

# *¿Hay Posibilidad de Preservar la Audición en el Implante Coclear Pediátrico?*

*Alexander J. Osborn, Sharon L. Cushing y Blake C. Papsin*

## **Introducción**

La pérdida auditiva congénita afecta a aproximadamente 1 en 500 nacidos vivos, por lo que es el defecto congénito más común. Una audición adecuada es esencial para que los niños puedan desarrollar el lenguaje hablado normalmente y también desempeña un papel en el desarrollo de la comprensión de la lectura, dos habilidades fundamentales sin las cuales las personas pueden tener una desventaja en términos de integración social, educación y empleo. La detección temprana de la hipoacusia congénita es posible cuando se realiza de rutina el tamizaje auditivo neonatal universal que puede realizarse con los potenciales auditivos de tallo cerebral o con la prueba de emisiones otoacústicas. La detección temprana de la pérdida auditiva es fundamental para la adecuada rehabilitación debido a que en los niños con pérdida auditiva sensorineural profunda ocurre una reorganización de las vías nerviosas que deberían estar dedicadas a la vía auditiva a una edad temprana, pues estas vías son reasignadas a otras funciones<sup>1, 2</sup>.

Si se restablece la audición a edades más tardías, es muy difícil la reasignación de estas vías auxiliares a su propósito original de procesamiento auditivo. De esta manera, los niños congénitamente sordos que reciben implantes cocleares tardíamente no logran las mismas capacidades en el habla y el lenguaje que los niños que se implantan a edades más tempranas<sup>3</sup>. Mientras más joven se rehabilita a un niño sordo, se podrá conseguir un desarrollo auditivo más cercano al normal.

Irónicamente, los niños con sordera parcial bilateral plantean un reto más difícil en cuanto a la rehabilitación auditiva que aquellos con pérdida auditiva sensorineural profunda bilateral. La mayoría de los niños con sordera parcial tienen hipoacusia profunda en sonidos agudos con preservación de los graves. En consecuencia, aunque los déficits en el rango de baja frecuencia, si los hay, pueden ser superados con el uso de audífonos convencionales, la pérdida de la audición de alta frecuencia en el rango de severa a profunda es un desafío para poder brindar ayuda a través de medios acústicos estándares especialmente cuando es aislado. Los déficits profundos en las frecuencias altas se pueden rehabilitar a través de la estimulación eléctrica (es decir, el implante coclear). Sin embargo, el implante coclear convencional lleva consigo un riesgo de traumatismo coclear, que a su vez puede conducir a una pérdida de la audición residual. El riesgo de que se pueda eliminar la función coclear residual junto con un porcentaje moderado de la capacidad de reconocimiento de la palabra, tradicionalmente ha impedido que los niños con problemas auditivos severos a nivel de las frecuencias altas hayan sido candidatos para el implante coclear. Lamentablemente, a pesar de que tienen una audición residual en las bajas frecuencias y se coloca la máxima

amplificación acústica, estos niños todavía tienen dificultades significativas con el reconocimiento de la voz y demuestran estigmas verbales en la pronunciación de las consonantes cuando hablan. Claramente es necesario diseñar un mejor método de rehabilitación.

### **Estimulación eléctrica y acústica (EEA) combinada**

La organización tonotópica de la cóclea y la evolución de las técnicas quirúrgicas en implante coclear permiten una solución relativamente sencilla al dilema de la pérdida de la audición en el paciente parcialmente sordo o con una severa inclinación de la curva. Las células ciliadas en la vuelta basal de la cóclea están sintonizadas a frecuencias más altas, mientras que las células ciliadas cerca del vértice de la cóclea se ajustan a las frecuencias más bajas progresivamente. En consecuencia, el paciente con hipoacusia con una curva severamente inclinada requiere estimulación eléctrica en el ganglio espiral únicamente en la región basal. El llegar a la cóclea a través del receso facial permite la implantación del electrodo del implante coclear, ya sea a través de la ventana redonda o por una cocleostomía desde la vuelta basal. La inserción más profunda del electrodo permitirá más estimulación eléctrica a nivel apical. Por tanto la inserción parcial de un electrodo convencional de implante coclear o la inserción completa de un electrodo más corto proporcionará la estimulación eléctrica necesaria solo en la región basal. Teóricamente esto deja intacta a la porción apical de la cóclea y aún será capaz de recibir señales acústicas transmitidas normalmente a través de la onda viajera de la membrana basilar. De esta manera, una persona puede recibir estimulación eléctrica y acústica combinada (EEA).

Es probable que por muchos años los pacientes con implante coclear convencional se hayan beneficiado de EEA combinada. Los avances en la técnica quirúrgica y el diseño de los electrodos han proporcionado tasas de conservación parcial de la audición hasta del 90% y de preservación completa de la audición en el 45% de los pacientes que han recibido implantes cocleares convencionales<sup>4</sup>. La preservación de la audición residual en pacientes con implante coclear convencional no es una cuestión de mero interés abstracto. Aunque ambos grupos reciben una máxima estimulación eléctrica, los individuos que conservan una audición residual después del implante coclear convencional tienen mejor respuesta en las pruebas de percepción del habla que aquellos que pierden toda la audición residual como consecuencia de la implantación<sup>5</sup>. Esto se debe potencialmente en parte porque las personas con audición residual en baja frecuencia complementan las señales eléctricas proporcionadas por el implante con la recepción acústica.

La EEA intencionalmente combinada se consigue actualmente mediante la inserción de electrodos cortos (10-20 mm). La unidad de micrófono y procesador de palabras del implante coclear está acoplada a un audífono convencional para formar un dispositivo híbrido que ofrece señales eléctricas y acústicas. Los electrodos cortos se insertan en la espira basal de la cóclea pero llega por debajo de las regiones apicales de la cóclea donde las células ciliadas aun son funcionales. La implantación utilizando dispositivos de electrodo corto ha sido extremadamente exitosa en la preservación de la audición residual. Un estudio multicéntrico en adultos en los Estados Unidos demostró que se conserva la audición en el 96%

de los individuos y los niveles promedio de audición postoperatoria estuvieron alrededor de 10dB del nivel preoperatorio (rango 0-30dB)<sup>6</sup>. El acoplamiento del implante de electrodo corto con un audífono convencional en estos pacientes dió como resultado un 79% de puntuaciones en el reconocimiento de monosílabos. Este método de EEA aún lleva el riesgo de traumatismo coclear y eliminación o reducción de la audición residual. Varios grupos han estado estudiando el tema y abogan por una serie de modificaciones a las técnicas de implante coclear estándar en un esfuerzo para maximizar la conservación de la audición. Por ejemplo, la administración perioperatoria de esteroides, el uso de la ventana redonda para la inserción del electrodo o una cocleostomía ‘delicada’, la colocación lateral del electrodo en lugar de perimodiolar, el uso de ácido hialurónico para eliminar sangre y polvo de hueso de la cóclea, el uso de una técnica sin estilete y cambios en el diseño del electrodo. Aún falta consenso sobre los métodos más probables para preservar la audición residual y este sigue siendo un tema de estudio y debate.

### **Resultados de la EEA combinada en los niños**

Hay gran experiencia con la utilización de electrodo corto con dispositivo EEA combinada en adultos en América del Norte y Europa, sin embargo hasta hace relativamente poco tiempo, la mayoría de la experiencia clínica con dispositivos EEA combinada en los niños implantados se ha dado en Europa. Los dispositivos de estimulación combinada fueron desarrollados originalmente por von Ilberg<sup>7</sup> *et al* y más tarde se expandió por Skarzynski *et al*, quienes implantaron los primeros dispositivos EEA en niños<sup>8</sup>. En general, cabe señalar que los resultados en términos de resultados en el reconocimiento de la palabra y preservación de la audición pueden variar mucho entre los diferentes estudios<sup>9-11</sup>. Al comparar estos estudios, la variable más importante que afecta los resultados postoperatorios parece ser el nivel de audición preoperatoria, de forma que con mejores niveles de audición preoperatoria comprensiblemente, hay mejores resultados de reconocimiento de palabra en el postoperatorio. Un mejor nivel de audición postoperatorio<sup>11</sup>, menor duración de la pérdida de la audición en las frecuencias altas<sup>12</sup> y edad menor<sup>13</sup> también están correlacionados con un mejor reconocimiento de la voz en el postoperatorio.

Debido a que los dispositivos de EEA combinada están diseñados para mejorar el reconocimiento de la palabra, la norma por la que se mide el éxito de estos procedimientos es el porcentaje de reconocimiento de monosílabos en entornos ruidosos y silenciosos. En la mayor serie de pacientes con EEA publicada hasta la fecha, las puntuaciones de reconocimiento de la palabra para niños mejoraron de 33% a 64% en zonas silenciosas y 5% a 36% en condiciones ruidosas<sup>14</sup>. Se observó una marcada diferencia entre los niños con audición normal a nivel de frecuencias bajas y aquellos con hipoacusia en frecuencias graves pero con posibilidad de mejoría con audífonos. Los niños con audición normal a nivel de frecuencias bajas preoperatoriamente mostraban una mayor comprensión del habla postoperatoriamente y una mayor mejoría en estos puntajes. Estos resultados son comparables a los observados en los adultos, que también muestran diferencias estadísticamente significativas en el reconocimiento de la palabra postoperatoriamente entre personas que requieren amplificación acústica de baja frecuencia y los que no necesiten<sup>15</sup>.

El rendimiento de las personas con dispositivos EEA o híbrido mejora con el tiempo, un fenómeno que se ha estudiado en los candidatos tradicionales que reciben un implante coclear convencional<sup>16</sup>. Los resultados en el reconocimiento de palabras en ambiente silencioso mejora hasta seis meses post implantación y el rendimiento en el reconocimiento de la palabra en ambiente ruidoso puede mejorar hasta 2 años después de la cirugía. Es importante tener en cuenta en la evaluación postoperatoria esta diferencia en el tiempo requerido para alcanzar una meseta en las habilidades auditivas en ambiente silencioso y en ambientes ruidosos; igualmente durante la terapia preoperatoria de los pacientes. Además, estudios anteriores han encontrado que un subconjunto pequeño pero constante de niños no podrán participar significativamente en las pruebas de reconocimiento de palabra<sup>8,14</sup>. En consecuencia, en algunos casos deberán emplearse medidas cualitativas sustitutas para evaluar el progreso del paciente, como el rendimiento escolar, el comportamiento y la calidad de la voz, en lugar de las medidas cuantitativas establecidas.

Otras consideraciones importantes incluyen la pérdida de la audición residual en aquellos pacientes programados o que previamente se beneficiaron del dispositivo de EAS combinada. Una proporción pequeña pero constante (aproximadamente 5%) de las personas que se someten a implante con electrodo corto perderá su audición residual en las frecuencias bajas, ya sea al momento de su primera audiometría postoperatoria o dentro de los primeros 3 a 6 meses después de la cirugía. Esto plantea la pregunta de si el implante con electrodo corto puede proporcionar una estimulación eléctrica adecuada para permitir la comprensión de la palabra sin necesidad de la suplementación acústica. Afortunadamente, la respuesta a esta pregunta parece ser “sí”. En personas que perdieron la audición residual y por lo tanto se vieron obligadas a depender sólo de la estimulación eléctrica del electrodo corto, los resultados del reconocimiento de la palabra fueron muy similares a los que se beneficiaron del dispositivo de EEA combinada<sup>15</sup>. Esto puede deberse a la conservación de la audición en las bajas frecuencias en el oído contralateral, lo que permite al paciente una audición bimodal (acústica en un oído y eléctrica en la otra) que es funcionalmente el equivalente a un dispositivo EEA unilateral. Un estudio anterior sugiere que los dos modelos son equivalentes con respecto al reconocimiento de la palabra<sup>17</sup>. Curiosamente, este estudio también sugiere que la audición bimodal con un electrodo convencional en el oído implantado fue superior a la audición bimodal con un electrodo corto. Es importante tener en cuenta que el electrodo utilizado en este estudio fue muy corto (10 mm) y que la misma desventaja no puede aplicarse a los electrodos “cortos” ya que típicamente tienen de 16 a 20 mm<sup>15,18</sup>. Es importante tener en cuenta que en otros estudios, el implante del electrodo muy corto se comporta de forma similar a los convencionales con respecto al reconocimiento de la palabra (revisado por Turner<sup>19</sup>).

Además de oír en ambiente ruidoso, la audición residual puede permitir una mejor apreciación de la música. Se espera que los pacientes con EEA tengan mejores resultados en estas condiciones que las personas con implantes cocleares convencionales, y esto es más una razón para luchar por preservar la audición residual. Los pacientes con implante coclear estándar luchan con tareas que son

exclusivamente dependientes del *pitch* y presentan fallas de percepción de señales rítmicas<sup>20,21</sup>. La discriminación de un tono se consigue fácilmente en los individuos con audición normal cuando los tonos difieren 1%; sin embargo los pacientes con implante coclear son incapaces de discriminar entre los distintos tonos que difieren en hasta un 36% o más<sup>20</sup>. Más aún, aunque pueden apreciar algunas de las propiedades más subjetivas de la música, los usuarios de implante coclear estándar todavía identifican incorrectamente cualidades tonales de la música significativamente más frecuentemente que sus pares con audición normal<sup>22</sup>.

Los EEA presentan una diferencia significativa con respecto a la apreciación de la música y el desempeño de tareas basadas en el tono. Los usuarios de implante híbrido realizan la identificación de canciones populares sólo con la melodía a niveles casi normales, mientras que en esta tarea los usuarios de implante coclear estándar realizan mal esta tarea<sup>23</sup>. No en vano, en el mismo estudio, los pacientes beneficiados con la combinación EEA tuvieron muy buen desempeño en las pruebas de identificación del instrumento siempre que el instrumento tuviese un registro similar a las frecuencias donde se mantenía la función coclear natural, pero los resultados fueron malos si el instrumento probado tenía un registro en frecuencias más altas. Los pacientes con EEA se desempeñan mejor que los usuarios de los implantes cocleares convencionales.

### **Criterios para la implantación del dispositivo de EEA combinada en niños**

Los criterios para considerar el uso de híbridos o dispositivos EEA combinada en niños son similares a los adultos:

*Audición estable.* Los niños con audición inestable o pérdida progresiva de la audición generalmente no deben considerarse para la utilización de electrodo corto EEA. Aunque los resultados mencionados sobre la adecuación de los dispositivos de electrodo corto son prometedores, creemos que debido a la diferencia entre los electrodos convencionales y el electrodo híbrido más corto debe evitarse el colocar este implante en un niño que presente una trayectoria hacia la pérdida auditiva sensorineural completa. Este criterio es de una importancia aún mayor en los niños porque la tasa de pérdida de audición en los niños es más variable e impredecible que en los adultos<sup>24</sup>.

*Audición en frecuencias bajas.* Debe haber audición por lo menos parcial para utilizar el dispositivo de EEA combinada. Por lo general consiste de umbrales de tono puro de 60dB o mayor en 250, 500 y a veces 1000Hz.

*Otros factores.* Los niños y sus familias deben estar dispuestos y ser capaces de participar en el mismo régimen de rigurosa rehabilitación y citas de seguimiento exigidos a los receptores de implante coclear convencional. En consecuencia, la consejería y la detección son tan importantes para los candidatos de EEA como para los candidatos de implante coclear convencional.

### **Posibilidades futuras con dispositivo EEA combinada en niños**

La posibilidad de conservación auditiva confiable con dispositivos EEA combinada de electrodo corto en niños permitirá una serie de avances en el implante coclear en la infancia. Una de ellas es la preservación de la arquitectura coclear, incluso si no hay ninguna importancia funcional actualmente. Un argumento frecuentemente expuesto contra el implante coclear bilateral es que ambas cócleas

sufrirían daños irreversibles y por lo tanto serían inadecuadas para cualquier nueva tecnología que surja en la larga vida que la mayoría de los niños con implantes cocleares tiene por delante. Este punto es algo discutible, dado que la ventana de oportunidad que un niño tiene para programar adecuadamente su vía auditiva es mucho menor que el tiempo que tarda un significativo avance tecnológico por llegar al mercado; sin embargo, el implante con electrodo corto puede proporcionar una estimulación bilateral y una organización apropiada de las vías auditivas preservando al mismo tiempo una gran parte de la cóclea para tecnologías futuras. Bajo esta filosofía, Gantz *et al* han iniciado un estudio de implante bilateral infantil con un electrodo largo convencional en un lado y un electrodo corto en el otro<sup>25</sup>. Estos niños parecen comportarse como los niños implantados bilateralmente con respecto a la percepción del habla y lenguaje y la adquisición de ambos. Debe notarse que todos los niños participantes en este estudio presentan una pérdida auditiva sensorineural completa congénita.

Es común que los niños con pérdida auditiva sensorineural congénita de severa a profunda tengan audición residual. Si realizamos implantes bilateralmente, utilizando un electrodo convencional en el oído de peor audición y un electrodo corto en el oído con la mejor audición, podemos esperar que estos niños desarrollen el habla y el lenguaje sin los estigmas audibles típicos de una pérdida pronunciada de la audición. Podríamos esperar que estos individuos puedan superar a los pacientes con implantes bilaterales convencionales, a los pacientes con pérdida auditiva severa tratados de forma convencional e inclusive pacientes con hipoacusia tratados con electrodos cortos con dispositivos EEA implantados en la etapa postlingual. De hecho, dado los prometedores resultados del estudio de Iowa utilizando un electrodo corto y un electrodo convencional en niños congénitamente sordos, tal vez todos los niños con pérdida auditiva severa a profunda deben implantarse en este modo. Si la audición residual existe y persiste, podemos esperar que el niño pueda superar a un individuo convencionalmente implantado bilateralmente, mientras que si la audición residual desaparece o no existe, entonces los resultados del estudio sugieren que el niño tendrá resultados iguales a un niño implantado bilateralmente de forma convencional. Los efectos del mapeo eléctrico de las frecuencias que previamente fueron estimuladas acústicamente en los casos de pérdida auditiva progresiva no ha sido estudiado y es probablemente el siguiente paso a desarrollar en los futuros programas de implante con electrodo “corto-largo”.

### **Conclusión**

El desarrollo del implante coclear corto, su acoplamiento a un audífono convencional y la capacidad para preservar la audición con este electrodo es una innovadora solución para el problema de la rehabilitación auditiva en niños con pérdida de la audición de alta frecuencia con caída pronunciada. Los estudios actuales son prometedores con respecto a la capacidad de los dispositivos EEA para proporcionar ventajas en la comprensión del habla en ambientes ruidosos y en el aspecto de la apreciación de la música. Los estudios futuros harán más claro aún el papel de los dispositivos EEA combinadas en el implante coclear bilateral, ya sea en conjunto con otro dispositivo EEA o con electrodos convencionales o electrodos delgados del tamaño usual.

## Referencias bibliográficas

1. Lee DS, Lee JS, Oh SH, et al. Cross-modal plasticity and cochlear implants. *Nature*. 2001;409(6817):149-150.
2. Sharma A, Dorman MF, Spahr AJ. A sensitive period for the development of the central auditory system in children with cochlear implants: implications for age of implantation. *Ear Hear*. 2002;23(6):532-539.
3. 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(3):252-261.
4. Brown RF, Hullar TE, Cadieux JH, Chole RA. Residual hearing preservation after pediatric cochlear implantation. *Otol. Neurotol*. 2010;31(8):1221-1226.
5. Carlson ML, Driscoll CLW, Gifford RH, et al. Implications of minimizing trauma during conventional cochlear implantation. *Otol. Neurotol*. 2011;32(6):962-968.
6. Gantz BJ, Turner C, Gfeller KE, Lowder MW. Preservation of hearing in cochlear implant surgery: advantages of combined electrical and acoustical speech processing. *Laryngoscope*. 2005;115(5):796-802.
7. von Ilberg C, Kiefer J, Tillein J, et al. Electric-acoustic stimulation of the auditory system. New technology for severe hearing loss. *ORL J. Otorhinolaryngol. Relat. Spec*. 1999;61(6):334-340.
8. Skarzynski H, Lorens A, Piotrowska A, Anderson I. Partial deafness cochlear implantation in children. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol*. 2007;71(9):1407-1413.
9. Gstoettner WK, Helbig S, Maier N, et al. Ipsilateral electric acoustic stimulation of the auditory system: results of long-term hearing preservation. *Audiol. Neurootol*. 2006;11 Suppl 1:49-56.
10. Kiefer J, Pok M, Adunka O, et al. Combined electric and acoustic stimulation of the auditory system: results of a clinical study. *Audiol. Neurootol*. 2005;10(3):134-144.
11. Skarzynski H, Lorens A, Piotrowska A, Podskarbi-Fayette R. Results of partial deafness cochlear implantation using various electrode designs. *Audiol. Neurootol*. 2009;14 Suppl 1:39-45.
12. Lenarz T, Stöver T, Buechner A, et al. Hearing conservation surgery using the Hybrid-L electrode. Results from the first clinical trial at the Medical University of Hannover. *Audiol. Neurootol*. 2009;14 Suppl 1:22-31.
13. Gantz BJ, Hansen MR, Turner CW, et al. Hybrid 10 clinical trial: preliminary results. *Audiol. Neurootol*. 2009;14 Suppl 1:32-38.
14. Skarzynski H, Lorens A. Electric acoustic stimulation in children. *Adv. Otorhinolaryngol*. 2010;67:135-143.
15. Skarzynski H, Lorens A. Partial deafness treatment. *Cochlear Implants Int*. 2010;11 Suppl 1:29-41.
16. Papsin BC, Gordon KA. Cochlear implants for children with severe-to-profound hearing loss. *N. Engl. J. Med*. 2007;357(23):2380-2387.
17. Dorman MF, Gifford R, Lewis K, et al. Word recognition following implantation of conventional and 10-mm hybrid electrodes. *Audiol. Neurootol*. 2009;14(3):181-189.
18. Gstoettner W, Kiefer J, Baumgartner W-D, et al. Hearing preservation in cochlear implantation for electric acoustic stimulation. *Acta Otolaryngol*. 2004;124(4):348-352.
19. Turner CW, Reiss LAJ, Gantz BJ. Combined acoustic and electric hearing: preserving residual acoustic hearing. *Hear. Res*. 2008;242(1-2):164-171.
20. Gfeller K, Witt S, Woodworth G, Mehr MA, Knutson J. Effects of frequency, instrumental family, and cochlear implant type on timbre recognition and appraisal. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol*. 2002;111(4):349-356.
21. Kong Y-Y, Cruz R, Jones JA, Zeng F-G. Music perception with temporal cues in acoustic and electric hearing. *Ear Hear*. 2004;25(2):173-185.
22. Hopyan T, Gordon KA, Papsin BC. Identifying emotions in music through electrical hearing in deaf children using cochlear implants. *Cochlear Implants Int*. 2011;12(1):21-26.
23. Gfeller KE, Olszewski C, Turner C, Gantz B, Oleson J. Music perception with cochlear implants and residual hearing. *Audiol. Neurootol*. 2006;11 Suppl 1:12-15.
24. Yao WN, Turner CW, Gantz BJ. Stability of low-frequency residual hearing in patients who are candidates for combined acoustic plus electric hearing. *J. Speech Lang. Hear. Res*. 2006;49(5):1085-1090.
25. Gantz BJ, Dunn CC, Walker EA, et al. Bilateral cochlear implants in infants: a new approach--Nucleus Hybrid S12 project. *Otol. Neurotol*. 2010;31(8):1300-1309.