

Implante Coclear en Infantes y Niños: el Rol y el Beneficio Potencial de la Detección Temprana, Implante Temprano y la Cirugía Bilateral

Neil K. Chadha, Karen A. Gordon y Blake C. Papsin

Introducción

La pérdida de audición se produce en 2-4 / 1000 nacidos vivos y, por tanto, representa el defecto de nacimiento más común en los niños. Esta incidencia es superior a la de otros defectos, tales como la fenilcetonuria (1 / 10.000) y el hipotiroidismo congénito (1 / 4.000), enfermedades para que se hacen prueba de detección de forma rutinaria. A pesar de esta frecuencia, en muchos países desarrollados no hay ninguna prueba de rutina para la detección de pérdida de la audición. Sin la detección precoz y la intervención, los niños con pérdida significativa de la audición tienen dificultades para obtener habilidades verbales y el desarrollo de un código lingüístico. Sin esta codificación lingüística, los niños con deficiencias auditivas se deben esforzar más en la escuela debido a una mala comprensión de lectura, que en última instancia limita su educación y empleo futuro ¹.

En este capítulo se exploran los beneficios de la implantación coclear bilateral temprana, un área a la vanguardia en la investigación actual. Vamos a revisar brevemente la historia, las indicaciones actuales, y la técnica quirúrgica de implantación coclear. Esto seguido de un esbozo de los beneficios de la pronta implantación y los posibles beneficios de la implantación bilateral.

Historia

Los implantes cocleares son hoy el producto de cuatro décadas de investigación. Los inicios datan del siglo 18, Alessandro Volta conectó a una batería de varillas de metal colocados en sus orejas y experimentó cambios de sonido. En 1957 Djourno y Eyries lograron estimular directamente el nervio auditivo que fue expuesto durante una operación de colesteatoma, el paciente describe audición de alta frecuencia de los sonidos. En la década de 1960 William House probó varios dispositivos implantados que fueron rechazados debido a la falta de biocompatibilidad. En 1972, se desarrolló un procesador para trabajar con el implante de electrodos y este dispositivo se empezó a comercializar. Cientos de ellos fueron implantados a mediados de la década de 1980 y, finalmente se utilizaron en los niños. Graham Clark y sus colegas en Australia desarrollaron un implante multicanal en la década de 1970 y lo introdujeron al mercado en 1984. Estos dispositivos multicanal mejoran mucho más la percepción y la capacidad de reconocimiento de voz que los dispositivos de un sólo canal. Otros avances tecnológicos se han producido desde entonces como avances en el procesamiento y estrategias de miniaturización del procesador para que pueda ser usado detrás de la oreja.

Un implante coclear consta de un micrófono (que capta la voz del medio ambiente o la señal de sonido), un procesador del habla (selecciona una parte importante de la señal de sonido y convierte a estas señales eléctricas), se transmite una bobina (usa ondas de radio para enviar la información al componente interno), un receptor-estimulador y un electrodo array (recibe la señal eléctrica y la envía a las células del nervio coclear en el ganglio espiral en la cóclea) ².

Indicaciones

Los implantes cocleares están indicados en niños con una pérdida auditiva sensorineural profunda (PASN), quienes no se benefician de los audífonos convencionales. En los niños pueden ser probados de manera fiable, la audiometría de tonos puros y la audiometría vocal para evaluar candidatos. En los niños más pequeños y bebés se utilizan las pruebas, objetivas-potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (ABR) y emisiones otoacústicas (OEA) para identificar la pérdida de audición grave ³. En general, existen cuatro grupos de niños candidatos para la implantación coclear:

1. Niños diagnosticados con PASN bilateral profunda al nacer. Estos niños deben ser referidos para implante coclear lo más temprano posible.
2. Niños con PASN progresiva. Inicialmente, estos niños tiene suficiente audición residual para poder oír con o sin ayuda, pero empeoran (ejemplo acueducto vestibular dilatado y enfermedades autoinmunes). Estos niños pueden ser bastante pequeños, antes de haber desarrollado el habla, o pueden haber desarrollado la pérdida luego de adquirir lenguaje.
3. Niños que han sufrido PASN abrupta, secundaria a meningitis, trauma, ototoxicidad, u otros insultos. En particular, los niños que han tenido meningitis deben ser referidos de inmediato al equipo de implante coclear, en especial porque la osificación coclear suele empezar a las pocas semanas y puede impedir una implantación subsecuente.
4. Los niños en que se identifique una pérdida de audición tardía o que no estén mostrando el progreso esperado con el equipo de ayuda de audición. Estos niños requieren una evaluación cuidadosa de sus habilidades de lenguaje, medio ambiente y potencial para la implantación. Los niños con neuropatía auditiva pueden estar en este grupo.

Procedimiento

Ya se ha publicado un descripción completa de la técnica quirúrgica para el implante coclear en nuestro centro ⁴⁻⁵. La anestesia general es proporcionada por un anestesiólogo con experiencia, que mantiene la anestesia hipotensora. El paciente se coloca en posición supina y es elevado por encima del nivel de la mesa de operaciones con un rollo bajo hombro y una dona bajo la cabeza. Un monitor al nervio facial está siempre conectado, se le da profilaxis antibiótica, y se rasuran 1-2 cm de cabello post-auricular. Se utiliza una inyección transcutánea de azul de metileno para marcar la posición del receptor-estimulador y el sitio donde el electrodo sale del receptor estimulador. Se realiza una incisión de 2,8 centímetros, no se permite usar cauterio monopolar. A nivel cortical se realiza la mastoidectomía. Se taladra el implante debajo del bolsillo subperióstico, usualmente por debajo de la dura en lactantes y niños pequeños, para establecer el dispositivo lo

mas bajo posible ⁴. Creemos que esto disminuye significativamente la incidencia del fracaso traumático del dispositivo. Pequeños agujeros son taladrados en la periferia de la estancia para suturar y fijar el implante. Creemos que la fijación del dispositivo también reduce significativamente la incidencia de complicaciones de los tejidos blandos y fallo de los dispositivos (por medio de la prevención de la micro-circulación del electrodo en relación con el receptor estimulador). A continuación, se realiza una timpanotomía posterior, preservando el nervio de la cuerda del tímpano. A través del receso facial, debe ser vista la ventana redonda y usando una fresa de diamante de Burr de 1mm, se hace una cocleostomía al lado de la ventana redonda, en una posición anterior en el nivel más bajo en la ventana redonda como sea posible, a fin de garantizar la entrada en la correcta scala (tympani). La tasa de daños intra-cocleares (es decir, la perforación de la membrana basilar y la entrada en la scala vestibular) se minimiza con una técnica de cocleostomía correcta ⁶. La matriz de los electrodos se inserta en la cocleostomía, y los pedazos pequeños de la cosecha temporal son embaladas en torno a la matriz de electrodos, el sellado del agujero. Este paso es crucial para prevenir la migración del contenido del oído medio a la coclea y potencialmente transmitir la infección por el centro. La herida se cierra cuidadosamente en capas.

Rol de la implantación temprana

El desarrollo del sistema auditivo es impulsado en gran medida por la experiencia. Las respuestas corticales a los tonos de 6-12 kHz hacen que se expandan más grande de lo habitual en animales criados en ambientes dominados por un tono de 8 kHz ⁷. Por la misma razón, la falta de experiencia auditiva es también importante en el desarrollo. La sordera por largos períodos en la infancia permite a las vías tálamo-corticales ser reorganizadas por inputs no-auditivos ⁸⁻¹⁰. Si estos cambios se producen durante un “período sensible” en el desarrollo, se puede limitar aún más el desarrollo auditivo. Esto puede explicar por qué los niños con sordera de aparición temprana a los que se les implanta a una edad mayor a menudo no logran el mismo discurso y percepción como sus compañeros más jóvenes implantados más temprano ¹¹.

Con nuestra comprensión de la importancia de los períodos sensibles para el desarrollo auditivo, **se desprende que los programas de diagnóstico precoz son de suma importancia para permitir la identificación de los niños sordos en el tiempo para intervenir cuando se tendrá el mayor efecto.** La clave para una rápida implantación y la mejora de los resultados es la detección precoz. La edad en que se detecta la pérdida de la audición varía de 24 meses para la profunda hasta 7 años para las personas con leves pérdidas. Incluso basando la evaluación en factores de riesgo no redujo la edad de detección de los niños profundamente sordos, y sólo bajó ligeramente la detección de los niños con casos moderados e leves pérdidas. La evaluación universal infantil hace que el diagnóstico e intervención en niños con deficiencias auditivas, sea posible dentro de su primer año. La identificación temprana nos permite aprovechar la plasticidad en el desarrollo del sistema auditivo. La intervención puede ocurrir cuando el sistema auditivo, y el resto del cerebro (por ejemplo, memoria a corto plazo, la visión, y el idioma) es más susceptible al desarrollo de nuevas habilidades. La percepción del

lenguaje en los niños implantados se muestra junto con la percepción auditiva en niños normales, haciendo evidente que cuanto más joven es el niño en el implante, el más cercano a la “normal” el sera ¹².

El implante coclear digitaliza la información acústica y la convierte en una señal eléctrica, que luego se envía a la coclea, donde la estimulación del sistema auditivo se produce. El sistema auditivo es tonotópico a lo largo de todo su curso a través de la cóclea, nervio auditivo, tronco cerebral, e incluso la corteza - con lo que la estimulación de las fibras espiral ganglionares supervivientes y fibras del nervio auditivo en lugares discretos dentro de la cóclea sordos son suficiente para permitir la percepción auditiva de frecuencias específicas y ciertos patrones de sonido. Sorprendentemente, la vías auditivas en los niños que son sordos pueden responder inmediatamente a la estimulación del implante coclear en patrones reconocibles ¹³⁻¹⁴. Esta actividad permite a los niños aprender a escuchar y desarrollar el habla y el lenguaje.

Después de haber identificado un delicado período en el que el diagnóstico, intervención, y rehabilitación deberían idealmente ser realizadas, se convirtió en un desafío el desarrollar instrumentos de evaluación, cirugía y técnicas anestésicas, y los nuevos métodos de terapia post-operatoria para permitir que el equipo de implante actúe sobre esta plasticidad. Este desarrollo ha sido fundamental y ahora más de la mitad de las 100 cirugías de implantes cocleares que se realizan anualmente en el Hospital para Niños Enfermos en Toronto, son en niños menores de 2 años de edad, con una cuarta parte de niños menores de 1 año de edad.

Rol de la implantación bilateral

Aunque la implantación temprana permite excelentes resultados de audición, no debemos olvidar que los niños que usan implantes cocleares no tienen una audición normal. Ellos suelen tener dificultades en la audición con ruido y en localizar el sonido. Para mejorar el panorama de los niños implantados deben proporcionarse aportaciones bilaterales. Argumentos en contra de los implantes cocleares bilaterales tienden a centrarse en el riesgo para el oído contralateral, la pérdida de un oído intacto para el futuro de la evolución tecnológica, y el costo financiero adicional.

La primera preocupación ha sido la seguridad quirúrgica, y esta ha sido superada ^{4,5,15}. Hemos desarrollado nuestra técnica quirúrgica y nuestro equipo de implantes cocleares demostrando sistemáticamente la seguridad en la implantación bilateral con respecto al sistema vestibular, la chorda tympani y los nervios faciales. El plazo necesario para lograr conservar la máxima plasticidad en un oído es de alrededor de cinco años, y parece muy poco probable que tecnología totalmente nueva aparezca dentro de este período. La relación costo-beneficio de la implantación coclear bilateral aún no está clara, pero es enormemente dependiente de la fijación de precios de fábrica, especialmente del segundo implante y están sujetos a cambios como estrategias de fijación de precios. Es evidente que a medida que se presenta esto para su inclusión en el manual de IAPO, somos conscientes de la realidad que la implantación bilateral es económicamente excluida en muchas partes del mundo - incluso en lugares con centros de implante fenomenales y profesionales. Habiendo dicho esto, estamos encaminados a hacer de este capítulo

el estado de la técnica para informar a nuestros colegas de la situación actual de la implantación bilateral ¹⁶.

La principal ventaja de la implantación bilateral es permitir a los niños en teoría, obtener o mantener la audición binaural, lo que permite la localización de los sonidos y mejora la percepción en ambientes ruidosos, como el salón de clases ¹⁷⁻¹⁹. Otra ventaja es asegurar la audición, con el mejor rendimiento post-operatorio, una vez que nuestra capacidad para predecir cual será el mejor oído, es limitada. Otra ventaja es la provisión de información auditiva en caso de pérdida temporal o a largo plazo de la función del dispositivo de un lado.

Nuestra investigación sigue utilizando medidas electrofisiológicas en los niños implantados bilateral y simultáneamente versus un atraso corto o largo y sugiere un segundo periodo sensible en el desarrollo auditivo. Si la fusión binaural es el objetivo, el tiempo más breve tiempo posible entre los implantes parece ideal. Nuestros resultados iniciales muestran algunos beneficios en el lenguaje en ambientes ruidosos para el grupo implantado simultáneamente y en aquellos en que la demora fue breve.

La técnica para la cirugía bilateral simultánea es esencialmente la misma que para un implante con la misma preparación para ambas partes, la misma atención prestada a la pérdida de sangre y la anestesia. Si hay algún factor que complica la situación después de terminar la primera parte, se puede abandonar la segunda parte y considerar la posibilidad de un procedimiento por etapas.

Conclusión

El sistema auditivo en los niños es excepcional, capaz de re-modelación durante “periodos sensibles” en el desarrollo temprano. Así, la implantación coclear durante estos periodos es la mejor oportunidad para que los niños sordos aprendan a escuchar a través de sus implantes cocleares. Puede haber al menos dos periodos sensibles en el sistema auditivo a tener en cuenta: 1) desde el comienzo de la sordera bilateral hasta la implantación, lo que permite el desarrollo lingüístico y oralismo, y 2) la demora de entrada al binaural (entre el primer y el segundo implante), lo que potencialmente mejora la percepción del habla con ruido, la localización del sonido y, posiblemente permite la fusión binaural. Los factores más importantes en el éxito de un implante coclear son: 1) la detección temprana de la pérdida de la audición, 2) la implantación óptima temprana para permitir la adquisición de la lengua, y 3) si es posible, la implantación bilateral temprana.

Referencias bibliográficas

1. Ruben RJ. Redefining the survival of the fittest: Communication disorders in the 21st century. *Laryngoscope* 2000;110:241-5.
2. Papsin BC, Gordon KA. Cochlear implants for children with severe-to-profound hearing loss. *N Engl J Med* 2007;357:2380-7.
3. Osberger MJ, Zimmerman-Phillips S, Koch DB. Cochlear implant candidacy and performance trends in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 2002;189:62-5.

4. James AL, Papsin BC. Cochlear implant surgery at 12 months of age or younger. *Laryngoscope* 2004;114:2191-5.
5. James AL, Papsin BC. Device fixation and small incision access for pediatric cochlear implants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68:1017-22.
6. Roland PS, Wright CG, Isaacson B. Cochlear implant electrode insertion: The round window revisited. *Laryngoscope* 2007;117:1397-402.
7. Stanton S, Harrison R. Abnormal cochleotopic organization in the auditory cortex of cats reared in a frequency augmented environment. In: *Auditory Neuroscience*. Singapore: Harwood Academic Publishers GmbH; 1996. p.97-107.
8. Lee DS, Lee JS, Oh SH, et al. Cross-modal plasticity and cochlear implants. *Nature* 2001;409:149-50.
9. Sharma A, Dorman MF, Kral A. The influence of a sensitive period on central auditory development in children with unilateral and bilateral cochlear implants. *Hear Res* 2005;203:134-43.
10. Gordon KA, Papsin BC, Harrison RV. Effects of cochlear implant use on the electrically evoked middle latency response in children. *Hear Res* 2005;204:78-89.
11. Harrison RV, Gordon KA, Mount RJ. Is there a critical period for cochlear implantation in congenitally deaf children? analyses of hearing and speech perception performance after implantation. *Dev Psychobiol* 2005;46:252-61.
12. Svirsky MA, Teoh SW, Neuburger H. Development of language and speech perception in congenitally, profoundly deaf children as a function of age at cochlear implantation. *Audiol Neurootol* 2004;9:224-33.
13. Gordon KA, Papsin BC, Harrison RV. Activity-dependent developmental plasticity of the auditory brain stem in children who use cochlear implants. *Ear Hear* 2003;24:485-500.
14. Gordon KA, Valero J, Papsin BC. Auditory brainstem activity in children with 9-30 months of bilateral cochlear implant use. *Hear Res* 2007;233:97-107.
15. Cushing SL, Chia R, James AL, et al. A test of static and dynamic balance function in children with cochlear implants: The vestibular olympics. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;134:34-8.
16. Papsin BC, Gordon KA. Bilateral cochlear implants should be the standard for children with bilateral sensorineural deafness. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;16:69-74.
17. Litovsky RY, Johnstone PM, Godar S, et al. Bilateral cochlear implants in children: Localization acuity measured with minimum audible angle. *Ear Hear* 2006;27:43-59.
18. Litovsky RY, Johnstone PM, Godar SP. Benefits of bilateral cochlear implants and/or hearing aids in children. *Int J Audiol* 2006;45 Suppl 1:S78-91.
19. Murphy J, O'Donoghue G. Bilateral cochlear implantation: An evidence-based medicine evaluation. *Laryngoscope* 2007;117:1412-8.