

IMPLANTE COCLEAR: POSIBLE TRATAMIENTO PARA LA NEUROPATÍA AUDITIVA

RESUMEN

La neuropatía auditiva es un conjunto de enfermedades que cursan con hipoacusia con especial dificultad para la comprensión de la palabra. Su etiología es muy diversa, pudiendo ser tanto hereditaria como adquirida. El diagnóstico precoz es fundamental para el tratamiento y se realiza mediante PEATC y OEA. Atendiendo a la etiología del proceso y a su severidad, el tratamiento puede variar desde apoyo en la adquisición del lenguaje por logopedas hasta la colocación de un Implante Coclear.

ABSTRACT

Auditory neuropathy is a spectrum of pathologies associated with hearing loss with special difficulty understanding the speech. Its etiology is very diverse and can be both inherited and acquired. Early diagnosis is critical for treatment and is performed by AEP and OAE. In response to the etiology of the process and its severity, treatment may range from support in the acquisition of language by speech therapists to the placement of a Cochlear Implant.

INTRODUCCIÓN

La neuropatía auditiva fue definida por Starr en 1986 como un desorden auditivo que produce hipoacusia objetiva y subjetiva, con una gran dificultad para la comprensión de la palabra y por lo tanto, dificultad para la adquisición del lenguaje.

Se caracteriza fundamentalmente porque, a pesar de haber una alteración en los Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral (PEATC), las Otoemisiones Acústicas y los Microfónicos Cocleares son normales. Esto se debe a que en esta patología no hay afectación de las células ciliadas externas sino de la vía auditiva retrococlear.

A día de hoy, se sabe que la neuropatía auditiva no es una patología como tal, sino un conjunto de enfermedades de etiología muy diversa, por lo que se prefiere el uso del término Espectro de la Neuropatía Auditiva.

El implante coclear (IC) consiste en un electrodo que introducido en la cóclea estimula eléctricamente las fibras del nervio auditivo que permanecen funcionales; creando así impulsos nerviosos, que viajan por la vía auditiva, y terminan en los centros auditivos corticales, donde podrán ser interpretados como sonidos.

El IC ofrece unos excelentes resultados funcionales en las hipoacusias neurosensoriales de origen coclear.

La cirugía apoyada en el microscopio no puede considerarse realmente una novedad, pero debemos reseñar que la difusión actual de su uso por otras especialidades se debe a que durante décadas la Otorrinolaringología ha venido empleando el microscopio de operaciones de manera exclusiva, y su manejo y uso es fundamental en la cirugía del IC.

Lo que ha establecido una nueva concepción en nuestras tareas ha sido la introducción y el actual desarrollo de dos medios instrumentales: la endoscopia y la cirugía robótica.

La endoscopia permite acceder a lugares recónditos de nuestra complicada anatomía con abordajes mínimamente invasivos y el robot quirúrgico proporciona una precisión exacta en los movimientos más delicados.

En Otología, su uso exclusivo o en combinación con la microscopía, permite crear una visión tridimensional perfecta, que ayuda extraordinariamente en el seguimiento de las lesiones y en el abordaje de implantación de los distintos dispositivos auditivos disponibles en la actualidad.

MATERIAL Y MÉTODOS

El trabajo describe el caso clínico de una paciente del Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid, en la que se detectó hipoacusia hace seis años mediante el programa de detección precoz de Hipoacusia Infantil del Sacyl. Siguiendo este programa se realizaron Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral Automáticos (PEATC-A), que tuvieron como resultado REFER bilateral. Al mes de edad corregida se realizó nuevo PEATC-A confirmando que no pasa la prueba en ningún oído.

La paciente no tiene ningún factor de riesgo para la hipoacusia neonatal. La exploración otorrinolaringológica es normal.

Siguiendo el Protocolo de Detección Precoz y Atención Integral de la Hipoacusia Infantil de la Junta de Castilla y León, se solicitan PEATC a los 3 y 6 meses de edad corregida, con el objetivo de buscar el umbral auditivo de la paciente. El resultado fue una ausencia de potenciales auditivos en ambos oídos. Se completa el estudio audiológico mediante OEA, observándose presencia de otoemisiones bilateralmente.

Ante la alta sospecha diagnóstica de Neuropatía Auditiva, se solicita estudio genético informado de Mutación locus Q829X en el gen OTOF (2p22; DFNB9), gen que codifica la proteína otoferlina. La otoferlina se expresa en las células ciliadas internas y en las vesículas sinápticas; esta mutación implica un fallo en la transmisión del estímulo sonoro en este punto de la vía auditiva.

Tras realizar pruebas de imagen, TC y RM, confirmándose integridad anatómica de la vía auditiva, se realiza Implante Coclear, Nucleus 24 con procesador CP810.

En la actualidad, la paciente con seis años tiene un perfecto desarrollo lingüístico y una adecuada escolarización.

En relación con este caso clínico se realiza una búsqueda bibliográfica sistemática sobre la etiología, la clínica, el proceso diagnóstico y el tratamiento de la Neuropatía Auditiva en las bases de datos PubMed®, Uptodate® y Cochrane Plus, con el objetivo de contrastar nuestro caso con la revisión del tema en las bases de datos referidas. Así mismo se busca valorar la eficacia del Implante Coclear en la Neuropatía Auditiva en general y, en particular, en la causada por alteraciones del gen OTOF.

RESULTADOS

NEUROPATÍA AUDITIVA

La neuropatía auditiva fue definida por Starr y colaboradores en 1996 como un desorden auditivo que produce hipoacusia objetiva y subjetiva, con una gran dificultad para la comprensión de la palabra y dificultad para la adquisición del lenguaje.¹ A lo largo de los veinte años que han pasado desde 1996, se han propuesto numerosos nombres para esta patología como Disincronía Auditiva² o Pérdida Auditiva Neural³. En 2008, una reunión de expertos propuso como nombre más adecuado para esta patología el término de Espectro de la Neuropatía Auditiva, basándose en los resultados diferentes en cuanto a fisiopatología, etiología, clínica y respuesta al tratamiento de todos estos pacientes.

En el espectro de la Neuropatía Auditiva se engloba cualquier alteración de la vía auditiva desde el VIII par craneal hasta el córtex auditivo cerebral, aunque cuando hablamos de Neuropatía Auditiva verdadera nos referimos a aquella que afecta a las células ciliadas internas, las neuronas del ganglio espiral de Corti y las neuronas de la raíz coclear del VIII par craneal. Las células ciliadas externas no están afectadas y esto puede comprobarse en la práctica clínica mediante el uso de OEA y MC, que al estar presentes en esta patología nos indican, respectivamente, que la actividad contráctil y la actividad eléctrica de dichas células están conservadas.

La etiología de esta patología es muy diversa, considerándose el 40% de causa hereditaria, el 30 % de causa adquirida y un 30% de los casos idiopáticos.

Las neuropatías adquiridas son aquellas que se atribuyen a la incidencia de factores externos prenatales o posnatales, siendo considerados factores de riesgo por la CODEPEH (Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia): prematuridad, hiperbilirrubinemia, anoxia/hipoxia, procesos desmielinizantes, enfermedades autoinmunes y algunas enfermedades infecciosas como la parotiditis, la meningitis o el CMV.

Sospecha familiar de sordera*	Meningitis bacteriana*
Historia familiar de sordera	Síndromes con sordera*
Hipotiroidismo	Enfermedades neurodegenerativas*
Estancia en UCIN mayor de 5 días	Anomalías craneofaciales*
Exposición a ototóxicos	Ventilación con membrana extracorpórea*
Ventilación asistida	Trauma craneal grave*
Otitis persistente	Hiperbilirrubinemia* con exanguinotransfusión
Infecciones perinatales* (CMV, herpes, rubeola, sífilis y toxoplasmosis)	Quimioterapia

Tabla de factores de riesgo de la hipoacusia neonatal de la CODEPEH. Se encuentran marcados con * los factores de muy alto riesgo de sordera postnatal.⁴

En cuanto a las neuropatías auditivas hereditarias, pueden producirse de forma aislada (70%) o bien de forma sindrómica asociada a otras neuropatías periféricas.

Dentro de los Síndromes que cursan con Neuropatía Auditiva encontramos por frecuencia:

- La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth: se caracteriza por presentar una neuropatía sensoriomotora de aparición en la edad adulta. Se debe a destrucción progresiva de los nervios, bien sea de forma desmielinizante (tipo 1) o degeneración de la porción central o axonal (tipo 2). Esta patología puede deberse a mutación en diversos genes como el gen de la proteína mielínica zero (MPZ), el gen de la proteína mielínica periférica (PMP22), el gen GJB1 o el gen NDRG1.
- Ataxia de Fiedrich: enfermedad de herencia autosómica recesiva producida por una mutación en el cromosoma 9, en el gen que codifica la proteína flataxina, que cursa con debilidad muscular, ataxia y cardiopatía.
- La neuropatía óptica hereditaria de Leber: enfermedad de herencia mitocondrial en la que, además de hipoacusia postlingual progresiva, aparece afectación visual con pérdida de visión central de forma brusca y bilateral.
- La enfermedad de Refsum, enfermedad que cursa con neuropatía auditiva, pérdida de visión nocturna, alteraciones de la piel, alteraciones óseas y ataxia y que se transmite mediante herencia autosómica recesiva,

Las neuropatías adquiridas no sindrómicas o aisladas son aquellas alteraciones genéticas en las que la hipoacusia neurosensorial es el único síntoma. En el 80% de los casos son de herencia autosómica recesiva por lo que no suelen existir antecedentes familiares de sordera.⁵

Una de las mutaciones más frecuentes es la mutación locus Q829X en el gen OTOF (2p22; DFNB9). Esta alteración cursa con una hipoacusia neurosensorial profunda bilateral y congénita. Este gen es responsable de codificar la otoferlina, una proteína que se expresa en las células ciliadas internas y las vesículas sinápticas.

Según Miglosi y colaboradores está es la tercera causa de sordera genética prelingual en España.⁶

Este punto toma especial relevancia debido a que muchos programas de screening neonatal de hipoacusia se basan en el uso de las Otoemisiones Acústicas. En la Neuropatía Auditiva, las OEA son normales al no estar afectadas las células ciliadas externas. En estos casos se produce un falso positivo, situación que condiciona un retraso importante en el diagnóstico de hipoacusia del recién nacido y la implementación de la terapéutica adecuada.

El Programa de Detección Precoz de la Hipoacusia Neonatal de Castilla y León se basa en el uso de PEATC-A, por lo que no existe el riesgo de aparición de falsos positivos en esta etiología.

En el 15 % de los casos la transmisión de esta patología es de herencia autosómica dominante, por ejemplo la mutación en el gen AUNA (cromosoma 13q 14-21) que cursa con hipoacusias variables de tipo progresivo a partir de los 18 años de edad en varios miembros de la familia.

En menos de un 5% de los casos la herencia es ligada al cromosoma X, siendo el principal ejemplo de este tipo de transmisión la mutación en el gen que codifica la pejuakina, que cursa con problemas de discriminación del habla entre los 10-16 años afectando fundamentalmente a frecuencias graves.

Para llevar a cabo el diagnóstico de neuropatía auditiva es muy importante realizar una buena anamnesis que investigue antecedentes como prematuridad, hiperbilirrubinemia, sufrimiento fetal agudo o anoxia perinatal, que podrían hacernos pensar en una neuropatía auditiva secundaria, así como preguntar por antecedentes familiares de sordera para confirmar un posible origen hereditario. La exploración física completa es necesaria para valorar la presencia de alteraciones a otros niveles que debería hacernos pensar en una neuropatía auditiva sindrómica.

Ante una HNS deben realizarse pruebas de imagen para descartar malformaciones o patología orgánica causa de esta hipoacusia. Se solicitan las pruebas para confirmar integridad anatómica de la vía auditiva.

En la neuropatía auditiva la exploración física otorrinolaringológica y la imaginería serán normales, por lo que será imprescindible para el diagnóstico la realización de pruebas audiológicas especiales y electrofisiológicas.

La prueba gold estándar para valorar la audición en el recién nacido son los Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral (PEATC), ya que miden la capacidad del nervio auditivo de despolarizarse sincrónicamente ante un estímulo externo. Además, son rápidos de realizar y por tanto muy útiles como prueba de cribado.

En los PEATC existen varias curvas que se pueden valorar (I-V) pero en la clínica las más utilizadas son la I-III y V. La onda I refleja la despolarización del nervio auditivo provocada por la estimulación de la cóclea. La onda III y la V se producen en el tronco del encéfalo a nivel de la protuberancia y el mesencéfalo, respectivamente.

En el caso del recién nacido, para determinar con precisión el umbral objetivo, se registra la onda V a diferentes intensidades con pasos de 5-10 dB, siendo el umbral la intensidad con la que se estimula la última respuesta objetiva. En los PEATC-A se marca un umbral automático en 35 dB. Si el umbral supera los 35 dB nos encontraremos ante una hipoacusia.

Para valorar la posible localización del problema pueden utilizarse pruebas como las Otoemisiones Acústicas o los Microfónicos Cocleares que valoran la actividad de las células ciliadas externas.

Las Otoemisiones Acústicas reflejan la actividad contráctil de las células ciliadas externas y se encuentran, por tanto, presentes en la neuropatía auditiva en el momento del diagnóstico. En ocasiones las OEA desaparecen con el tiempo debido a degeneración de las células ciliadas externas o al uso de audioprótesis, pero se ha demostrado que la percepción del habla y la adquisición del lenguaje no son diferentes en estos pacientes.

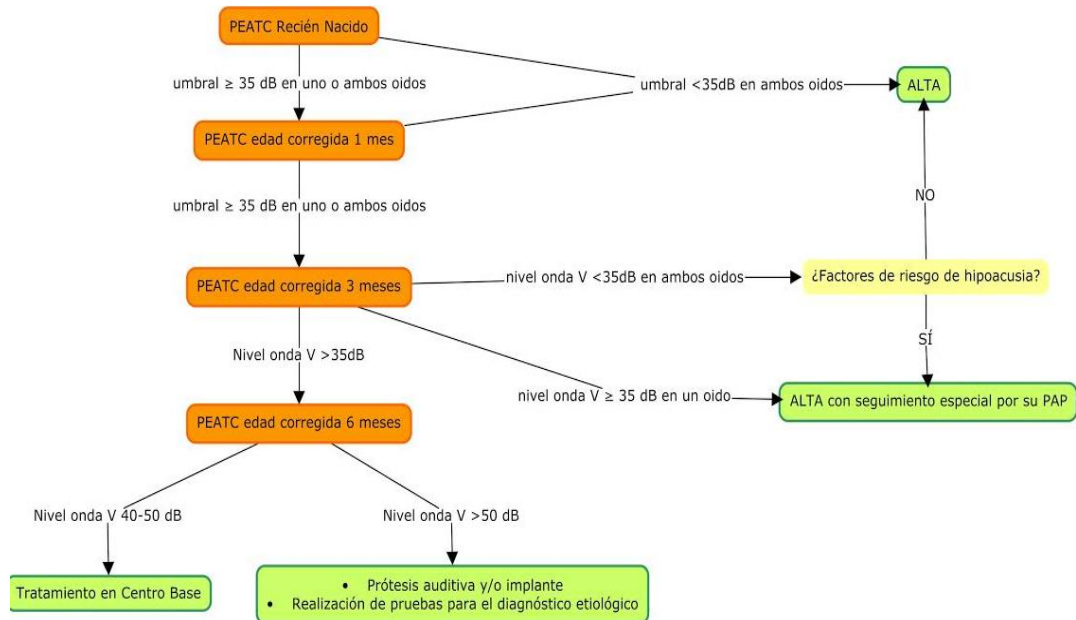
Los Microfónicos Cocleares son una respuesta preneural de la cóclea originada en las CCE. Su origen es por tanto similar a las OEA pero aparecen a veces en oídos donde estas no están presentes bien por la contribución en los MC de las CCI o bien porque el daño de las CCE sea suficiente para impedir el proceso de contracción activa pero no para abolir los MC. Los MC no aumentan en latencia al disminuir la intensidad del estímulo y esto es muy útil para diferenciar el componente coclear (mantiene latencias constantes) del componente neural.

Por tanto, el paciente con Neuropatía Auditiva presenta unos PEATC alterados y presencia de OEA y MC.

En cuanto a la edad a la que deben realizarse las diferentes pruebas, donde fijar los valores normales, cuando repetir las si están alteradas o existen factores de riesgo de hipoacusia... no existe un consenso entre los diferentes países o regiones. El Programa de detección Precoz de la Hipoacusia Neonatal de Castilla y León es de los mejores valorados a nivel Nacional.

El programa de cribado de Castilla y León es universal, debiéndose realizar a todos los recién nacidos en la Comunidad Autónoma. La primera prueba que se realiza es un PEATC-A, cuyo nivel de estimulación se fija en 35 dB. Si la respuesta es normal en ambos oídos, se trata de un resultado negativo y el paciente pasa la prueba. Si hay alteraciones en al menos uno de los dos oídos es necesario repetir la prueba antes de que cumpla un mes de edad corregida. Esta segunda prueba se valora igual que la anterior, si los dos oídos pasan la prueba el resultado es negativo y el paciente recibe el alta y si uno de los dos oídos no pasa la prueba se considera que el cribado ha sido positivo y se deberá estudiar al paciente. En esta nueva fase diagnóstica se vuelven a realizar los PEATC buscando umbral a los 3 meses de edad corregida, siendo recomendable realizar también las OEA. En esta prueba se valorará la onda V y se dará el alta al paciente si se encuentra a nivel menor o igual a 35 dB en ambos oídos y no hay factores de riesgo. Si uno de los dos oídos tiene el umbral superior a 35 dB o existen factores de riesgo de hipoacusia se dará el alta también, pero en este caso será necesario un seguimiento especial protocolizado por su Pediatra de Atención Primaria. En el caso de que en los dos oídos el umbral sea superior a 35

dB se confirma el diagnóstico de hipoacusia bilateral y será necesario repetir las pruebas al sexto mes de edad corregida, ya que a esta edad las pruebas ya permiten valorar el grado de hipoacusia y eso nos permitirá elegir el tratamiento adecuado.



Algoritmo diagnóstico hipoacusia neonatal. Elaboración propia a partir del programa de detección precoz y atención integral de la hipoacusia en Castilla y León.⁷

A partir del sexto mes, en todos los niños con hipoacusia >35 dB se comienza con tratamiento multidisciplinar en el Centro Base con el fin de desarrollar al máximo sus capacidades de aprendizaje del lenguaje. Además del tratamiento, se realizan pruebas para conocer la etiología de la hipoacusia. Actualmente, en los niños, salvo en casos concretos (hipoacusia leve, progresiva, fluctuante o de inicio tardío, así como hipoacusias con patología vestibular o craneofacial asociadas) donde la probabilidad de encontrar una anomalía radiológica es relativamente elevada, el primer paso en el diagnóstico etiológico de una neuropatía auditiva moderada-severa no sindrómica son los estudios genéticos.

En España existe un panel que criba más del 50% de las causas de hipoacusia de herencia autosómica recesiva, entre ellas Conexina (26JB2, 31JB3, 30JB6), 3 genes de causa mitocondrial y el gen OTOF (DFNB9). Los resultados de esta prueba tardan solo un mes en estar disponibles y en el Hospital Universitario Río Hortega es una prueba que está dentro de su Cartera de Servicios.

IMPLANTE COCLEAR

El implante coclear (IC) es un electrodo que se introduce en la cóclea, donde estimula eléctricamente las fibras del nervio auditivo que permanecen funcionales. Mientras que las audioprótesis simplemente amplifican el sonido en el oído externo, el implante coclear permite eludir las partes del oído dañadas y crear impulsos nerviosos que viajan por la vía auditiva hasta los centros auditivos corticales donde podrán ser interpretados como sonidos.

El dispositivo se compone de un procesador que mediante micrófonos amplifica los sonidos de alta frecuencia del exterior y los convierte en datos digitales, que se transmiten mediante una bobina hasta el implante propiamente dicho, situado debajo de la piel. Desde ahí las señales eléctricas son a través de un electrodo a la cóclea, con lo que se estimulan las fibras nerviosas.

Existen unos criterios específicos para ser candidato a implante coclear, aún así, cada centro realiza una valoración individual de la capacidad auditiva del paciente en concreto y los posibles beneficios que se espera que consiga mediante la implantación.

Existen unas contraindicaciones que son: el no cumplimiento de los criterios audiométricos, contraindicaciones anatómicas (malformaciones congénitas que cursan con una agenesia bilateral de la cóclea), sociales (enfermedades psiquiátricas severas, ausencia de motivación hacia la implantación) y médicas (las hipoacusias sindrómicas cursan a veces con problemas cognitivos o motores que pueden complicar significativamente la inclusión del paciente como candidato al uso de implante coclear).

Se han realizado numerosos estudios comparando el uso del implante coclear unilateral frente al bilateral en la infancia, ya que la colocación y mantenimiento de un implante coclear es una operación de gran coste y hay que valorar cuidadosamente si el uso de dos implantes en lugar de uno mejora la capacidad auditiva, ya que los recursos son limitados.

Algunos de estos estudios valoran la mejoría que se produce con el implante coclear bilateral en la localización del sonido (lo que permite una mejor reacción ante situaciones de potencial amenaza como el tráfico), comprensión del lenguaje en ambientes ruidosos, mejor identificación del sonido e información sonora más completa.^{8,9}

Otro estudio comparativo llevado con 88 niños con hipoacusia profunda neurosensorial a los que se trató con implante coclear uni o bilateral llegó a la conclusión de que, aunque no hay diferencia significativa en el umbral auditivo entre ambos grupos sí que la hay en las pruebas verbales. Los niños con implante bilateral eran capaces de reconocer el 100% de las palabras y las frases trascurridos 2-3 años tras la implantación mientras que los niños con implante

unilateral no alcanzaban estos resultados ni siquiera 5 años después de la cirugía.¹⁰

Por todo esto en la actualidad se prefiere el uso de implante coclear bilateral en la infancia a pesar del elevado coste.

Respecto a la mejor edad para poner el implante coclear en la neuropatía auditiva también existe discusión, si bien hoy en día está aceptado que la implantación temprana facilita un mejor desarrollo de la audición y el lenguaje que la tardía. La neurociencia explica que existe durante el periodo postnatal un periodo de plasticidad neuronal en el que las áreas auditivas cerebrales son más sensibles a la estimulación y al aprendizaje del lenguaje.

Se ha visto que, en algunos casos, la colocación del implante coclear antes de los 12 meses mejora los resultados de este. Hay que tener en cuenta otras variables como un posible aumento del riesgo quirúrgico, el pequeño tamaño y grosor de los huesos del cráneo que dificulta la cirugía y el desarrollo de la mastoides.¹¹

Sin embargo, en la neuropatía auditiva la capacidad de adquisición del lenguaje es menor a la esperada por sus umbrales de audición y en algunos casos existe un retraso en la implantación, porque sus umbrales auditivos no cumplen criterios para el uso de un implante coclear y es necesario esperar para ver si hay un retraso en la adquisición del lenguaje. Algunos estudios se plantean si este retraso en la implantación de pacientes con neuropatía auditiva puede ejercer un efecto deletéreo en el desarrollo de la audición y el lenguaje.

Un estudio retrospectivo llevado a cabo en 2014 sobre niños con neuropatía auditiva concluye que aquellos implantados con menos de 24 meses adquieren mejor la audición y el lenguaje que los implantados más tarde.¹²

Otro estudio llevado a cabo en 2015 por el "Hospital for Sick Children" de Toronto analizó los resultados en diferentes test de audición (GASP Word, PBK Phoneme) siendo el porcentaje de aciertos en el GASP a los tres años de la implantación superior al 90% en los niños implantados antes de los 5 años e inferior al 50% en los implantados después de esa edad. En cuanto al PBK los resultados son similares, con un porcentaje de aciertos del 80% en los niños implantados antes de los 5 años y del 40% en los implantados más tarde.¹³

Otro dato a tener en cuenta además de la edad de implantación para poder prever la mejoría de la audición con un implante coclear es la causa de la hipoacusia, ya que el pronóstico es diferente según si existe o no daño del nervio auditivo.

En un estudio llevado a cabo con 140 niños con neuropatía auditiva se puso un implante coclear en 52 de ellos, de los cuales el 30% tenían alteraciones previas en el oído interno en la resonancia magnética nuclear. En los resultados se vio que un 50% de los niños implantados mejoraron sus umbrales auditivos, pero que

ninguno de ellos era de aquellos con hipoplasia o aplasia del nervio auditivo diagnosticada en la resonancia.¹⁴

Otro estudio compara la evolución del implante coclear en dos grupos de niños con neuropatía auditiva, uno sin alteraciones en el nervio auditivo y otro con hipoplasia o aplasia. Se comprueba que aquellos niños que tenían el nervio auditivo dañado antes del implante tienen una percepción peor que los otros un año después de la implantación.¹⁵

Por último, una revisión sistemática de 22 estudios llevada a cabo en 2014 determina que no hay diferencia en el desarrollo del lenguaje entre los niños con neuropatía auditiva a los que se lleva a cabo un implante coclear y los niños implantados por una hipoacusia neurosensorial de cualquier otra causa.¹⁶

PROCESO QUIRÚRGICO

La cirugía del Implante Coclear precisa de un equipo multidisciplinar formado específicamente para su realización.

El otorrinolaringólogo debe de tener una amplia experiencia en la cirugía otológica y se debe de contar con un otorrinolaringólogo formado en la realización e interpretación de las pruebas electrofisiológicas que se realizan intraoperatoriamente. El anestesista debe de manejar a la perfección niños de 12 meses de edad. Se precisa de una REA pediátrica y de pediatras responsables de su cuidado en el postoperatorio inmediato. El equipo de enfermería debe de estar formado en la utilización de todo el aparataje e instrumentación necesaria para la realización de este proceso quirúrgico que abarca 2 fases bien diferentes: la primera fase de abordaje externo y la segunda de microcirugía, con el uso de instrumentos específicos de microcirugía para la cirugía de oído y de implante coclear, de uso exclusivo en este procedimiento.

El paciente debe de estar bajo una anestesia general reglada y en posición con cuello hiperextendido y flexionado contralateralmente sobre un cabezal específico para cirugía de oído. Se coloca estimulación del nervio facial con 2 electrodos NIM III y se prepara el campo quirúrgico rasurando el pelo del paciente aproximadamente 2-3 cm retroauricular.

Tras asepsia quirúrgica y colocación de los paños quirúrgicos se organiza todo el instrumental y aparataje necesario: bisturí monopolar, bisturí bipolar (una vez implantado el primer implante no se puede utilizar energía monopolar, ya que podría dañar el primer dispositivo), motor de fresado, estimular del nervio facial y aspiración.

Se sitúa el microscopio quirúrgico y el ordenador para la realización de las pruebas electrofisiológicas intraoperatorias.

El abordaje externo es una incisión retroauricular clásica modificada para implante coclear. Se comienza con el levantamiento del colgajo y se continúa con la mastoidectomía, posteriormente se realiza antroaticomastoidectomía y una vez que se localiza el yunque se continúa con la timpanotomía posterior. Se localiza la ventana redonda y se realiza una cocleostomía o bien una apertura de la membrana de la ventana redonda, según la anatomía y la visualización en cada caso. Lo que los americanos definen como “Drill a Hole in a hole in a hole”.

El último paso siempre se realiza bajo un control de suero fisiológico o sustancia tipo healon para normalizar la diferencia de presiones que existe entre los líquidos cocleares y el exterior.

Una vez localizada la cóclea se fresa en la calota el lecho externo para alojar al imán y la carcasa receptora y se fija el implante.

Una vez realizada esta maniobra y bajo visión microscópica se introduce el tren de electrodos dentro de la cóclea bajo la técnica AOS –Advanced Off Stylet-.

Se coloca un pequeño injerto de músculo temporal sobre la cocleostomía y se pasa a realizar las pruebas electrofisiológicas para confirmar la correcta ubicación de los electrodos y su integridad y funcionamiento. Intraoperatoriamente se realizan fundamentalmente 2 pruebas. La impedanciometría y el test de respuesta neural estimulando cada uno de los electrodos. Esta prueba es fundamental para la activación posterior del implante. Con esta prueba conocemos el umbral de estimulación que tiene el paciente y desde la que vamos a tener que comenzar la estimulación ulterior.

Comprobada la integridad y funcionalidad del implante se procede a cerrar el abordaje, realizar la cura y revertir la anestesia.

En el postoperatorio inmediato se confirma la localización exacta de los electrodos realizando una radiografía en proyección transorbitaria de Guillain. Este documento en imagen nos es muy útil para comprobar la situación de los electrodos si el paciente sufre un traumatismo craneal y el dispositivo deja de funcionar. Haciendo una nueva radiografía de control podremos encontrar dónde está el problema.

Al mes de la cirugía, y en consulta externa específica Agenda Implante Coclear de Otorrinolaringología se realiza la activación y programaciones sucesivas. Todas estas acciones van acompañadas de la realización de Pruebas Audiológicas Especiales realizadas por el Otorrinolaringólogo y una enfermera experta en audiología.

Al mismo tiempo de la activación y reprogramaciones el paciente acude a Habilitación Logopédica. Si es menor de 3 años acudirá al Centro Base, si es mayor de 3 años y ya está escolarizado acudirá a realizar su tratamiento

logopédico al Hospital Universitario Río Hortega donde la logopeda especializada en implantes cocleares trabajará con el paciente las sesiones necesarias.

CONCLUSIONES

La NA es una entidad de difícil diagnóstico si no se sigue correctamente los protocolos de Detección Precoz de Hipoacusia. El Programa de detección Precoz de la Hipoacusia Neonatal de Castilla y León es de los mejores valorados a nivel Nacional aportando excelencia en nuestra calidad asistencial.

La NA es secundaria a la Mutación locus Q829X en el gen OTOF (2p22; DFNB9) que conlleva una HNS profunda bilateral y congénita siendo la 3ª causa de sordera genética prelingual en España.

Tras la controversia durante años de la eficacia del Implante Coclear en esta entidad, está claramente demostrado que en la NA por mutación en el gen OTOF los resultados tras el implante coclear son muy homogéneos a los obtenidos en otras etiologías.

El beneficio obtenido con el IC va a depender de la edad de implantación. El implante coclear debe realizarse antes de los 24 meses de edad para conseguir un correcto desarrollo auditivo lingüístico en la población infantil e igualarse a un paciente normo-oyente durante los primeros años de escolarización.

BIBLIOGRAFÍA

1. Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain J Neurol.* junio de 1996;119 (Pt 3):741-53.
2. Berlin CI, Morlet T, Hood LJ. Auditory neuropathy/dyssynchrony: its diagnosis and management. *Pediatr Clin North Am.* abril de 2003;50(2):331-340, vii-viii.
3. Rapin I, Gravel J. «Auditory neuropathy»: physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* julio de 2003;67(7):707-28.
4. Núñez-Batalla F, Jáudenes-Casaubón C, Sequí-Canet JM, Vivanco-Allende A, Zubicaray-Ugarteche J. [CODEPEH 2014 recommendations for the early detection of delayed hearing loss]. *An Pediatr Barc Spain.* 11 de agosto de 2015;
5. Dalamón, V, Elgoyhen, A. Hipoacusias de origen genético. Actualización. *Rev Médica Clínica Las Condes.* 2009;20 (4):408-17.

6. Migliosi V, Modamio-Høybjør S, Moreno-Pelayo MA, Rodríguez-Ballesteros M, Villamar M, Tellería D, et al. Q829X, a novel mutation in the gene encoding otoferlin (OTOF), is frequently found in Spanish patients with prelingual non-syndromic hearing loss. *J Med Genet.* julio de 2002;39(7):502-6.
7. Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia. Programa de detección precoz y atención integral de la hipoacusia infantil en Castilla y León. Cons Sanid Junta Castilla León Valladolid. 2004;DL VA-986/04.
8. Johnstone PM, Yeager KR, Noss E. Spatial hearing in a child with auditory neuropathy spectrum disorder and bilateral cochlear implants. *Int J Audiol.* junio de 2013;52(6):400-8.
9. Marsella P, Giannantonio S, Scorpecci A, Pianesi F, Micardi M, Resca A. Role of bimodal stimulation for auditory-perceptual skills development in children with a unilateral cochlear implant. *Acta Otorhinolaryngol Ital Organo Uff Della Soc Ital Otorinolaringol E Chir Cerv-facc.* diciembre de 2015;35(6):442-8.
10. Escorihuela García V, Pitarch Ribas MI, Llópez Carratalá I, Latorre Monteagudo E, Morant Ventura A, Marco Algarra J. Comparative study between unilateral and bilateral cochlear implantation in children of 1 and 2 years of age. *Acta Otorrinolaringol Esp.* junio de 2016;67(3):148-55.
11. Waltzman SB, Roland JT. Cochlear implantation in children younger than 12 months. *Pediatrics.* octubre de 2005;116(4):e487-493.
12. Liu Y, Dong R, Li Y, Xu T, Li Y, Chen X, et al. Effect of age at cochlear implantation on auditory and speech development of children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Auris Nasus Larynx.* diciembre de 2014;41(6):502-6.
13. Harrison RV, Gordon KA, Papsin BC, Negandhi J, James AL. Auditory neuropathy spectrum disorder (ANS) and cochlear implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* diciembre de 2015;79(12):1980-7.
14. Teagle HFB, Roush PA, Woodard JS, Hatch DR, Zdanski CJ, Buss E, et al. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Ear Hear.* junio de 2010;31(3):325-35.
15. Walton J, Gibson WPR, Sanli H, Prelog K. Predicting cochlear implant outcomes in children with auditory neuropathy. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol.* abril de 2008;29(3):302-9.
16. Fernandes NF, Morettin M, Yamaguti EH, Costa OA, Bevilacqua MC. Performance of hearing skills in children with auditory neuropathy spectrum disorder using cochlear implant: a systematic review. *Braz J Otorhinolaryngol.* febrero de 2015;81(1):85-96.