mayor índice de supervivencia en niños prematuros, también es verdad que hoy en día al menos 1/3 de todos los niños diagnosticados con pérdida auditiva tendrán una o más deficiencias y algunos recién nacidos tendrán enfermedades graves (Roush y cols., 2005).

En cuanto a las deficiencias que se combinan con la sordera tenemos pocos datos en nuestro país. En la muestra del estudio realizado por nuestro servicio (aportes de los padres a las necesidades audioprotésicas de sus hijos sordos. Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología, 2004. Vol. 24, N.º 2), el número de niños con sordera asociada a otras deficiencias estaba en torno al 30%, una cifra algo inferior a la obtenida en los estudios realizados en otros países.

Objetivos

Los objetivos que motivan la optimización de la adaptación protésica son conocidos.

Tabla 1.

Sordera sin deficiencias asociadas	60,1/70%
Problemas de aprendizaje	10,7%
Deficiencia intelectual	9,8%
Trastorno por déficit de atención (ADD/ADHD)	6,6%
Visión baja y ceguera	3,9%
Parálisis cerebral	3,4%
Trastornos emocionales	1,7%
Otras condiciones	12,1%

- Desarrollo del lenguaje oral (acceso al lenguaje escrito a través de la fonología).
- Desarrollo emocional.
- Acceso curricular.
- Integración social.

Las adaptaciones pediátricas con un enfoque interprofesional deben contar con la colaboración de los siguientes especialistas que intervienen:

- Audiólogos/audioprotesistas pediátricos.
- Otorrinolaringólogos/logopedas/pediatras.
- Psicólogos/psicopedagogos.
- Trabajadores sociales.

Así como la información de padres y familia/cuidadores.

Cribado auditivo neonatal:

- En los Estados Unidos cada día nacen 33 bebés con pérdida auditiva.
- Nueve de cada 10 bebés pasan por el cribado antes de dejar el hospital.
- Desde diciembre de 2005, en Inglaterra todos los recién nacidos pasan por el cribado.
- Muchos otros países tienen cribado auditivo neonatal universal o al menos para bebés con factores de riesgo (p. ej., Suiza, Polonia, Alemania, Nueva Zelanda, Dinamarca, Turquía).

Desarrollo del cribado auditivo neonatal en España

Tendemos a pensar que en nuestro país vamos a la zaga en audiología, pero podemos comprobar que apenas hace dos años tampoco existía cribado auditivo neonatal universal en el Reino Unido.

En el ámbito local, a pesar de las directrices que se marcan, el proceso para su realización es lento. A pesar de eso, excepto en las ciudades de mayor densidad

de población, donde el cribado sólo llega a cubrir a niños del grupo de riesgo, el avance es importante. El proceso se canaliza a través de las Comunidades Autónomas y ya son varias las que han optado por el cumplimiento y desarrollo del cribado universal de la audición.

No tenemos datos estadísticos, pero debemos imaginar que las cifras del estudio mencionado y realizado por nuestro servicio, ha mejorado desde el año 2003.

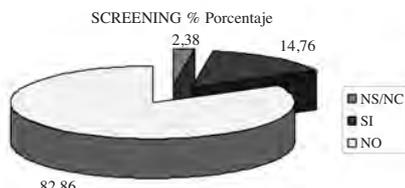
Los datos que tenemos más actuales y que nos influyen de forma muy importante a la hora de la realización de la adaptación protésica, reflejan que la sospecha por parte de los padres o desde el ámbito educativo apenas es tenida en cuenta. El diagnóstico todavía se realizaba excesivamente tarde y el tiempo transcurrido entre éste y la adaptación protésica era excesivamente negativo. Los datos obtenidos son los siguientes:

Sordera infantil prelocutiva n = 180
n = 210

Adaptación

La adaptación audioprotésica realiza un papel sumamente complejo y vital a la vez.

Vemos que, independientemente de los conceptos que establecemos sobre el carácter intrínseco de la sordera, la realización de la adaptación protésica tiene re-



Diagnóstico

Figura 1

Edad promedio

	Sospecha	Diagnóstico	Adaptación prótesis
C. Medá, 2004		28 meses	32 meses
PiP 2003	13,6 meses	20,4 meses	27,7 meses
Deseable		< meses	6 meses



(J. Carlos Calvo, 2005)

levancia tanto en los términos de prevención de los efectos que causa una deficiencia auditiva como en el comportamiento que necesitamos del niño en su participación social.

La adaptación de los audífonos apropiados requiere conocimientos desde diferentes áreas de intervención.

- El grado y la configuración de la pérdida auditiva.
- Los datos específicos por oído.
- La existencia o no de un componente conductivo.

En niños muy pequeños, generalmente, se necesitan varias sesiones para obtener toda la información necesaria.

Para el desarrollo de la adaptación protésica hoy en día son de un interés muy relevante las diferentes pruebas diagnósticas que complementen la información necesaria para su realización lo más precozmente posible.

Por tanto, el valor de estas pruebas objetivas es en muchas ocasiones determinante de la premura o demora en la intervención protésica.

- Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral.
- Potenciales evocados de estado estable.
- Timpanometría de alta frecuencia.

Sobre la estimación de los umbrales auditivos conductuales a través de los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral se ha demostrado que los umbrales estimados específicos en frecuencia (dBnHL) están de 10-20 dB por encima de los umbrales auditivos conductuales (dBHL) (Stapells y cols., 1995) y que deberemos tener en cuenta este factor en el ajuste y adaptación de los audífonos.

Se han establecido los factores de corrección para los umbrales de los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (Bagatto, 2006):

250 Hz	500 Hz	1.000 Hz	2.000 Hz	4.000 Hz
-25	-20	-15	-10	-5

Las diferencias entre los resultados potenciales evocados de estado estable y las pruebas conductuales determinan que existen, en audición normal o una leve deficiencia auditiva, 20dB de diferencia,

y menos de 10 dB en los resultados de pérdidas de moderadas a severas.

Estos datos son mayores de 15 a 20 dB en las frecuencias graves y menores de 10 dB en las altas frecuencias. (Carlos Costa, 2006).

Timpanometría

Los datos que nos aportan la timpanometría o los reflejos acústicos son, en muchas ocasiones, determinantes a la hora de la realización de la adaptación protésica.

Las conclusiones en la realización de estas pruebas son las siguientes. Estas recomendaciones que se señalan vienen determinadas por las diferencias en las características de resonancia de oído medio.

- En niños mayores de 4 meses de edad (algunos autores dicen hasta 7 meses e incluso hasta el año) puede utilizarse el tono de sonda estándar de 220 Hz para detectar efusión en el oído medio.
- En niños menores de 4 meses de edad, debe utilizarse un tono de sonda de alta frecuencia 1.000 Hz.
- Los reflejos estapediales además de complementar las diferentes pruebas contribuyen a la obtención de datos que en ocasiones o puntualmente pueden ser relevantes a la hora del ajuste de las prótesis.

La tecnología según las necesidades del niño:

- Selección del modelo.
- Audibilidad.
- Ganancia multicanal y modelado de la MPO.
- Audición en ruido (uso de sistemas de FM).
- Estrategia de procesamiento de la señal.
- Número de programas/uso de programas automáticos.
- Control de *feed-back*.
- Flexibilidad en el audífono.

(Protocolo de amplificación pediátrica [GAP], 2004).

Puntos clave de la adaptación protésica:

- Las características deben ajustarse a las necesidades individuales del niño y la familia.
- Los sonidos deben ser audibles, confortables y seguros.
- Los objetivos prescriptivos deben alcanzarse a través de una variedad de niveles de entrada.
- El control de la realimentación.
- ¡La flexibilidad es la clave!
- Las sesiones de seguimiento son vitales (cada cuatro semanas en bebés).
- Saber, lo más precisamente posible, en qué medida la adaptación del audífono facilitará el desarrollo del lenguaje oral.
- Proporcionar un sustituto razonable del *feed-back* inmediato del niño.

Verificación

Objetivos:

- Saber, lo más precisamente posible, en qué medida la adaptación del audífono facilitará el desarrollo del lenguaje oral.
- Proporcionar un sustituto razonable del *feed-back* inmediato del niño.

(Scollie and Seewald, 2002)

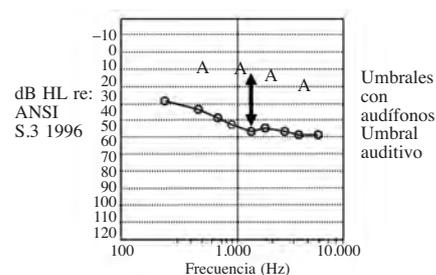
Un buen procedimiento de verificación para niños es el que:

- Asegura la audibilidad del habla (incluida la propia voz) en un rango de distintas entradas.
- Es un procedimiento eficiente, fiable y válido.
- Proporciona objetivos de MPO.
- Es apropiado para niños pequeños.

Opciones de verificación:

- Ganancia funcional, audiograma con audífonos.
- Fórmula de prescripción pediátrica (como el DSL y el NAL).

La realidad es que en numerosas ocasiones, tanto las curvas de ganancia como las de incomfort, no se ajustan a las referidas por ninguno de los procedimientos de prescripción de la ganancia en niños.



Opción de verificación 1: el audiograma con audífono.

Además existen diferencias en la prescripción de la ganancia entre diferentes formulas, bien sean las recomendadas por el fabricante que están incluidas en el software de adaptación, o entre las diferentes procedimientos de prescripción de la ganancia.

Seguimiento audiológico

Cuando el niño tiene la maduración suficiente, los umbrales conductuales son esenciales para:

- Evaluar por completo la vía auditiva (las oloemisiones acústicas y los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral sólo evalúan el tronco cerebral).
- Apoyar los datos objetivos que ya se han obtenido.
- La audiometría por refuerzo visual su realización es posible a partir, aproximadamente, de los 6 meses de edad.

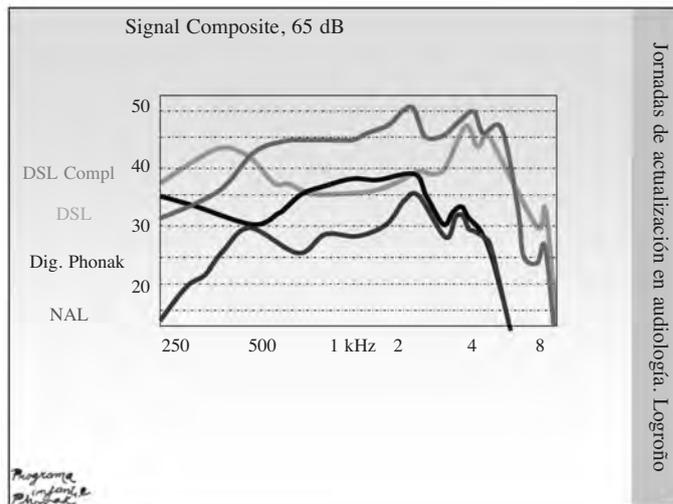
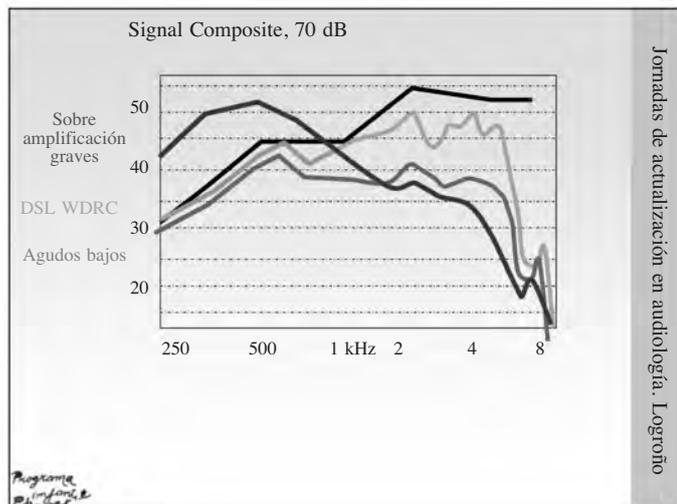
Valoración funcional de la audición

Los test o pruebas para valorar o verificar las respuestas del audífono que tenemos a nuestra disposición varían según la etapa cronológica de edad del niño. Todas ellas sirven para:

- Para ayudar a comprobar el desarrollo (educativo) del niño.
- Se completa a través del tiempo con el aporte de los padres, logopedas y profesores.

Uso de herramientas de valoración funcional:

- Para valorar las habilidades auditivas actuales del niño.



- Para valorar los beneficios de la amplificación.
- Para determinar las necesidades de comunicación del niño en el hogar, la escuela u otros entornos.
- Para implicar a los padres en la evaluación de su hijo.

Enumeración:

- Escala de integración auditiva significativa (Meaningful Auditory Integration Scale [MAIS]). Robbins, Renshaw y Berry, 1991.
- Screening de riesgo educativo por problemas auditivos (Screening Inventory for Targeting Educational Risk [SIF-TER]). Anderson y Matkin, 1996.
- Función auditiva temprana (Early Listening Function [ELF]). Anderson y Matkin, 1996.
- Inventario auditivo para la educación (Listening Inventories for Education [LIFE]). Karen L. Anderson, Ed. S. Y Josep J. Smaldino, Ph.D.
- Inventario de las dificultades auditivas de los niños en el hogar (Children Home Inventory Difficulties [CHILD]). Karen L. Anderson.

Algunas de las conclusiones de los trabajos elaborados en los últimos años determinan que no suele haber ventaja de un método de adaptación protésica sobre otro. Los niños se «acostumbran» a oír de la forma que determinemos.

Pero en realidad posiblemente sí la haya porque no creo que hayamos comproba-

do la localidad en la producción vocal dependiendo de las diferentes estrategias de adaptación.

Este resumen que consideramos oportuno, si es motivo de reflexión, y del desarrollo de la intervención interprofesional será como decía el Dr. Ciril Rozman: «Si no curas el todo, no curas la parte».

BIBLIOGRAFÍA

Abbott Gabbard, S. Minnesota Department of Health Infant Audiologic Assessment Protocol.

AMERICAN ACADEMY OF AUDIOLOGY (2003). Pediatric Amplification Protocol. En: www.audiology.org.

Bagatto, M. P. Scollie, S. D. Seewald, R. C. Moodie, K. S. y Hoover, B. (2002). Real-Ear-to-Coupler Difference (RECD) Predictions as a Function of Age for Two Coupling Procedures. *Journal of the American Academy of Audiology*, 13(8), 416-27.

Barajas, J. J. y Zenker, F. (1999) Potenciales evocados auditivos. En Carlos Suarez (Ed.): Tratado de Otorrinolaringología y Patología de Cabeza y Cuello. Tomo II (Otología). Madrid. Proyectos Médicos. Capítulo 72.

Barajas, J.J. y Zenker, F. Potenciales evocados auditivos continuos [on line]. (2002). *Revista electrónica de audiolología*, 1(2), 20-24. En: <http://www.auditio.com/revista/pdf/vol1/2/010202.pdf>.

www.auditio.com/revista/pdf/vol1/2/010202.pdf.

BIAP. Recomendaciones. En: www.biap.org.

Byrne, D. y Dillon, H. (1986). The National Acoustic Laboratories (NAL) new procedure for selecting the gain and frequency response of a hearing aid. *Ear Hear*, 7(4), 257-65.

Calvo Prieto, J. C. y Maggio de Maggi, M. (2003). Audición infantil. Marco referencial de adaptación audiológica infantil. Programa Infantil Phonak. Barcelona, Clipmedia Ediciones.

Cornelisse, L. E., Seewald, R. C. y Jamieson, D. G. (1995). The input/output (i/o) formula: A theoretical approach to the fitting of personal amplification devices. *Journal of the Acoustical Society of America*, 97(3), 1854-64.

Delgado Hernández, J. y Zenker, F. (2002). El promedio del espectro del habla [on line]. *Revista electrónica de audiolología*, 1(3), 20-24. En: <http://www.auditio.com/revista/pdf/vol1/3/010202.pdf>.

Delgado Hernández, J., Zenker, F. y Barajas J. J. (2003). Normalización de los potenciales evocados del tronco cerebral I: Resultados en una muestra de adultos normoyentes [on line]. *Revista electrónica de audiolología*, 2(1), 13-18. En: <http://www.auditio.com/revista/pdf/vol2/1/020104.pdf>.

- Dillon, H. (1999). NAL-NL1: A new prescriptive fitting procedure for non-linear hearing aids. *Hearing J*, 52(4), 10-16.
- Gotzens, A. y Marro, S. (2001). Prueba de valoración de la percepción auditiva. Barcelona, Masson.
- Ling, D. (2002). El maravilloso sonido de la palabra: Programa auditivo-verbal para niños con pérdida auditiva. Editorial Trillas
- Marco, J., Matéu, S. y cols. (2003). Libro blanco sobre hipoacusia detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Codepeh, Ministerio de Sanidad y Consumo.
- Martinez Beneito, P., Morant, A., Pitarch, F., García J. y Algarra, M. (2002). Potenciales auditivos de estado estable a multifrecuencia como técnica de determinación de umbrales auditivos. *Acta Otorrinolaringología Esp*, 53.
- Monfort, M., Juarez, A. y Rivera, B. (1991). La inteligibilidad en el niño y adolescente sordo. Actas XI Congreso Nacional de AEES (pp. 71-83), Mérida.
- Moodie, K. S., Seewald, R. C. y Sinclair, S. T. (1994). Procedure for predicting real-ear hearing aid performance in young children. *American Journal of Audiology*, 3, 23-31.
- Pascoe, D. P. (1989). Clinical measurements of the auditory dynamic range and their relation to formulas for hearing aid gain. En J. H. Jensen (eds.). *Hearing Aid Fitting: Theoretical and Practical Views* (pp. 129-151).
- Grupo audioprotésico pediátrico. (2004). Recomendaciones al protocolo de amplificación pediátrica.
- Scollie, S. D. y Seewald, R. C. (2002). Electroacoustic verification measures with modern hearing instrument technology. En R. C. Seewald y J. S. Gravel (eds.). *A sound foundation through early amplification: Proceedings of the second international conference* (pp. 121-137). Stäfa Switzerland, Phonak.
- Scollie, S. D. y Seewald, R. C. (2002). Hearing aid fitting and verification procedures for children. En: J. Katz (ed.). *Handbook of clinical audiology* (pp. 687-706). Baltimore, Williams & Wilkins.
- Seewald, R. C., Ross, M. y Spiro, M. K. (1985). Selecting amplification characteristics for young hearing-impaired children. *Ear and Hearing*, 6(1): 48-53.
- Seewald Richard, C. (1995). Focus n.º 20: The desired sensation level (DSL). Method for hearing aid fitting in Infants and Children. En: www.phonak.com.
- Stelmachowicz, P. G., Hoover, B. M., Lewis, D. E. y Brennan, M. (2002). Is functional gain really functional? *The Hearing Journal*, 55(11), 38-42.
- Talbot, P. (2002). Terapia auditiva verbal. Una selección de apuntes. Auditory Verbal Internacional.
- Zenker, F. y Barajas J. J. (1999). Adaptación de audífonos en función del promedio del espectro de la palabra hablada. Estudio de un caso único. En: J. D. Martín Espino (ed.). *Logopedia escolar y clínica. Últimos avances en Evaluación e Intervención*. Madrid, Editorial CEPE.

HIPOACUSIA DE TRANSMISIÓN: IMPLANTE DE VÍA ÓSEA-BAHA

Dr. Antonio Sánchez del Hoyo
FEA ORL Hospital San Pedro, Logroño

Presentado en Jornadas Nacionales de Actualización en Audiología
20-21 de abril de 2007. Logroño

INTRODUCCIÓN

Este sistema evita el paso del sonido por el CAE reforzando la transmisión del sonido por la vía ósea.

Se basa en el principio de la osteointegración de un implante de titanio sobre el hueso temporal, que es rodeado por el hueso que se remodela gradualmente para adaptarse a él (osteointegración). Los implantes de titanio puro con una superficie mecanizada específica con microirregularidades se anclan en el hueso sin intervención de tejido fibroso (técnica del Prof. Branemark).

Estos implantes tienen como antecedentes en los primeros implantes dentales (1960). En 1970 comienzan a utilizarse implantes para rehabilitación craneofacial y es en 1977 cuando llegamos al primer paciente tratado con Baha.

Inicialmente se utilizaron implantes con Transmisión Percutánea en que la transmisión se hacía a través de la piel como en el modelo inicial AUDIANT (fig 1). Posteriormente se han comenzado a utilizar los implantes osteointegrados que transmiten directamente sobre el hueso, es el sistema que presentamos como Baha (fig 2).

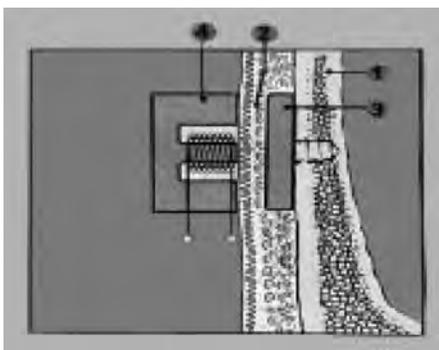


Figura 1: AUDIANT

En Audiant el transductor se apoya directamente sobre la piel. En Baha el transductor lo hace completando la pieza externa con una bayoneta de acoplamiento, que se unirá a un pedestal fijo al implante y perforando la piel.

La transmisión transcutánea del sonido hacia el cráneo mejora 10-15 dB a la percutánea con lo que tenemos una ganancia auditiva adicional.

Las prótesis auditivas ancladas al hueso u osteointegradas (BAHA) son unos dispositivos semi-implantables que reciben las ondas de presión sonora las transforman en vibración mecánica que transmiten al hueso y alcanzan la cóclea de forma directa. Eluden así el paso por el conducto auditivo externo y el oído medio.

Partes del sistema Baha (fig. 2): Esta prótesis está constituida por un procesador o transductor de conducción ósea fijado sobre el hueso mediante un pilar unido a un implante de titanio como se puede ver en la fig. 2

- Hueso
- Tejido subcutáneo
- Implante de titanio
- Pilar de titanio
- Procesador de sonido

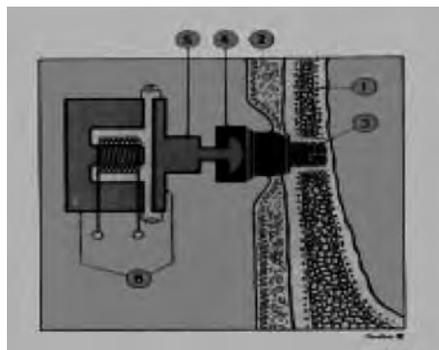


Figura 2: Baha

El sistema Baha puede obtenerse con diferentes colores que se adaptan al color de la piel o pelo del paciente con lo que se consigue una mejor integración estética y mayor grado de aceptación.

INDICACIONES DEL SISTEMA BAHA

Básicamente es un sistema indicado en pacientes con hipoacusia conductiva o mixta como es el caso de:

- Otitis media crónica (OMC).
- Atresia congénita o malformación del conducto auditivo externo (CAE) u oído medio.
- Cavidades radicales.
- Colesteatomas.
- Otosclerosis (cuando existe riesgo en el tratamiento quirúrgico).

En la OMC se llega, a veces, a una constante lucha entre la otorrea y el uso del audífono.

Nuevas indicaciones además de las tradicionales son:

- Sordera unilateral perceptiva (SSD)
 - Neurinoma del acústico
 - Colesteatoma intralaberíntico
 - Sordera súbita
 - Síndrome de Menière
 - Sordera unilateral congénita
- Baha bilateral

Es muy importante la estimulación precoz de la vía auditiva lo antes posible para evitar problemas futuros. Es el caso de los niños y hasta la cirugía podemos utilizar sistemas como diademas con un transmisor indicadas en niños demasiado jóvenes para cirugía y recomendada a partir de los 3 meses.

VENTAJAS DEL SISTEMA BAHÁ

Utilización de BAHÁ en la sordera unilateral (fig. 3):

- Tratamiento efectivo en pacientes con sordera unilateral, así suplente el efecto de la atenuación transcraneal del sonido, que viene a suponer unos 5–15 dBs.
- Alivia el handicap de audición debido al efecto sombra de la cabeza. Este efecto es mínimo a 1.500 Hz pero se incrementa para ser de 15 dB a 5.000 Hz.
- Ofrece una mejor localización espacial
- Mejora la comprensión del habla en ambientes ruidosos. Eso ofrece una mejor calidad en la relación social.
- Mejores resultados que los pacientes tratados con sistemas tradicionales CROS en los que con el tiempo hay dificultad de ajuste en las patillas.

En las adaptaciones de BAHÁ bilaterales (fig. 4):

- Mejora la localización del sonido.
- Mejora la percepción del habla en silencio.
- Restaura audición binaural.
- Mejora la percepción del habla en ruido.

Esto se traduce en una serie de beneficios para el paciente como son:

- Mejora significativa de la calidad de vida.
- Menos visitas al ORL por infecciones.
- Confianza en la comunicación.
- No hay presión sobre la piel.

SELECCIÓN DE PACIENTES

Hipoacusia conductiva o mixta que cumpla los siguientes criterios:

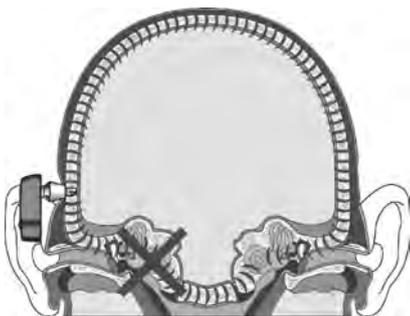


Figura 3

- Edad superior a los 3 años de edad (masa ósea suficiente). La mayoría de los pacientes presentan un volumen y calidad ósea suficientes para instalar con éxito un implante de titanio. La FDA aprueba su uso con más de 4 años de edad. En Europa se ha implantado a niños de hasta 3 años de edad. Posiblemente la edad más apropiada para implantar está entre 2 y 4 años.
- Umbrales de pérdida de la vía ósea ≤ 45 dB.
- Discriminación verbal $\geq 60\%$.
- Pacientes psicológicamente muy motivados.
- El GAP vía aérea-vía ósea es irrelevante, en general es suficiente una reserva coclear mejor de 65 dB. El Gap es menos importante ya que el éxito va a depender más del umbral óseo.

Para la selección se utiliza un protocolo que incluye:

- Pruebas audiológicas.
- Audiometría tonal liminar.
- Audiometría vocal.
- Test rod y test de diadema que simulan los efectos de la cirugía, en general la percepción del sonido para el paciente será, como mínimo, similar a la que perciba con el implante.
- Consentimiento informado como en cualquier otra cirugía.

PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO

1. Posicionamiento del implante con un molde sobre la piel. Se prepara el área retroauricular como para cualquier otra cirugía otológica, se evita que la prótesis

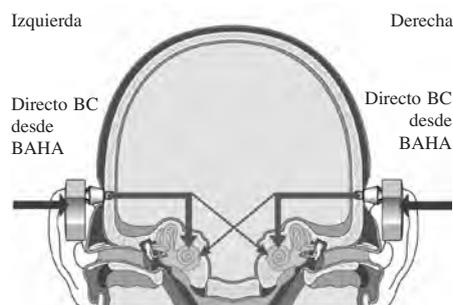


Figura 4



Figura 5



Figura 6

contacte con pabellón auricular para evitar la retroalimentación acústica.

2. Extirpación de un colgajo de tejido subcutáneo. Se extirpa un colgajo de piel respetando el periostio, que se levanta únicamente en el lugar escogido para el implante dejando la cortical ósea expuesta.

3. Fresado: sobre la cortical ósea se fresa iniciando con una fresa-taladro, para después completar el orificio con una fresa de avellanar de punta roma.

4. Inserción del implante: se elabora el roscado con fresa a baja velocidad y se coloca el tornillo de titanio.

5. Reposición del colgajo: se recubre la zona con colgajo muy adelgazado y libre de pelo.

La cirugía puede realizarse en uno o dos tiempos para esperar a la osteoin-

tegración (entre 3-6 meses). Se rechazan los pacientes con hueso deficiente o que han sido irradiados previamente.

BIBLIOGRAFÍA

- Tjellström. (1995). The Bone-anchored hearing aid. En "Otologic Surgery". D. Brackmann editor. Philadelphia, W. B. Saunders Co.
- Branemark, P. I., Hansson, B. O., Adell, R. Osseointegrated implants in the treatment of the edentulous jaw. Scand J Plast Reconstr Surg, 111 (suppl 16), 1-132.
- Albrektsson, K. J. T., Branemark, P. I., Hansson, B. O., Lindström, J. (1981). Osseointegrated titanium implants: Requirements for ensuring a long-lasting, direct bone-to implants anchorage in man. Acta Orthop Scand, 52, 155-170.
- Goode, R. L., Rosenbaum, M. L., Maniglia, A. J. (1995). The history and development of the implantable hearing aid. Otolaryngol Clin North Am, 28, 1-16.
- Hough, J. V. D., Hough, D. A., Mc-Gee, M. (1995). Long term results for the Xomed Audiant Bone Conductor. Otolaryngol Clin North Am, 28, 43-52.
- Negri, S., Bernarth, O., Häusler, R. (1997). Bone conduction implants: Xomed Audiant Bone Conductor vs. BAHA. ENT Journal, 76, 6.
- Tjellström, A., Hakansson, B. (1995). The bone-anchored hearing aid: design, principles, indications and long-term clinical results. Otolaryngol Clin North Am, 28, 53-72.
- Freijanes Otero, J., Gil-Carcedo, E., Vallejo, L. A. y Gil-Carcedo, L. M. (2003). Audífonos de fijación osteointegrada prótesis auditiva anclada a hueso. Integración, 25.
- Abad Royo, J. M., Pérez Sánchez, A., Chamizo García, J. J. (2000). Nuestra iniciación con Baha. ORL ARAGON, 3(2), 15-17.
- Tjellström, A., Hakansson, B., Granstrom, G. (2001). Bone Anchored hearing aid: current status in adults and children. Otolaryngol Clin North Am, 34, 337-364.