

Utilidad de la electrococleografía en el protocolo de evaluación de pacientes con desorden del espectro de neuropatía auditiva para implante coclear

Usefulness of electrocochleography in the evaluation protocol of patients with auditory neuropathy spectrum disorder for cochlear implantation

Marcela Calderón-Arias¹✉, Hellen Alfaro-Cartín¹.

Resumen

Introducción: las personas con desorden del espectro de neuropatía auditiva tienen problemas en el procesamiento del sonido y la comprensión del lenguaje, por tener una o varias estructuras de la vía auditiva afectadas. Se ha planteado como opción de rehabilitación el implante coclear. La electrococleografía aplicada en pacientes con desorden del espectro de neuropatía auditiva permite realizar un topo-diagnóstico de la lesión, para obtener expectativas más confiables del desempeño auditivo de un paciente candidato a implante coclear con esta patología. El objetivo de esta revisión es evidenciar la utilidad de la electrococleografía en el protocolo de evaluación de pacientes con desorden del espectro de neuropatía auditiva para implante coclear. **Metodología:** estudio de revisión bibliográfica sistematizada de tipo cualitativo con evidencia científica encontrada en las bases de datos EBSCO, Scielo, PubMed y Medline, utilizando como descriptores las palabras electrococleografía AND desorden del espectro de neuropatía auditiva OR neuropatía auditiva, electrocochleography AND auditory neuropathy spectrum disorder OR auditory neuropathy, electrococleografía AND implante coclear, electrocochleography AND cochlear implant, implante coclear AND desorden del espectro de neuropatía auditiva OR neuropatía auditiva, cochlear implant AND auditory neuropathy spectrum disorder OR auditory neuropathy. Se seleccionaron artículos publicados del 2012 al 2024, en idiomas español, inglés y portugués, para un total de 21 referencias bibliográficas. **Resultados:** la rehabilitación auditiva en personas con desorden del espectro de neuropatía auditiva ha sido un tema en discusión; mientras que unos apoyan la idea del implante coclear, otros no. La electrococleografía nos brinda la oportunidad de estudiar el sitio de la lesión, y nos brinda un pronóstico más realista en cuanto a abordaje, rendimiento y expectativas del tratamiento mediante implante coclear. **Conclusiones:** la aplicación de la electrococleografía en pacientes candidatos a implante coclear diagnosticados con desorden del espectro de neuropatía auditiva, tiene un gran aporte en cuanto al topo-diagnóstico, para el debido manejo de expectativas, en cuanto a los resultados del implante. **Palabras clave:** hipoacusia; electrococleografía; implante coclear; neuropatía auditiva.

Filiación:

¹Audióloga, JR Sánchez Audiología, San José, Costa Rica.

Correspondencia:

✉Marcela Calderón-Arias, correo electrónico: marcecalderonarias@gmail.com

Financiamiento: ninguno.

Conflictos de Interés: ninguno.

Forma de citar: Calderón-Arias M, Alfaro-Cartín H. Utilidad de la electrococleografía en el protocolo de evaluación de pacientes con desorden del espectro de neuropatía auditiva para implante coclear. Rev Ter [Internet]. 2025;19(1): 51-62.

Abreviaturas: CCI, Células ciliadas internas; DENA, Desorden del espectro de neuropatía auditiva; ECoG, Electrococleografía; EOA, Emisiones otoacústicas; IC, Implante Coclear; MC, Microfónicos cocleares; PAC, Potencial de acción compuesto; PEA, Potenciales evocados auditivos; PEATC, Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral; PS, Potencial de sumación; VA, Vía auditiva.

Fecha de envío: 27 de noviembre del 2024.

Fecha de aceptación: 2 de enero del 2025.

Abstract

Introduction: people with auditory neuropathy spectrum disorder have problems processing sound and understanding language; by having one or more structures of the auditory pathway affected. The cochlear implant has been proposed as a rehabilitation option. Electrocochleography applied in patients with auditory neuropathy spectrum disorder, allows for a topo-diagnosis of the lesion, to obtain more reliable expectations of the auditory performance of a patient with this pathology who is a candidate for cochlear implant.

Objective: to demonstrate the usefulness of electrocochleography in the evaluation protocol of patients with auditory neuropathy spectrum disorder for cochlear implantation. **Methods:** qualitative literature review study based on a literature search between 2020 and 2023 in the EBSCO, Scielo, PubMed and Medline databases, using as descriptors the words electrocochleography AND auditory neuropathy spectrum disorder OR auditory neuropathy, electrocochleography AND auditory neuropathy spectrum disorder OR auditory neuropathy, electrocochleography AND cochlear implant, electrocochleography AND cochlear implant, cochlear implant AND auditory neuropathy spectrum disorder OR auditory neuropathy, cochlear implant AND auditory neuropathy spectrum disorder OR auditory neuropathy, articles published from 2012 to 2024 were selected, in Spanish, English and Portuguese languages, for a total of 21 bibliographical references. **Results:** auditory rehabilitation in people with auditory neuropathy spectrum disorder has been a topic under discussion, while some support the idea of cochlear implant, others do not. Electrocochleography gives us the opportunity to study the site of the lesion and provides us with a more realistic prognosis in terms of approach, performance, and expectations of cochlear implant treatment. **Conclusions:** the application of electrocochleography in cochlear implant candidate patients diagnosed with auditory neuropathy spectrum disorder has a great contribution in terms of topo-diagnosis, for the proper management of expectations, regarding the results of the implant.

keywords: hearing loss, electrocochleography, cochlear implant, auditory neuropathy.

Introducción

La Organización Mundial de la Salud¹ estima que actualmente más del 5% de la población (430 millones de personas) padece una pérdida de audición incapacitante y requiere rehabilitación.

La Asociación Americana del Habla Lenguaje y Audición (ASHA por sus siglas en inglés)², indica que existen tres tipos básicos de pérdida de audición: conductiva, neurosensorial y mixta. De las neurosensoriales es posible encontrar afectación en el VIII par craneal, lo cual se define como el Desorden del espectro de neuropatía auditiva (DENA). Existe discrepancia entre los criterios sobre su abordaje y rendimiento de la rehabilitación del DENA, por

la variabilidad en cuanto al topo-diagnóstico, ya que puede afectar a las células ciliadas, el nervio coclear o las sinapsis entre las estructuras del sistema auditivo central, por lo que el tratamiento, las expectativas y resultados de la rehabilitación dependerán de esto³.

Una de estas opciones de tratamiento es un implante coclear (IC), el cual consisten en un sistema electrónico implantable, compuesto de electrodos que estimulan directamente el VIII par craneal. Para esto se debe realizar una adecuada historia clínica, examen físico otológico, audiograma, impedanciometría y potenciales evocados auditivos (PEA), así como las emisiones otoacústicas (EOA), umbral auditivo de campo libre con audífono,

tomografía computarizada de oídos sin medio de contraste y resonancia magnética nuclear^{4,5}.

Dentro de los PEA la electrococleografía (ECoG) es un potencial de latencia corta, que registra un evento electrofisiológico de la cóclea tras un estímulo acústico; es de gran utilidad dentro de la batería de pruebas a los pacientes candidatos a IC con DENA, porque con ella se puede localizar el sitio de la lesión y a partir de ahí hacer un manejo oportuno de tratamiento, rehabilitación y expectativas^{5,6}.

El procesamiento del sonido inicia cuando las señales acústicas viajan por el sistema auditivo periférico para llegar al nervio auditivo y se convierten en estímulos bioeléctricos que el cerebro puede decodificar, hasta llegar al cerebro donde se realizan el análisis, reconocimiento y comprensión auditiva³.

En caso particular de los pacientes con DENA, se afecta la localización del sonido, discriminación del lenguaje y la apreciación musical; y las personas con adaptación protésica con audífonos generalmente no obtienen beneficio, debido a que perciben los sonidos más amplificadas, pero siguen sin comprensión del lenguaje. En este caso, estos pacientes se incorporan al programa de IC con el fin de obtener un mejor procesamiento de los sonidos^{7,8}.

La ECoG aplicada en pacientes con DENA, permite realizar un topo-diagnóstico de la lesión, y de esta manera contar con mayor asertividad en el tratamiento y abordaje del paciente, y así obtener expectativas más claras del desempeño auditivo de un paciente con esta patología, ante un IC, para no crear falsas expectativas que pudieran ser un impedimento para su adecuada adaptación posterior⁹.

Cabe destacar que el oído es el órgano que capta las señales acústicas originadas en el medio, su porción periférica se divide en: el oído externo,

oído medio y oído interno. Su porción central inicia a nivel de la VA, se compone por una serie de núcleos que asegura la transmisión de la información y la analizan en frecuencia, intensidad y tiempo. Inicia en las neuronas del ganglio espiral coclear que son el primer contacto de células ciliadas internas (CCI) con la VA, y continúa hasta la corteza auditiva, donde se realiza el procesamiento final de la localización tridimensional de la fuente sonora y la integración temporal y espectral de los sonidos, permitiendo la discriminación de sonidos complejos y del lenguaje¹⁰.

Si se desea profundizar en datos sobre el procesamiento de la señal acústica a nivel central, es necesaria la realización de pruebas objetivas como los PEA, dentro de los cuales está la ECoG, útil para determinar la presencia o no del DENA, el cual se caracteriza por presencia de EOA y microfónicos cocleares (MC), y alteración de los PEA debido a una alteración en el VIII par craneal hasta el córtex auditivo¹¹.

Existen mutaciones genéticas que involucran proteínas presinápticas o postsinápticas, participantes de este proceso de transducción del sonido, que pueden potencialmente causar el DENA. Por ejemplo, la mutación del gen OTOF que codifica la otoferlin, o el gen de la atrofia óptica (OPA1), que codifica una proteína mitocondrial¹².

Otras de sus causas son las enfermedades como la enfermedad de Refsum, ataxia de Friedreich o el síndrome de Charcot-Marie-Tooth, cuyos hallazgos clínicos incluyen una neuropatía motora y sensorial progresiva, por la desmielinización que se da a nivel de las fibras nerviosas ganglionares; por otro lado, están las causas perinatales como la hipoxia neonatal o el Kernicterus¹².

Respecto a su diagnóstico manifiestan Rico-Romero et al¹³ que la audiometría puede resultar de

configuración y grado variable con EOA presentes, o en raros casos ausentes, con potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC) alterados y presencia de MC, los cuales se evalúan en la ECoG, de los cuales también se obtiene información sobre el potencial de sumación (PS) y el potencial de acción compuesto (PAC).

La presente revisión brinda un gran aporte tanto a profesionales como a los pacientes, debido a que permite evidenciar la importancia que tiene la ECoG como parte de la evaluación audiológica, en el protocolo de selección candidatos para IC, para que se tomen las decisiones que sean más beneficiosas para cada paciente con DENA.

Metodología

Se realizó un estudio de revisión bibliográfica sistematizada de tipo cualitativo en las bases de datos EBSCO, Scielo, PubMed y Medline, utilizando como descriptores las palabras electrococleografía AND desorden del espectro de neuropatía auditiva OR neuropatía auditiva, electrocochleography AND auditory neuropathy spectrum disorder OR auditory neuropathy, electrococleografía AND implante coclear, electrocochleography AND cochlear implant, implante coclear AND desorden del espectro de neuropatía auditiva OR neuropatía auditiva, cochlear implant AND auditory neuropathy spectrum disorder OR auditory neuropathy, se seleccionaron artículos publicados del 2012 al 2024, en idiomas español, inglés y portugués.

Se incluyeron estudios sobre la evaluación auditiva y rendimiento de implante coclear en pacientes con desorden del espectro de neuropatía auditiva. Se incluyeron 9 artículos científicos publicados como estudios de cohorte, así como 2 estudios de casos y controles, 2 estudios de casos y

8 artículos de revisión publicados entre el 2012 y el 2023 en idiomas español, inglés y portugués, para un total de 21 referencias bibliográficas tal como se muestra en la figura 1. Basados en la evidencia se describe la importancia de la evaluación con electrococleografía a los pacientes con desorden del espectro de neuropatía auditiva para implante coclear.

Resultados y discusión

Resultados de la electrococleografía en pacientes con desorden del espectro de neuropatía auditiva

Las medidas objetivas electrofisiológicas, evalúan la funcionalidad de las células del oído interno y la vía auditiva (VA), esto permite diferenciar los trastornos auditivos con origen coclear o retrococlear¹⁴.

Dentro de la función anormal del VIII par craneal, se encuentran clasificadas las lesiones presinápticas con afectación en las células ciliadas internas (CCI) y su sinapsis y las postsinápticas con afectación en las dendritas, ganglios y axones del nervio, por razones hereditarias, infecciosas, metabólicas o inmunitarias^{15, 16, 17}.

Con la ECoG se pueden buscar las respuestas de los MC, que son potenciales eléctricos generados por la cóclea ante los estímulos sonoros y su utilidad está en que las EOA que estarían presentes, pueden desaparecer con el tiempo, pero los MC no¹⁸.

Asimismo, refleja un PS a los 0,8ms después de presentado el estímulo como la respuesta bioeléctrica de la actividad de las células ciliadas externas y las CCI, así como el PAC a 1,65 ms para distinguir si la lesión es presináptica o postsináptica.

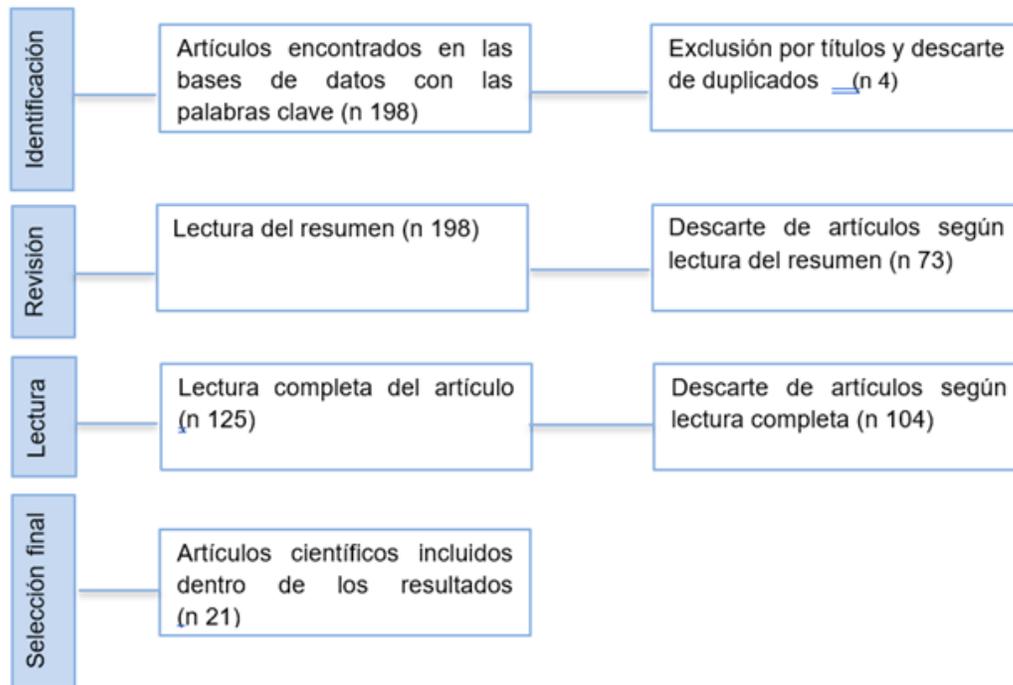


Figura 1. Diagrama de flujo de identificación y selección de los artículos

Fuente: elaboración propia, 2024.

Esto se puede definir con la presencia o ausencia tanto del potencial de sumación (PS) como la alteración del potencial de acción compuesto (PAC) en la ECoG. En la tabla 1 se exponen los distintos resultados que podemos obtener con esta prueba, según el sitio de la lesión^{16, 19}.

La tabla 1 sintetiza que en algunas neuropatías se ven afectados los axones de las células nerviosas y el tronco encefálico, pero no las células ciliadas de la cóclea. De manera que en la ECoG se puede observar la presencia del PS, pero ausencia o alteración del PAC.

Por otro lado, se puede observar un trastorno en las células del ganglio donde en la ECoG hay presencia del PS, lo que confirma la adecuada funcionalidad de las CCI, pero un PAC ausente o muy reducido en amplitud. Tal como es el caso del DENA por causa de hiperbilirrubinemia¹⁹.

Curet¹⁹ señala que respecto a la afectación en

la conducción de la estimulación a través del NA, en zonas más altas, lo que se observa con alteración son las ondas III y V de los PEATC o con amplias latencias. Un ejemplo de ellos es la esclerosis múltiple o tumores del ángulo ponto cerebeloso.

Así mismo Curet¹⁹ informa que, en su estudio de 11 pacientes usuarios de IC con DENA, tuvieron mejores resultados del IC los que tenían mutación del gen OTOF, en cuanto a detección del sonido y habilidades comunicativas. En la ECoG se observó presencia de PS, un PAC ancho por el retraso en a la velocidad de conducción del estímulo por el axón, y los PEATC alterados¹⁹.

En cuanto a los resultados del estudio de Martínez del Río²⁴, se describe el caso de una paciente de 6 años, que fue prematura del Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid, con PEATC ausentes y EOA y MC presentes, a la que se le detectó alteración del gen OTOF, se le realizó el IC²⁴.

Por su parte Rance y Starr¹⁴ relatan el caso de un individuo con hipoacusia neurosensorial y DENA en oído derecho. Las pruebas electrofisiológicas de PEATC se reflejan presencia de onda I y ausencia de ondas III y V a 90 dBnHL con estímulo click, MC presentes y EOA presentes, y PS alterado en la ECoG, lo cual confirmó el diagnóstico de DENA y que la lesión es de origen presináptico.

De igual manera describen a un paciente con Ataxia de Friedreich con alteración progresiva de los PEA, el PAC, pero con presencia de MC y PS en la ECoG, y con EOA presentes. Y otro con Charcot

Marie Tooth con características similares a las del paciente anterior en sus pruebas electrofisiológicas¹⁴.

En un estudio de Santos et al²² sobre el Síndrome de CAPOS, se describen los hallazgos fenotípicos y genotípicos de 3 miembros de una familia española con dicho síndrome, en la cual el menor de 10 años tiene tratamiento con IC. En los PEATC no se observó onda V a 90 dBnHL, en la ECoG se observa PS y PAC normal, presencia de EOA bilateralmente, hipoacusia neurosensorial moderada bilateral con discriminación de 60%, lo cual evidenció el DENA.

Tabla 1. Resultados de las pruebas electrofisiológicas en desorden del espectro de neuropatía auditiva según el sitio de la lesión

Autor	Sitio de la lesión	Etiología	Localización	Prueba			
				MC	PS	PAC	PEATC
Rance y Starr ¹⁴	Presináptica	Hipoxia	Células Ciliadas Internas: Receptor presináptico	Normal	Anormal	Anormal	Anormal
Vona et al ²⁰	Presináptica	Gen de otoferlina	Trastorno sináptico	Normal	Normal	Anormal	Anormal
Santarelli et al ²¹	Postsináptica	Gen atrofia óptica tipo I	Dendritas	Normal	Normal	Anormal	Anormal
Saidia et al ¹⁵	Postsináptica	Ataxia de Friedreich y Charcot Marie Tooth 2	Dendritas y axones	Normal	Normal	Anormal	Anormal
Curet ¹⁹	Postsináptica	Hiperbilirrubinemia	Células ganglionares	Normal	Normal	Anormal	Anormal
Santos et al ²²	Postsináptica	Síndrome de ataxia cerebelosa-arreflexia-pies cavos-atrofia óptica-hipoacusia neurosensorial	Células ganglionares	Normal	Normal	Anormal	Anormal
Anzalone et al ²³	Postsináptica	Charcot Marie Tooth 1	Vaina de mielina	Normal	Normal	Anormal	Anormal
Rance y Starr ¹⁴	Postsináptica	Malformación del Nervio Auditivo	Nervio auditivo	Normal	Normal	Ausente	Ausente

Fuente: elaboración propia basada en Rance y Starr¹⁴, Vona et al²⁰, Santarelli et al²¹, Saidia et al¹⁵, Curet¹⁹, Santos et al²², Anzalone et al²³.

MC: microfónicos cocleares; PS: potencial de sumación; PAC: potencial de acción compuesto; PEATC: potenciales evocados auditivos de tallo cerebral.

Beneficios del implante coclear según los resultados obtenidos en la electrococleografía en pacientes con desorden del espectro de neuropatía auditiva

La rehabilitación auditiva en personas con DENA ha sido un tema con opiniones muy controversiales, mientras que unos apoyan la idea del IC en la mayoría de los casos, otros no¹⁴.

Como parte del apoyo al uso de los audífonos, se sugiere la comunicación en ambientes acústicamente controlados, sin embargo, esto es algo con mucha complejidad. Por esta razón se utilizan herramientas como sistemas de frecuencia modulada, los cuales permiten hacer un manejo de la relación señal ruido, y el paciente escucha directamente los sonidos del lenguaje

en los audífonos o implantes. Esto ha beneficiado grandemente a los usuarios, principalmente para obtener buenos rendimientos académicos¹⁴.

Respecto al IC, el estudio topográfico de la lesión nos brinda un pronóstico más realista de su beneficio, por cuanto si la lesión es presináptica los resultados son muy buenos, pero en caso de lesiones postsinápticas los resultados mejoran solo parcialmente el procesamiento auditivo¹⁷.

Aun así, actualmente el IC es una elección de tratamiento para la rehabilitación de pacientes con DENA por parte de los otorrinolaringólogos y audiólogos, a pesar de que los resultados son variables entre un paciente y otro²⁵, tal como se muestra en la tabla 2¹⁴.

Tabla 2. Beneficios del implante coclear según los resultados de la electrococleografía en pacientes con desorden del espectro de neuropatía auditiva

Autor	Sitio de la lesión	Etiología	Localización	Beneficio
Rance y Starr ¹⁴	Presináptica	Hipoxia	Células Ciliadas Internas: Receptor presináptico	Con beneficio comprobado en habilidades de comunicación y detección del sonido
Curet ¹⁹	Presináptica	Gen de otoferlina	Trastorno sináptico	Con beneficio comprobado en habilidades de comunicación y detección del sonido
Tekin et al ²⁶	Postsináptica	Gen atrofia óptica tipo I	Dendritas	Se benefician en caso de los pacientes con mutación en el gen OTOF, pero escasamente los pacientes con problemas en las dendritas de las células ganglionares.
Anzalone et al ²³	Postsináptica	Ataxia de Friedreich Charcot Marie Tooth 2	Dendritas y axones	Sin beneficio, su candidatura a IC debe manejarse con precaución
Rance y Starr ¹⁴	Postsináptica	Hiperbilirrubinemia	Células ganglionares	50% con beneficio y 50% sin beneficio.
Santos et al ²²	Postsináptica	Síndrome de ataxia cerebelosa-arreflexia-pies cavos-atrofia óptica-hipoacusia neurosensorial	Células ganglionares	Beneficio en discriminación del lenguaje y mejoría en pruebas logopédicas
Anzalone et al ²³	Postsináptica	Charcot Marie Tooth 1	Vaina de mielina	Sin beneficio, su candidatura a IC debe manejarse con precaución
Vandana et al ²⁷	Postsináptica	Enfermedad de Refsum	Neurona auditiva de primera orden	50% con beneficio y 50% sin beneficio.
Rance y Starr ¹⁴	Postsináptica	Malformación del Nervio Auditivo	Nervio auditivo	Nulo, no hay transmisión del estímulo hacia corteza cerebral

Fuente: elaboración propia basada en Rance y Starr¹⁴, Curet¹⁹, Tekin et al²⁶, Anzalone et al²³, Santos et al²², Vandana et al²⁷.

Muchos pacientes con DENA se han beneficiado logrando una adecuada comprensión y desarrollo del lenguaje verbal, y para otros el procesamiento en ambientes competitivos y con desafíos temporales de la señal acústica, ha sido todo un reto, no logrando una audición funcionalmente útil. Esto debido a que el beneficio del IC en pacientes con DENA, está estrechamente relacionada con el topodiagnóstico del lugar de la lesión¹⁴.

Saidia et al¹⁵ indican que actualmente está la opción de rehabilitación auditiva con los audífonos. Respecto al IC, su beneficio va a depender directamente del lugar de la lesión.

Rance y Starr¹⁴ indican que, en el caso de las lesiones presinápticas, los pacientes con IC han mostrado un adecuado beneficio, por ejemplo, los pacientes diagnosticados con DENA por la etiología Kernicterus por hiperbilirrubinemia perinatal, tienen un 50% con beneficio con el IC y un adecuado desarrollo del lenguaje, caso contrario en aquellos pacientes cuya lesión es postsináptica, en donde los resultados de la implantación son muy variables y con pocos beneficios. De ahí la importancia del abordaje individual de cada caso.

Curet¹⁹ es enfático cuando aclara que, respecto al beneficio del IC continua en investigación y clasifica a los pacientes en dos grupos: (1) pacientes con lesión distal al ganglio de Corti en el cual se observó lesión en sinapsis de CCI y dendritas del VIII par craneal y otros con lesión en CCI, pero no en ganglio; y (2) pacientes con lesión proximal al ganglio de Corti en el cual se vieron afectadas las células ganglionares, pero con integridad en CCE y CCI.

Esto lo confirma Manrique et al²⁸, quien afirma que el IC aporta resultados variables, ya que su beneficio depende del sitio de la lesión.

Zhen y Liu²⁹ informan sobre un estudio de 10

pacientes con OTOF quienes fueron beneficiarios de IC y se consideraron exitosos, con mejoría en la percepción y reconocimiento del habla, y mejor aun cuando se implantan a edades muy tempranas.

Martínez del Río²⁴ indica que, durante el tiempo postnatal, el período de plasticidad cerebral hace que la corteza auditiva sea más sensible a la estimulación auditiva, y, por ende, al desarrollo del lenguaje. Destaca que, en un estudio retrospectivo realizado en el 2014, de niños con DENA, se concluye que los implantados a edades tempranas antes de los 2 años, tienen mejor capacidad de desarrollo de audición y lenguaje que los implantados a edades más tardía.

Otro estudio del 2015 del Hospital for Sick Children en Toronto, concluye que recibieron mejor beneficio del IC los niños implantados diagnosticados con DENA antes de los 5 años que los que se implantaron después²⁴.

En un estudio realizado con 36 niños implantados entre el 2001 y 2021, con alteración en el gen OTOF y OPA I, mostraron mejorías en el desarrollo del lenguaje²⁹.

En el estudio de Santos et al²², los 3 casos de una madre de 40 años, su hijo mayor de 11 años y su hijo menor de 10 años con síndrome de CAPOS, este último con año y medio de uso de IC demostró un gran beneficio en cuanto a pruebas audiológicas y logopédicas, favoreciendo su desarrollo psicosocial y académico.

Por su parte, Anzalone et al²³ muestran el caso de un hombre de 70 años con síndrome de Charcot Marie Tooth, que fue remitido al programa de IC por HNS asimétrica que había progresado en 15 años. Se le realizó el implante en el oído izquierdo que era el más afectado, sin embargo, el progreso en la percepción del habla fue de 0% a 32% y 53% en la prueba de fonemas, por esto se concluyó en

este estudio que el ritmo de progresión de estos pacientes con IC es muy gradual, por lo cual debe tomarse en consideración con sumo cuidado.

Respecto a esta enfermedad de Charcot Marie Tooth, en un estudio realizado por Goswamy J et al³⁰, se describe el caso de un hombre de 67 años con disminución gradual pero significativa de su audición como parte de la neuropatía periférica, quien tenía una discriminación del lenguaje de 0% en entornos abiertos y se trató con IC. Se le realizaron evaluaciones de comprensión del habla en espacios abiertos, con resultado de un progreso más lento que le promedio de pacientes con IC³⁰.

En relación con la enfermedad de Refsum, en un estudio publicado en el 2017 por Stähr et al³¹ de dos hermanos de 56 y 61 años que fueron implantados, tuvieron una mejor percepción de palabras bisilábicas, pero no así en los monosílabos, en el seguimiento de estos podría presentarse todavía un mayor deterioro a largo plazo por la degeneración retrococlear.

Esto al contrario de otro paciente de 59 años con esta enfermedad implantado bilateralmente, estudiado por Nogueira³² quien, si obtuvo buenos resultados, lo cual indica que algunos pacientes con este síndrome podrían presentar lesiones a nivel presináptico.

Asimismo, en otros estudios se considera la edad de la implantación, Xin et al²⁵ realizaron un estudio de 283 niños sordos prelocutivos, revelaron la importancia de la implantación a temprana edad siempre que se cumplan los criterios de candidatura, pero da énfasis a la contraindicación absoluta en los pacientes que tienen aplasia o hipoplasia del NA.

En este sentido Kontorinis et al³³ aclaran que se descarta totalmente la posibilidad de un IC en pacientes con malformación anatómica, tal como la displasia del NA, debido a que es muy diferente al

DENA que supone solamente un desorden funcional pero no anatómico.

El DENA es una patología para diagnosticar con sumo cuidado, siguiendo correctamente todos los protocolos, debido a la discusión del beneficio del IC, el cual depende de la edad de la implantación y del topo-diagnóstico.

Conclusiones

Se cuenta con información importante en cuanto al comportamiento del DENA según el sitio de lesión y en cómo afecta directamente al paciente a la hora de colocarle un IC.

La ECoG tiene gran utilidad para el diagnóstico y rehabilitación de pacientes con DENA candidatos a IC, por esta razón es una prueba que se realiza en otros países de manera indispensable. En nuestro país, se cuenta con todos los recursos para aplicar la prueba a todos los pacientes con esta patología y de esta forma disponer de las herramientas necesarias para darles un acompañamiento más integral.

El DENA es una patología para diagnosticar con sumo cuidado, siguiendo correctamente todos los protocolos, debido a la discusión del beneficio del IC, el cual depende de la edad de la implantación y del topodiagnóstico.

A la fecha se genera controversia, debido a que los profesionales en la salud auditiva como audiólogos y otorrinolaringólogos no siempre coinciden en los criterios sobre su abordaje y rendimiento de la rehabilitación, debido a que los resultados de esta son muy variables de un paciente a otro.

Generalmente, junto con la decisión de colocar un IC, vienen las expectativas del paciente y de la familia de tener una mejora significativa en cuanto a discriminación de sonidos y la comunicación. Como

se resaltó en esta revisión, no todos los pacientes con DENA llegan a obtener el beneficio esperado, y por ende no se cumplen las expectativas de rehabilitación.

El manejo pre y postoperatorio de estas expectativas del paciente y su familia es crucial, y se puede tener un mejor manejo o abordaje al conocer con totalidad el sitio de lesión de la patología, de forma que se tenga claro cómo es su pérdida auditiva, sus repercusiones en su comunicación y las posibilidades terapéuticas más idóneas.

La recomendación es fomentar la aplicación de la ECoG en todos los pacientes con DENA que sean candidatos a IC. Se logró demostrar que esta prueba tiene un gran aporte en cuanto al diagnóstico del DENA, así como también en la identificación de la zona afectada.

Referencias bibliográficas

1. Organización Mundial de la Salud [Internet]. Suiza:la Organización; 2024.. Sordera y pérdida de la audición. [aprox. 7 pantallas]. Disponible en: <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss#:~:text=P%C3%A9rdua%20de%20audici%C3%B3n%20y%20sordera,%20moderada%20grave%20o%20profunda>.
2. American Speech Language Hearing Association. Tipo, grado y configuración de la pérdida de audición [Internet]. Estados Unidos:ASHA;2023. Disponible en: https://www.asha.org/siteassets/ais/ais-type-degree-and-configuration-of-hearing-loss-spanish.pdf?srsIid=AfmBOoou_g9hR-BEmKyFNYzyyBFIVz5jKpEyoOICBppiEkQ3QCg-D05GMF
3. Núñez F, Jáudenes C, Sequí JM, Vivanco A, Zubicaray J, Olleta I. Actualización de los programas de detección precoz de la sordera infantil: recomendaciones CODEPEH2019 (Niveles 2,3 y 4: diagnóstico, tratamiento y seguimiento). Rev Esp Discapac[Internet]. 2020;8(1):219-246. Disponible en: <https://www.cedid.es/redis/index.php/redis/articulo/view/664>
4. Chaverri J. El Implante Coclear: sus indicaciones. Acta Med Costarric [Internet]. 201860(3):132-135. doi: 10.51481/amc.v60i3.1008
5. Valverde M. Manual de Protocolo para la Colocación de un Implante Coclear. [Tesis de Maestría en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello]. Costa Rica:Universidad de Costa Rica;2015. Disponible en: <https://repositorio.sibdi.ucr.ac.cr/items/be058260-4ded-4acd-aa6a-58fd6437e579>
6. Sanz R, Martín E,. Exploración Otoneurológica. Interpretación de las pruebas vestibulares. Abordaje práctico del paciente con vértigo y alteraciones del equilibrio. [Internet]. 1a ed.. España:Amplifon Ibérica;2016.. Disponible en: https://www.researchgate.net/profile/EduardoMartinSanz/publication/319091678_Exploracion_Otoneurolgica_Interpretaciondelaspruebasvestibulares/links/599016df458515b87b4a6664/ExploracionOtoneurolgicaInterpretaciondelaspruebasvestibulares.pdf
7. Moser T, Starr A. Auditory neuropathy-neural and synaptic mechanisms. Nat Rev Neurol [Internet]. 2016;12:135-149. doi: 10.1038/nrneurol.2016.10
8. Rubio-Partida G, Celis-Aguilar E, Verdiales-Lugo S, Castro-Urquiza A, De la Mora-Fernández A, Coutinho-de Toledo H. Neuropatía auditiva en México: la importancia de realizar potenciales auditivos de tallo. An Orl Mex [Internet]. 2020;65(3):137-

146. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/anaotomex/aom-2020/aom203d.pdf>
9. Shearer A, Hansen M. Auditory synaptopathy, auditory neuropathy, and cochlear implantation. *Laryngoscope Investig Otolaryngol* [Internet]. 2019;4(4): 429-440. doi: 10.1002/lio2.288
10. Rodríguez M, Algarra J. Audiología [Internet]. España: SEORL Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial;2014. Disponible en: <https://es.slideshare.net/ssuser-5c95731/2014-audiologiapdf>
11. Asociación Colombiana de Otorrinolaringología, Cirugía de Cabeza y Cuello Maxilofacial y Estética Facial. Esbozo preliminar de una guía para el diagnóstico y manejo de la neuropatía auditiva [Internet]. *encolombia.com*. 2014 [citado 13 enero 2025]. Disponible en: <https://encolombia.com/medicina/revistas-medicas/aoccc/vsuple-302/otorrino-30202supl-esbozo/>
12. Fontenot T, Giardina CK, Teagle HF, Park LR, Adunka OF, Buchman CA, et al. Clinical role of electrocochleography in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 2017;99:120-127. doi: 10.1016/j.ijporl.2017.05.026
13. Rico-Romero B, Gutiérrez-Farfán I, Alonso L. Reporte de un caso con trastorno en el espectro de la neuropatía auditiva (DNA). *Rev Mex Comun Audiol otoneurol Foniatr* [Internet]. 2015;4(1):32-39. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/audiologia/fon-2015/fon151e.pdf>
14. Rance G, Starr A. Pathophysiological mechanisms and functional hearing consequences of auditory neuropathy. *Brain* [Internet]. 2015;138(11):3141-3158. doi:10.1093/brain/awv270
15. Saidia A, Ruel J, Bahloul A, Chaix B, Venail F, Wang J. Current Advances in Gene Therapies of Genetic Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *J Clin Med* [Internet]. 2023;12(3):1-19. doi: 10.3390/jcm12030738
16. Luryi A, Schutt C. Electrocochleography. En: Babu S, Schutt C, Bojrab D, editores. *Diagnosis and Treatment of Vestibular Disorders* [Internet]. Alemania:Springer;2019.113-125. Disponible en: https://doi.org/10.1007/978-3-319-97858-1_9
17. Lirola-Delgado A. Neuropatías Auditivas. *Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja* [Internet]. 2014;5(25):207-211. Disponible en: https://gredos.usal.es/bitstream/handle/10366/124557/revistaorl201425_neuropatiaauditiva?sequence=1
18. Do Amaral I, De Lemos P, Tenorio A, Lira KC, Gomes O. Study of cochlear microphonic potentials in auditory neuropathy. *Braz J Otorhinolaryngol* [Internet]. 2016;82(6):722-736. doi: 10.1016/j.bjorl.2015.11.022
19. Curet C. Implante coclear y neuropatía auditiva. Desincronización auditiva. *Rev FASO* [Internet]. 2012;19(1):58-62. Disponible en: <http://faso.org.ar/revistas/2012/1/11.pdf>
20. Vona B, Rad A, Reisinger E. The Many Faces of DFNB9: Relating OTOF Variants to Hearing Impairment. *Genes* [Internet]. 2020;11(12):1411. doi: 10.3390/genes11121411
21. Santarelli R, Rossi R, Scimemi P, Cama E, Valentino M, La Morgia Ch, et al. OPA1-related auditory neuropathy: site of lesion and outcome of cochlear implantation. *Brain* [Internet]. 2015;138(3):563-576. doi: 10.1093/brain/awu378

22. Santos S, Pradillo E, Duat A, González N, Cervera J, Bartolomé M. Neuropatía Auditiva en síndrome de capos pediátrico: Evolución favorable con implante coclear. *Rev Port Otorrinolaringol Cir Cabeça Pescoço* [Internet]. 2019 ;57(3):121-125. doi: 10.34631/sporl.737
23. Anzalone L, Nuhanovic S, Olund A, Carlson M. Cochlear Implantation in Charcot-Marie-Tooth Disease: Case Report and Review of the Literature. *Hindawi Case Rep Med* [Internet]. 2018 ; 2018(1):1-3. doi: 10.1155/2018/1760978
24. Martínez Del Río, C. Implante coclear: Posible tratamiento para la neuropatía auditiva [Tesis de Grado en Medicina]. España: Universidad de Valladolid; 2016. Disponible en: <http://uvadoc.uva.es/handle/10324/18808>
25. Xin L, Rajam P, Hui T, Faizatul R, Tan LJ. Analysis of paediatric cochlear implant candidacy: Single centre, retrospective observational study. *Med J Malaysia* [Internet]. 2022;77(2):143-149. Disponible en: <https://www.e-mjm.org/2022/v77n2/paediatric-cochlear-implant.pdf>
26. Tekin A, Baelen H, Heuninck E, Bayazit Y, Mertens G, Van Rompaey V, et al. Evaluation of a Less Invasive Cochlear Implant Surgery in OPA1 Mutations Provoking Deafblindness. *Genes* [Internet]. 2023;14(3):627. doi: 10.3390/genes14030627
27. Vandana V, Sankaran P, Nagappa M, Sinha S, Taly A. Audiological findings in Infantile Refsum disease. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 2015;79(8):1366-1369. doi: 10.1016/j.ijporl.2015.05.023
28. Manrique M, Zubicaray J, Ruiz de Erenchun I, Huarte A, Manrique-Huarte R. Guía Clínica para la indicación de implantes cocleares en la Comunidad Floral de Navarra. *An Sist Sanit Navar* [Internet]. 2015;38(2):289-296. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/asisna/v38n2/revision2.pdf>
29. Zheng D, Liu X. Cochlear Implantation Outcomes in Patients With OTOF Mutations. *Front Neurosci* [Internet]. 2020;14(447):1-7. doi: 10.3389/fnins.2020.00447
30. Goswami J, Bruce I, Green K, O'Driscoll M. Cochlear implantation in a patient with sensori-neural deafness secondary to Charcot-Marie-Tooth disease. *Cochlear Implants Int* [Internet]. 2013;13(3):184-187. doi: 10.1179/1754762811Y.0000000021
31. Stähr K, Kuechler A, Gencik M, Arnolds J, Dendy M, Lang S, et al. Cochlear Implantation in Siblings With Refsum's Disease. *An Otol Rhinol Laryngol* [Internet]. 2017;126(8):611-614. doi: 10.1177/0003489417717269
32. Nogueira C, Meehan T, O'Donoghue G. Refsum's Disease and Cochlear Implantation. *An Otol Rhinol Laryngol* [Internet]. 2014;123(6):425-427. doi:10.1177/0003489414526846
33. Kontorinis G, Lloyd S, Henderson L, Jayewardene-Aston D, Milward K, Bruce I, et al. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorders. *Cochlear Implants Int* [Internet]. 2014;15(sup1):51-54. doi: 10.1179/1467010014Z.000000000157