



UNIVERSITAT DE VALÈNCIA
FACULTAT DE MEDICINA I ODONTOLOGIA
DEPARTAMENT DE CIRURGIA

Programa de Doctorado: 040--992 G

Cirurgia en Otoneuroftalmologia

TESIS DOCTORAL
POTENCIALES DE TRONCO CEREBRAL ELÉCTRICAMENTE
ESTIMULADOS SOBRE VENTANA REDONDA

Presentada por:

NOELIA MUÑOZ FERNÁNDEZ

Otorrinolaringólogo

Dirigida por:

DR. CONSTANTINO MORERA PÉREZ

Valencia, Abril de 2015

D. CONSTANTINO MORERA PÉREZ, Profesor Titular de Otorrinolaringología del Departamento de Cirugía de la Facultad de Medicina y Odontología de la Universidad de Valencia y Jefe de Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

CERTIFICA:

Que el trabajo titulado: **"POTENCIALES DE TRONCO CEREBRAL ELÉCTRICAMENTE ESTIMULADOS SOBRE VENTANA REDONDA"**, realizado bajo mi dirección en este departamento, por la Dra. NOELIA MUÑOZ FERNÁNDEZ reúne los requisitos necesarios para su presentación y defensa para poder optar al título de Doctor en Medicina y Cirugía.

Y para que conste y obre a los efectos oportunos, expido el presente certificado a 27 de Abril de 2015.

Fdo. Prof. Dr. Constantino Morera Pérez

A Fran, mi mayor apoyo,
mi inseparable compañero
en el viaje de la vida
y a nuestro hijo Álvaro,
lo más querido, mi pequeño.

A mis padres, por su amor incondicional
en todos los momentos de mi vida.
A toda mi maravillosa familia
por estar siempre ahí.

A todos aquellos que,
más o menos, han contribuido
para que este proyecto vea la luz.

AGRADECIMIENTOS

Al Doctor Constantino Morera por haber confiado en mí para la realización de esta tesis. Sin su paciencia y su buen hacer este proyecto no hubiera llegado a tal fin. Admiro su dedicación y trayectoria en la Otorrinolaringología.

Al Doctor Jaime Marco por enseñarme esta profesión y transmitirme su capacidad de trabajo. Gracias por todos sus esfuerzos durante mi tiempo de formación como residente para que adquiriese todos los conocimientos necesarios.

A todos y cada uno de los adjuntos, residentes, enfermeras y auxiliares del servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico de Valencia que me habéis acompañado durante la residencia y habéis contribuido a mi formación. No olvidaré las largas mañanas, tardes y noches con “el busca” en vuestra compañía.

A mis nuevos compañeros del Hospital la Fe con los que comparto muchos buenos momentos. Gracias a ellos aprendo cada día un poco más. En especial al Dr. De Paula, la Dra. Cavallé y a Alejandra, sin vuestra ayuda no hubiera sido posible este trabajo.

A la casa comercial Med-EL que nos ha proporcionado todo lo necesario para realizar la estimulación eléctrica. En especial a Miguel Díaz Gómez por ayudarme y explicarme toda la parte de estimulación eléctrica de esta tesis. Gracias por tu ayuda, parte de esta tesis también es tuya.

ÍNDICE

	PÁGINA
I. INTRODUCCIÓN	15
1. ANATOMÍA DESCRIPTIVA	19
1.1. RECUERDO EMBRIOLÓGICO: OÍDO INTERNO	19
1.2. CÓCLEA Y VÍAS AUDITIVAS	21
1.2.1. Nervio coclear o Nervio auditivo	23
1.2.2. Núcleos cocleares	25
1.2.3. Complejo olivar superior	25
1.2.4. Colículo inferior o Tubérculo cuadrigémino	26
1.2.5. Cuerpo geniculado medio	26
2. FISIOLÓGÍA DE LA AUDICIÓN	28
2.1. FISIOLÓGÍA COCLEAR	28
2.1.1. Macromecánica coclear	28
2.1.2. Micromecánica coclear	29
2.1.3. Transducción mecano-eléctrica	30
2.2. TRANSMISIÓN DEL MENSAJE AUDITIVO	30
3. POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS	31
3.1. RESEÑA HISTÓRICA	31
3.2. DEFINICIÓN	32
3.3. POTENCIALES DE LATENCIA CORTA	33
3.3.1. Electrocoqueografía	33
3.3.2. Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral	35
3.3.2.1. Componentes	35
3.3.2.2. Metodología	38
3.3.2.3. Aplicaciones Clínicas	39

3.3.2.4.	Potenciales evocados auditivos de estado estable	40
4.	POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TRONCO CEREBRAL ELÉCTRICAMENTE ESTIMULADOS SOBRE VENTANA REDONDA	42
4.1.	ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA	42
4.2.	RESEÑA HISTÓRICA	45
4.3.	ARTEFACTOS RELACIONADOS CON LA ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA	47
4.4.	PROCESAMIENTO DE LOS REGISTROS	49
4.4.1.	Filtrado de señal	49
4.4.2.	Sistema de rechazo de artefactos	49
5.	APLASIA E HIPOPLASIA DE NERVIO AUDITIVO: DIVERGENCIA ANATÓMICA-FUNCIONAL	50
II.	HIPÓTESIS Y OBJETIVOS	57
III.	MATERIAL Y MÉTODO	61
1.	CARACTERÍSTICAS DE LA MUESTRA	63
2.	MATERIAL	63
2.1.	EQUIPO DE ESTIMULACIÓN	64
2.1.1.	Estímulo	66
2.1.2.	Electrodo de Estimulación	68
2.2.	EQUIPO DE REGISTRO	69
2.2.1.	Electrodos	72

2.2.2. Conexión de los electrodos del sistema	
AEP de <i>bio-logic</i>	73
2.2.3. Elementos accesorios	74
3. MÉTODO	76
3.1. ESTUDIO PREOPERATORIO DE LOS PACIENTES	
CANDIDATOS A IC	76
3.2. ESTUDIO INTRAOPERATORIO	77
3.2.1. Preparación del paciente	78
3.2.2. Control de impedancias	78
3.2.3. Inicio del registro	79
3.3. ESTUDIO POSTOPERATORIO	80
4. DISEÑO DEL ESTUDIO	82
4.1. VARIABLES GRUPO CONTROL	82
4.2. VARIABLES GRUPO PATOLÓGICO	83
4.3. ANÁLISIS ESTADÍSTICO	83
IV. RESULTADOS	85
1. GRUPO CONTROL	87
1.1. CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS DE LA MUESTRA	87
1.2. CARACTERÍSTICAS DE LOS REGISTROS	88
1.3. VALIDACIÓN DE LOS RESULTADOS	92
1.4. CLASIFICACIÓN DE LAS RESPUESTAS	95
1.5. RESPUESTA EN FUNCIÓN DE LA CARGA ELÉCTRICA	
EMPLEADA	97
1.6. LATENCIAS DE LA ONDA V	98

1.7. ESTUDIO DE VARIABLES	99
1.7.1. Variables que afectan a la estimulación	99
1.7.2. Variables que afectan al registro	104
2. GRUPO PATOLÓGICO: APLASIAS E HIPOPLASIAS DE NERVIO AUDITIVO	106
2.1. CASOS CON RESPUESTAS POSITIVAS	111
2.2. COMPARACIÓN DE LAS LATENCIAS EN LOS CASOS CON RESPUESTAS POSITIVAS CON LAS DEL GRUPO CONTROL	116
V. DISCUSIÓN	119
1. ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA COCLEAR	121
2. APLICACIONES CLÍNICAS	129
2.1. OSIFICACIONES COCLEARES	131
2.2. MALFORMACIONES COCLEARES Y DEL NERVIO COCLEAR: APLASIAS/HIPOPLASIAS	132
2.3. OTRAS INDICACIONES	140
VI. CONCLUSIONES	141
VII. BIBLIOGRAFÍA	145
VIII. ANEXO	173
1. ABREVIATURAS Y ACRÓNIMOS	175
2. ÍNDICE DE FIGURAS Y TABLAS	177

I. INTRODUCCIÓN

El sentido del oído es fundamental para el completo desarrollo del individuo y para su integración en la sociedad a través de la comunicación. Tanto es así, que las personas que padecen déficits auditivos pueden sufrir graves trastornos en el ámbito familiar, laboral y social, llegando al aislamiento en las situaciones más extremas.

Existen casos en los que el paciente no puede colaborar para realizar las pruebas convencionales subjetivas utilizadas en la exploración auditiva convencional, como sucede en los niños pequeños. Por ello, la búsqueda de un sistema capaz de realizar una valoración objetiva de la capacidad auditiva de un paciente ha sido un objetivo perseguido desde hace mucho tiempo. En este sentido, los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC) son, hoy en día, la técnica más utilizada y fiable para objetivar la pérdida auditiva. Constan de una serie de picos de voltaje de baja amplitud, que se generan en diferentes secciones de la vía auditiva en respuesta a un estímulo acústico. Cuando el registro confirma una hipoacusia neurosensorial (HNS) severa o profunda y bilateral el tratamiento con un implante coclear (IC) juega un papel fundamental. La implantación coclear es una de las técnicas terapéuticas de mayor actualidad y que mejores resultados está proporcionando¹. La finalidad del IC es transformar la señal acústica en estímulos eléctricos, para estimular el nervio auditivo (NA) y transportar el mensaje sonoro a los centros superiores.

A pesar de ser el tratamiento que mejores resultados ha obtenido hay pacientes que no se van a beneficiar del mismo. Es el caso de pacientes con malformaciones y/o lesiones del NA (aplasias e hipoplasias) en donde la implantación coclear a priori estaría contraindicada. No obstante, se ha visto que algunos de estos pacientes han tenido un rendimiento satisfactorio con el IC. En ellos pueden existir fibras nerviosas auditivas funcionantes que son capaces de transmitir señal auditiva a la corteza cerebral. Por lo tanto, sería útil emplear algún tipo de prueba objetiva para demostrar dicha

funcionalidad. Cuando el estímulo sonoro no puede utilizarse, por la severidad de la pérdida auditiva, se ha propuesto la estimulación eléctrica para provocar la estimulación coclear. El resultado sería una respuesta objetivable mediante potenciales de tronco cerebral eléctricamente estimulados (PTCEE). Sin embargo, la identificación de las ondas resulta más compleja por presentar una morfología menos definida. Esto es debido a la presencia de contaminación por artefactos de distinta naturaleza pero, principalmente, por la propia estimulación eléctrica. A pesar de ello, disponemos de equipos que filtran la mayor parte de los artefactos posibles.

En definitiva, nosotros consideramos que los PTCEE aplicados sobre la ventana redonda (VR) ayudan a objetivar si la vía auditiva es capaz de generar respuestas a nivel central poniendo de manifiesto una vía auditiva funcionante. En esta tesis doctoral, se ha utilizado una variación técnica para el registro de PTCEE sobre VR, mediante el uso de una sonda bipolar de estimulación antes de la colocación de un IC, de forma intraoperatoria. Con ello pretendemos demostrar cómo la estimulación eléctrica extracoclear puede ayudar a definir el pronóstico de un IC, sobre todo en aquellos casos dudosos.

1. ANATOMÍA DESCRIPTIVA DEL OÍDO INTERNO

Los conocimientos anatómicos son la base fundamental para la correcta comprensión del funcionamiento de un órgano. La integración de toda una serie de complejas estructuras, que abarcan desde el órgano periférico hasta la corteza cerebral, garantiza una adecuada audición así como el completo desarrollo del individuo a través del sentido del oído.

1.1. RECUERDO EMBRIOLÓGICO: OÍDO INTERNO

El esbozo inicial del oído está representado por la placoda auditiva siendo éste un engrosamiento del ectodermo superficial a cada lado del romboencéfalo (Figura 1). Posteriormente se invagina hacia el mesodermo dando origen a la vesícula ótica u otocisto. Cuando esta vesícula sufre alteraciones en los primeros momentos del desarrollo, relacionadas con el gen homobox Pax-2, se producen anomalías cocleares y del ganglio espiral².

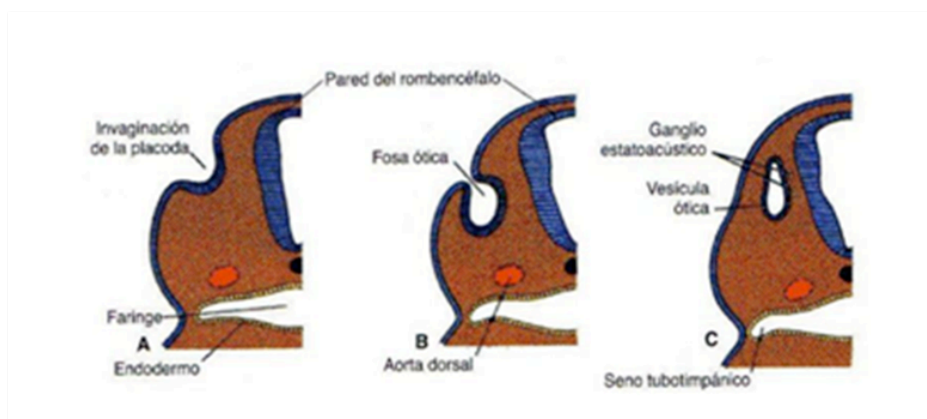


Figura 1: Evolución del Romboencéfalo. A. 24 días. B. 27 días. C. 4,5 semanas. Langman Embriología médica. 11ª edición

Por dentro y por delante de la vesícula ótica, en el espesor del parénquima, se formará el ganglio estatoacústico. En una etapa posterior, de su pared, nace una evaginación hueca que recibe el nombre de conducto endolinfático. La vesícula ótica (otocisto) sufre una estrangulación y se divide en dos porciones; una ventral, el esbozo del sáculo, y otra dorsal, el del utrículo. Conforme avanza el desarrollo, el extremo inferior del sáculo se alarga y progresivamente se va enrollando en espiral hasta alcanzar las dos vueltas y media, convirtiéndose en el conducto coclear. En una de sus paredes se genera el órgano de Corti, donde se encuentran las células ciliadas externas (CCEs), con función contráctil, y las células ciliadas internas (CCIs) o células propiamente sensoriales. Las células de sostén se desarrollan en paralelo a las células ciliadas³.

Desde el borde superior del utrículo emergen tres evaginaciones aplanadas, cuyas partes periféricas se convierten en tubos con forma de “U” –los conductos semicirculares. A nivel de uno de sus dos extremos cada conducto desarrolla una dilatación –la ampolla- dentro de la cual se forman los receptores vestibulares conocidos con el nombre de crestas. Al mismo tiempo, en el interior del utrículo y del sáculo se forman las máculas, con funciones vestibulares semejantes. El ganglio vestibular, por su parte, se desarrolla en la vecindad del utrículo⁴.

Cada neurona de los ganglios espiral y vestibular emite dos prolongaciones, una periférica y otra central. Las prolongaciones periféricas del ganglio espiral se conectan con las células sensoriales del órgano de Corti, en tanto que las del ganglio vestibular lo hacen con los epitelios sensoriales vestibulares de las crestas y de las máculas. Las prolongaciones centrales de ambos ganglios, que constituyen el octavo par craneal, penetran en la protuberancia y hacen sinapsis con las neuronas de los núcleos sensitivos correspondientes a dicho par craneal.

El tejido mesodérmico que envuelve las estructuras auditivas y vestibulares del laberinto membranoso da origen a una envoltura cartilaginosa transitoria. Durante el quinto mes de la vida intrauterina la parte más externa de esta envoltura se convierte en el laberinto óseo. En cambio, su parte interna se reabsorbe quedando una cavidad que será ocupada por líquido perilinfático. Dicho espacio ubicado entre el laberinto óseo y el laberinto membranoso da origen a dos cavidades amplias e independientes, la rampa timpánica y vestibular⁵.

El conducto auditivo interno (CAI) se va a desarrollar en la parte medial de la vesícula ótica, para lo que es necesaria la presencia del esbozo del nervio cocleovestibular. En ausencia de nervio no se desarrollará el CAI⁶. La existencia y desarrollo del nervio cocleovestibular parece requerir la presencia de un factor de crecimiento dependiente de la cápsula ótica⁷.

1.2. CÓCLEA Y VÍAS AUDITIVAS

A diferencia del embrión, en el adulto el oído forma una única cavidad anatómica que sirve tanto para la audición como para el equilibrio. Como durante el desarrollo de esta tesis nos vamos a centrar en la audición describiremos sólo la anatomía de la vía auditiva dejando de lado otras regiones del laberinto anterior y del laberinto posterior encargado del equilibrio.

El oído interno se encuentra alojado en el centro de la pirámide petrosa del temporal. Formado por un conjunto de cavidades óseas (laberinto óseo), que contiene las estructuras del laberinto membranoso⁸. En este último encontramos el órgano sensorial coclear y los receptores sensoriales vestibulares⁹.

La cóclea es un tubo ligeramente cónico (conducto coclear) que describe dos vueltas y media alrededor de un eje denominado columnela o modiolos. Presenta un

segmento inicial rectilíneo y un segundo segmento enrollado sobre éste último. Su primera vuelta (espira basal) forma un saliente que da lugar al promontorio sobre la cara interna de la caja del tímpano. La pared externa del tubo constituye la lámina de los contornos. El modiolo tiene forma de cono cuya base excavada constituye la fosita coclear¹⁰. En ésta encontramos unos orificios de donde nacen diminutos canales longitudinales que alojan las ramas del nervio coclear.

La lámina espiral es una lámina ósea en donde se inserta la membrana basilar dividiendo el conducto espiral en dos rampas: una superior o vestibular (hacia el ápex) y otra inferior o timpánica (hacia la base)¹¹ (Figura 2). La primera se abre en el suelo del vestíbulo mientras que la segunda llega hasta la VR. La lámina espiral termina en un borde libre en forma de gancho que forma, con la bóveda de la cúpula, el helicotrema; comunicando ambas rampas.

El canal espiral de Rosenthal está excavado en la porción más periférica de la columnela, justo a nivel de la inserción de la lámina espiral. Aloja el ganglio espiral de Corti. Desde éste, otros canales llevan las fibras hasta la fosa coclear donde al unirse dan lugar al NA o coclear¹².

El segmento periférico de la vía acústica (y de la vestibular) está representado por el VIII par craneal o Nervio Estatoacústico, que está formado por la unión anatómica de dos nervios fisiológicamente diferentes: el estático o vestibular y el acústico o coclear. El acústico, de carácter sensorial, transmite las señales o impulsos auditivos desde la célula ciliada del órgano de Corti hasta el córtex cerebral. La vía auditiva, como otros sistemas sensoriales, está constituida por varios eslabones que forman una cadena interconectada en sentido ascendente y descendente de núcleos nerviosos¹².

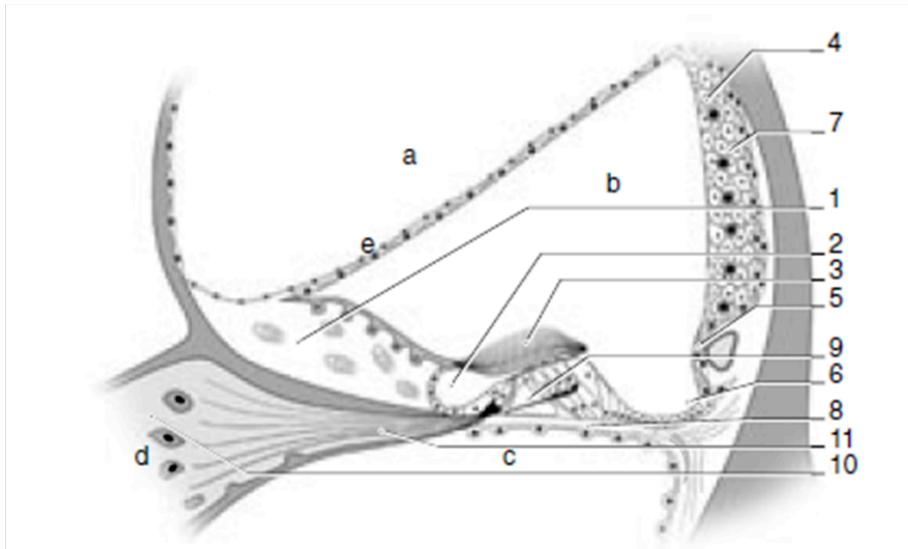


Figura 2 : Canal Coclear

a. Rampa vestibular; b. canal coclear; c. rampa timpánica; d. ganglio espiral; e. membrana de Reissner; 1. limbo spiralis; 2. surco espiral interno 3. membrana tectorial; 4. estria vascular; 5. rodete espiral; 6. surco espiral externo; 7. ligamento espiral; 8. membrana basilar; 9. túnel de Corti; 10. lámina espiral; 11. nervio coclear.

Sauvage JP, Puyraud S, Roche O et Rahman A. Anatomie de l'oreille interne. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Oto-rhino-laryngologie, 20-020-A-10, 1999, 16 p

1.2.1. Nervio Coclear o Nervio Auditivo (NA)

El ganglio auditivo, espiral o de Corti se halla inserto en el conducto espiral de Rosenthal, en el centro de la columnela, a lo largo de toda la longitud del caracol. El ser humano contiene entre 30.000 y 35.000 neuronas siendo éstas de dos tipos¹³: células ganglionares mielinizadas tipo I, presentes en torno al 95%, y células ganglionares no mielinizadas tipo II sólo presentes en un 5%. Estas células bipolares emiten su prolongación periférica que contacta con las células ciliadas del órgano de Corti, constituyendo el inicio de la vía auditiva¹⁴. Sus prolongaciones centrales se unen en la base de la columnela y constituyen un tronco nervioso en el que las fibras se disponen torsionadas en espiral formando la raíz coclear del VIII par craneal. El ápex coclear se especializa en la recepción y elaboración de los impulsos de las frecuencias bajas o graves, mientras que las espiras basales lo están en las altas o agudas, existiendo una tonotopía frecuencial.

El nervio coclear, después de recorrer el CAI y el poro acústico penetra en el tronco del encéfalo a la altura del ángulo pontocerebeloso y, tras acoplarse a la raíz vestibular, completa el VIII par craneal (Figura 3). A partir de aquí los axones van a buscar los núcleos cocleares, donde se encuentra la 2ª neurona. Es la actividad del nervio coclear la que queda traducida como onda I en los potenciales evocados auditivos representando la vía de entrada de la información auditiva hacia el sistema nervioso central (SNC)¹⁵.

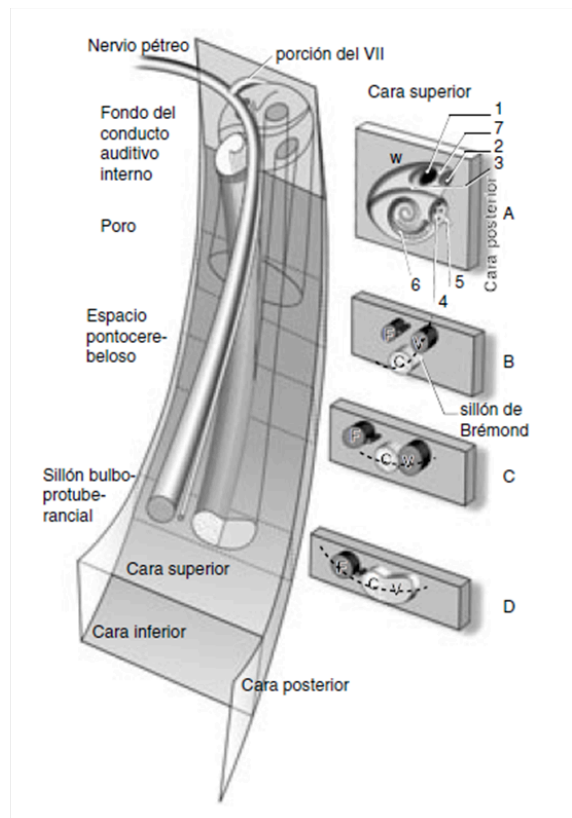


Figura 3: paquete acústico facial (Bremond GA. L'oreille dans le temporal. Anatomie descriptive topographique et systématisation. Marseille:Soial, 1994)

A: Fondo del CAI (corte 1). 1. Fosita del nervio facial; 2. Fosita utricular (vestibular superior); 3. Cresta falciforme; 4. Fosita sacular (vestibular inferior); 5. Foramen singular e de Morgagni; 6. Fosita coclear; 7. Bill's Bar.

B: Porus (corte 2)

C: Espacio pontocerebeloso (corte 3)

D. Surco bulboprotuberancial (corte 4)

Sauvage JP, Puyraud S, Roche O et Rahman A. Anatomie de l'oreille interne. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Oto-rhino-laryngologie, 20-020-A-10, 1999, 16 p.

1.2.2. Núcleos cocleares

Los núcleos cocleares (NCs) o bulbo-protuberanciales denominados ventral y dorsal se encuentran a ambos lados del tronco cerebral a modo de alforjas; debido a sus subdivisiones, forman un complejo nuclear en donde encontramos las segundas neuronas de la vía auditiva. Cada uno de ellos está constituido por distintas áreas histológicas, hasta 13 según Lorente de No. La porción ventral está dividida en dos partes: el núcleo ventral anterior y el ventral posterior. El nervio coclear se divide en dos ramas al penetrar en los NCs: una anterior o ascendente y otra posterior o descendente¹⁶.

En estos núcleos, también se mantiene una organización tonotópica de las fibras, pero en espejo a la cóclea, de forma que las procedentes del ápex se sitúan en la parte más caudal o baja del complejo mientras que las basales lo hacen en la parte más profunda o alta.

De las fibras que parten del núcleo coclear ventral, un tercio son homolaterales y dos tercios son cruzadas. La mayoría de ellas se dirigen al complejo olivar superior, aunque otras siguen directamente su trayecto por el lemnisco lateral (cinta de Reil). Las fibras que parten del núcleo coclear dorsal y forman la estría acústica dorsal son todas cruzadas y se dirigen al núcleo dorsal del lemnisco lateral y al tubérculo cuadrigémino inferior (colículo inferior)¹⁷.

1.2.3. Complejo Olivar Superior

El complejo olivar superior (COS) está formado por 6 núcleos: los olivares superiores lateral y medial, los preolivares interno y externo, el cuerpo trapezoide (el más voluminoso e importante) y el núcleo del lemnisco lateral¹⁸. Éste último tiene dos partes: la ventral recibe aferencias cruzadas procedentes del núcleo dorsal primario, por

lo que sus neuronas sólo son activadas por estimulación contralateral, mientras que la dorsal recibe aferencias cruzadas de los complejos olivares. A partir del COS la vía auditiva se decusa: un 60% de las fibras serán contralaterales y un 40% homolaterales, es decir, se produce el entrecruzamiento de la vía. Se cree que el COS juega un papel en la audición direccional ya que la función localizadora de la fuente sonora necesita la integración de los mensajes de ambos oídos¹⁹.

1.2.4. Colículo inferior o Tubérculo cuadrigémino

El colículo inferior (CI) se encuentra dividido en cuatro núcleos siendo el más importante y voluminoso el central. Posee una estructura laminar como en capas de cebolla guardando relación con la tonotopía, de forma que las frecuencias graves se disponen en la parte más caudal del núcleo. De él parten fibras que relacionan el núcleo de un lado con el del otro formando un haz llamado intercolicular o comisural y recibe fibras bilaterales del COS y contralaterales de los NCs. El CI está vinculado a la integración binaural de la audición por la gran cantidad de conexiones sinápticas y circuitos inhibidores y activadores muy complejos que posee¹⁸.

1.2.5. Cuerpo Geniculado Medio

En el cuerpo geniculado medio (CGM) del tálamo nos encontramos las últimas neuronas de la vía auditiva²⁰ (Figura 4). También tiene una organización tonotópica y desempeña no sólo un papel de conexión sináptica sino que también realiza funciones integradoras²¹. Proyecta las fibras hacia la corteza homolateral conocida como radiación acústica de Pfeiffer. Estos axones se dirigen al labio inferior de la cisura horizontal de Silvio, lugar que ocupan los centros analizadores corticales del sonido en las áreas 21,

2. FISIOLÓGÍA DE LA AUDICIÓN

En el ser humano la audición tiene un papel funcional muy superior al que alcanza en otras especies. El receptor auditivo, alojado en el interior de la cóclea, se encarga de percibir las oscilaciones que le llegan desde el exterior, analizando las ondas que lo componen mediante un sistema combinado de filtros (mecánicos y neurales) y de realizar la transducción mecano-eléctrica. El mensaje neural auditivo resultante recorre la vía auditiva hasta alcanzar la corteza cerebral en las áreas temporales⁹.

2.1. FISIOLÓGÍA COCLEAR

El receptor auditivo (órgano de Corti) está compuesto por dos tipos celulares principales: células sensoriales (CCIs y CCEs) y las células de soporte (células de los pilares o arcos de Corti y células de Deiters)⁹. Serán las CCIs las verdaderas células sensoriales para la audición mientras que las CCEs se van a encargar de modular la información recibida¹⁴. Podríamos dividir la función coclear en tres partes:

1. La macromecánica coclear, que describe el movimiento de los líquidos y las membranas.
2. La micromecánica coclear, que se refiere en concreto al Órgano de Corti, las células ciliadas y la membrana tectoria.
3. La transducción, que es la respuesta electroquímica de la célula ciliada ante los movimientos de la membrana basilar.

2.1.1 Macromecánica coclear

Las ondas sonoras pasan a través del oído externo y medio, donde provocan vibraciones de la cadena de huesecillos, que llegan a la platina del estribo y a la membrana oval. Al vibrar ésta se produce una onda de presión que es transmitida al

receptor auditivo a través de los medios líquidos cocleares, generándose un diferencial de presión a lo largo de las membranas cocleares. Esta onda utiliza la membrana basilar coclear como plano de avance desde la base al ápex, haciéndola vibrar de forma selectiva²². Esta vibración no es homogénea siendo más gruesa y corta en la base, adelgazando y alargándose progresivamente conforme se acerca al ápex. Esta morfología permite que cada región tenga una frecuencia de resonancia (tonotopía de la frecuencia coclear o cocleotopía). Békésy²³ en 1960 indica que la membrana basilar se comporta como un analizador del sonido que realizaría el papel de un filtro acústico considerándola como el verdadero “primer filtro” coclear del sonido. Este sistema de cribado de frecuencias supone que aquellas que son agudas provocan el desplazamiento máximo de la membrana basilar en la espira basal coclear, mientras que las graves lo hacen en el ápex.

2.1.2 Micromecánica coclear

El órgano de Corti y la membrana tectoria, siguen los movimientos impuestos por la vibración de la membrana basilar perpendicularmente a su superficie. Los cilios de las CCEs establecen contacto con la membrana tectoria, y durante el desplazamiento de la basilar, sufren un cizallamiento entre la lámina tectoria y la cuticular de la membrana basilar²⁴. Las CCEs son las verdaderas responsables de la alta selectividad frecuencial y del denominado “segundo filtro”¹⁴. Son elementos “amplificadores cocleares” mediante los mecanismos de contractibilidad activa y se encargan de reducir (adaptar) el umbral auditivo de las CCI, especialmente ante sonidos de intensidad media o moderada²⁵. Por tanto la misión de las CCI es enviar al SNC la información que previamente han filtrado los sistemas mecánicos (membrana basilar y CCEs).

2.1.3 Transducción mecano-eléctrica

Los estereocilios son transductores mecano-eléctricos altamente polarizados muy sensibles a los desplazamientos²⁴. Se encargan de transformar la energía mecánica en bioeléctrica debido a que su desplazamiento, inducido por el roce y la deflexión provocada por la membrana tectoria, permite la apertura de los canales iónicos localizados en las regiones apicales de los mismos²². La apertura de dichos canales provoca la entrada de cationes (especialmente potasio y calcio) en las células ciliadas y su despolarización²⁴.

La transducción mecano-eléctrica provoca la despolarización celular de las CCIIs y de las CCEs, aunque con efectos diferentes. Mientras que en las CCEEs se producen los movimientos contráctiles antes comentados, la despolarización de las CCIIs produce la liberación de neurotransmisores (glutamato) por su polo basal²⁵.

La mayoría de las fibras aferentes forman sinapsis con las CCIIs, lo cual indica que éstas son las responsables de la mayor parte de la actividad del nervio coclear. Las internas son el receptor y las externas el modulador de la mecánica del oído interno, capaz de ajustar finamente la función coclear.

2.2. TRANSMISIÓN DEL MENSAJE AUDITIVO

El oído interno traduce las señales acústicas, el sonido, en señales bioeléctricas, es decir en potenciales de acción en la rama coclear del nervio cocleovestibular. El mensaje auditivo que se origina y llega a los NCs del tronco cerebral, por el NA, forma contactos sinápticos con las neuronas de éstos núcleos, a partir de los cuales se inicia la vía auditiva⁹.

El sonido evoca la actividad eléctrica desde que se inicia en la cóclea, hasta llegar a la corteza cerebral. Mediante la promediación electrónica podemos seguir este

recorrido, y conocer en qué momento llega el mensaje a cada estación, de acuerdo con las latencias, pero no sabemos con certeza las estructuras anatómicas que generan cada respuesta, ni si es una sola o si se trata de un área difusa.

3. POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS

La exploración funcional de la audición es la base fundamental de una consulta de audiología. El diagnóstico de la hipoacusia es de gran importancia, sobre todo en el niño. Si no es detectada y, por tanto, tratada precozmente, puede tener consecuencias relevantes en el desarrollo del lenguaje y, por tanto, en la capacidad de comunicación con el medio y en el desarrollo emocional, académico y social. Los resultados más cercanos a la realidad se obtienen tras combinar un conjunto de pruebas en donde cada una ejerce un peso determinado dependiendo de la edad del paciente y de la experiencia del explorador. Entre ellas destacan los Potenciales Evocados Auditivos (PEA), especialmente los potenciales del tronco cerebral, que son los más utilizados.

3.1 RESEÑA HISTÓRICA

Fue en 1929 cuando Hans Berger observó tras someter al paciente a un estímulo sonoro intenso, un cambio en el registro encefalográfico. A partir de ahí, los estudios fueron encaminados a obtener registros gráficos de la actividad eléctrica neural desencadenados por un sonido de suficiente intensidad para objetivar la audición. No fue hasta la década de los setenta cuando se hizo la descripción definitiva de los PEATC y se establecieron sus aplicaciones clínicas en el diagnóstico de tumores del VIII par craneal y en el estudio auditivo de adultos y lactantes²⁶. En los años 80 se consolidaron y sistematizaron estas aplicaciones, y se identificaron las anomalías electrofisiológicas

causadas por patología del SNC. También en esta década se hicieron los primeros hallazgos que a finales del siglo XX llevarían a la descripción de los potenciales de estado estable, cuyo uso se ha ido generalizando en las unidades clínicas de audiolgía desde el comienzo del siglo XXI²⁷.

3.2 DEFINICIÓN

Los Potenciales Evocados Auditivos (PEA) se basan en el registro de corrientes eléctricas de la vía auditiva tras la presentación de un estímulo acústico. Esta actividad bioeléctrica es identificable mediante técnicas neurofisiológicas de registro. Los componentes registrados en la superficie craneal reflejan actividad postsináptica estableciendo la integridad y la competencia del sistema auditivo periférico hasta un nivel determinado. Por tanto, el uso de los PEA constituye un método objetivo cuantitativo y cualitativo para evaluar la función auditiva, de manera inocua y sin necesidad de la participación activa del paciente²⁸.

Los PEA son clasificados por Davis²⁹ en función del tiempo de aparición (latencia) en (Figura 5):

- a. Sin latencia: Microfónicos cocleares (MC). Representan la actividad eléctrica coclear, con latencia 0.
- b. De latencia corta
 1. Electrocoqueografía (ECoG): 1-4 milisegundos (ms).
 2. Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC): 2-12 ms.
- c. Potenciales de latencia media (PEALM): 15-50 ms.
- d. Potenciales de latencia larga (PEALL): 50-300 ms.

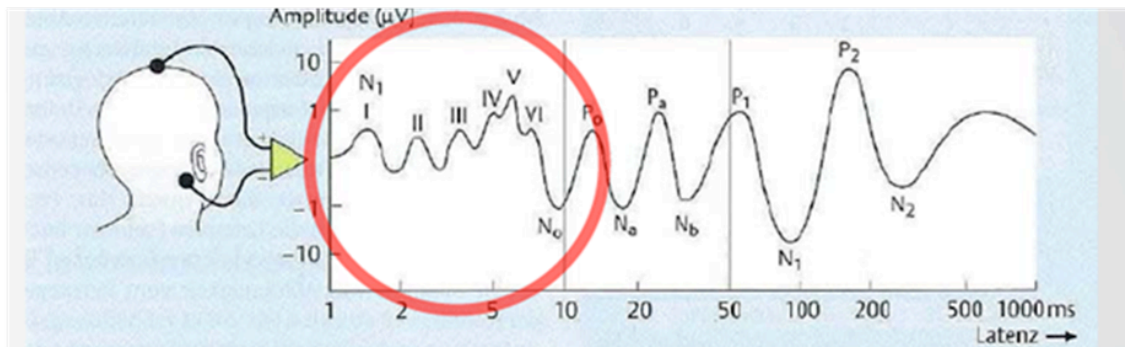


Figura 5: Potenciales evocados auditivos. Imagen de E.Lehnhardt and R. Lassing. Praxis der Audiometrie 2009. Thieme Verlag

3.3 POTENCIALES DE LATENCIA CORTA

3.3.1 ELECTROCOCLEOGRAFÍA

La ECoG es el registro de un evento electrofisiológico que tiene lugar en la cóclea tras un estímulo acústico, obteniendo potenciales generados en las CCIs (potencial eléctrico coclear) y en la porción más periférica del NA (potencial de acción del nervio coclear)³⁰ (Figura 6).

Para su registro es necesario colocar un electrodo positivo en la pared posterior del conducto auditivo externo (CAE) o en el promontorio (amplitud 10-20 veces mayor), un electrodo negativo en mastoides y un electrodo de tierra en la frente. Se emplean estímulos acústicos (*clicks o tone burst*) a intensidades iniciales de 75-90 decibelios (dB) hasta localizar el umbral. Los resultados se caracterizan por no alterarse con el sueño ni con la anestesia general (característica común a todos los potenciales registrados en las distintas latencias salvo para los de latencia tardía).

Se compone de 3 registros:

- a) Microfónico coclear (MC): de acuerdo con las opiniones actuales, refleja la reproducción del estímulo sonoro por parte de las CCIs y CCEs, concretamente en los cilios de éstas, como si fuera un micrófono. Es un potencial de corriente alterna que reflejaría directamente la oscilación de la membrana basilar, a lo largo de una

determinada distancia dentro de la cóclea³⁰. Su aparición está ligada al fenómeno de transducción coclear.

b) Potencial de sumación (SP): es un componente negativo de corriente continua atribuido al movimiento de la membrana basilar. Su área de generación es el área de máxima amplitud de movimiento de la misma estando relacionado con la intensidad y frecuencia del estímulo y generado por las células ciliadas del órgano de Corti. La reducción o ausencia de esta onda es un indicador de lesión o disfunción a nivel de las células ciliadas³¹. Por el contrario, la identificación de una onda SP significativamente aumentada es un signo característico de la enfermedad de Ménière³².

c) Potencial de acción (PA): se considera que es la suma de todos los potenciales de acción unitarios de las distintas fibras del nervio al descargarse simultáneamente. Está caracterizado por una serie de picos negativos que representan la distribución de las descargas neurales subyacentes. El primero de estos picos es denominado N1, que es el mismo componente de la onda I hallada en los PEATC. Las ondas siguientes, N2 y N3, son también análogas a las ondas II y III de los PEATC. Este potencial indica el final del proceso de la transducción mecano-eléctrica y el comienzo de la actividad neural de la rama coclear del octavo par craneal.

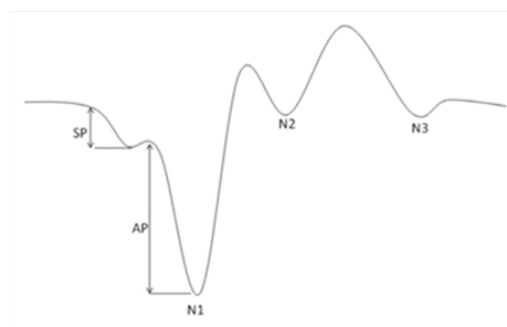


Figura 6: Registro normal de una ECoG

3.3.2 POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TRONCO CEREBRAL (PEATC)

Los PEATC se generan en la cóclea, en el NA y en el tronco cerebral presentando una latencia inferior a 10-15 ms tras la estimulación sonora³³. Esta actividad eléctrica se registra como una línea quebrada con picos (siendo los cinco primeros los más importantes) y valles, denominados deflexiones u ondas de Jewett³⁴. En ocasiones a estas cinco ondas pueden añadirse otras dos, denominadas con grafismos romanos de la I a la VII³⁵. Cada una de ellas estaría originada por la descarga sincrónica de generadores bipolares de estaciones relevo situadas en las distintas zonas de la vía auditiva. Por ello, en la práctica, se utiliza con una doble finalidad, para el estudio objetivo de la audición y para el diagnóstico de las afecciones neurológicas que afectan al tronco cerebral³⁶.

3.3.2.1 COMPONENTES

El origen preciso de las diferentes ondas de los PEATC es incierto en la actualidad. Existen autores como Jewet³⁴ y Buchwald³⁷ que localizan un origen más o menos preciso de las diferentes ondas. Según Plantz et al.³⁸ el origen de la onda I parece situarse en el NA, ya que la onda cambia de polaridad en función de la posición del electrodo de referencia. Es positiva cuando un electrodo situado en el vértex lo referenciamos a la mastoides (posición cefálica). Por el contrario, la onda II no cambia de polaridad al cambiar la ubicación del electrodo de referencia a una posición no cefálica y su latencia parece corresponder a la actividad de los NCs³⁹. Las estructuras encargadas de generar la onda III parecen estar ubicadas en el COS siendo esta onda uno de los componentes de mayor consistencia y reproductibilidad³⁷. En cuanto a la onda IV todo hace pensar que lesiones en el lemnisco lateral producen una modificación

de su registro⁴⁰. Por último la onda más estable y persistente de los componentes de los potenciales, la onda V, parece estar generada en el lemnisco lateral y por ende en los tubérculos cuadrigéminos. No obstante, los orígenes de los diferentes componentes de esta respuesta electrofisiológica no están claramente definidos espacialmente, considerándose que son debidos a la sumación de los diversos potenciales generados en la vía auditiva³⁶.

Las distintas ondas que componen los potenciales se caracterizan por poseer un comportamiento diferente en relación con la intensidad del estímulo. Se produce un descenso de la amplitud de la respuesta y un incremento en la latencia de sus componentes conforme aumenta la tasa de estimulación^{41,42}.

Son las ondas I, III y V las más fácilmente detectables y por lo tanto, las más empleadas en el diagnóstico, valorándose la morfología, latencia, amplitud, intervalos y diferencias interaurales. La onda IV y V forman un complejo con una morfología variable. En ocasiones se encuentran claramente separadas y en otras la IV constituye un pico que forma parte de la V, siendo ésta mucho más amplia. La onda V, como decíamos, es la más persistente mientras que las ondas I y II desaparecen rápidamente cuando disminuye el estímulo. La identificación de la onda V cuando nos acercamos al umbral, requiere de varias repeticiones para poder diferenciar ésta del ruido de fondo dado el escaso voltaje a estas intensidades. Presenta una latencia de 4,5 a 5,1 ms post-estimulación, la mayor y más estable de las registradas en el tronco del encéfalo aunque varía según diferentes estudios^{43,44}. El nivel de sonido mínimo capaz de hacer aparecer un registro con una onda V evidente (umbral de la onda V) no puede superponerse exactamente con el umbral auditivo, ya que éste es mayor que el de la onda V en aproximadamente 20-30 dB^{34,45}.

Las latencias e interlatencias (sobre todo I-III, I-V, y III-V) absolutas de cada onda se comparan con valores medios obtenidos de pacientes sanos en condiciones estándar. Las latencias e interlatencias relativas comparan estos valores en el oído enfermo con respecto al sano, lo que ocurre en caso de lesiones unilaterales o bilaterales asimétricas. El aumento de las latencias e interlatencias y la desestructuración de las ondas son signos de lesión retrococlear, interesantes en el diagnóstico electrofisiológico del schwannoma del VIII par craneal y de afecciones del tronco del encéfalo⁴⁶.

Tanto las latencias como las amplitudes pueden verse afectadas por los siguientes factores:

- Frecuencia de estimulación: a mayor frecuencia menor amplitud, mayor latencia y mayor periodo de latencia entre ondas. Con frecuencias de estimulación superiores a 50 Hz se producen cambios considerables en la respuesta, mientras que no se encuentran por debajo 20 Hz. Esto es importante tenerlo en cuenta para la determinación del umbral de audición, ya que es usual emplear frecuencias de estimulación altas. Los generadores más afectados son los que corresponden a las ondas I y II y en menor medida la III⁴⁷.

- Estimulación bilateral o unilateral: la estimulación bilateral produce una mayor amplitud de las respuestas⁴⁸.

- Registro ipsilateral y contralateral: si cambiamos la disposición de los electrodos de registro, de vértex a mastoides ipsilateral por vértex a mastoides contralateral al oído estimulado, se van a producir una serie de cambios en la morfología de la respuesta que afectan en particular a las primeras ondas⁴⁷.

- Edad: en general podemos decir que a menor edad mayor latencia de la onda V y peor morfología.

- Otros: sexo, perímetro cefálico, sedación...etc.

3.3.2.2 METODOLOGÍA

Para ejecutar la prueba con éxito el paciente debe permanecer tranquilo y relajado, por ello en niños y en sujetos excitables la prueba debe realizarse bajo sedación, ya que sabemos que el registro de estas señales no depende del estado de atención del sujeto⁴⁹. Se colocan tres electrodos; uno se sitúa en el vértex (positivo), otro en la mastoides ipsilateral (negativo) y otro en la mastoides contralateral (tierra) o bien uno en cada mastoides y otro, neutro, en la frente.

Los tipos de estímulos que se han propuesto son variados, siendo los más frecuentemente utilizados los *clicks* y los *tone-bursts*, que se diferencian en el tiempo de estimulación y en su morfología. Los *clicks* son estímulos de muy corta duración, 100 microsegundos, que desencadenan una descarga sincrónica de gran número de fibras nerviosas que producen unos potenciales fácilmente identificables. La respuesta se deriva fundamentalmente de la región basal de la cóclea, donde se codifican fundamentalmente las frecuencias agudas (2000-3000 Herzios (Hz)) sin proporcionar información de las frecuencias bajas (por debajo de 1.500 Hz)⁵⁰; éstos son los más utilizados en potenciales evocados de corta latencia. Los *tone-bursts* son ondas sinusoidales trapezoidales con una duración entre 10 y 200 ms, que presentan mejor discriminación frecuencial y se utilizan más en potenciales evocados de latencias medias y largas. En algunos potenciales se pueden utilizar tonos puros modulados para la estimulación o ruido blanco con fines de enmascaramiento del oído no testado.

El estímulo se aplica a través de unos auriculares, a modo de una secuencia de un determinado número de *clicks* por segundo con la morfología, duración e intensidad que hayamos prefijado. La prueba se comienza con una intensidad superior a la del umbral previsto en el paciente. Si el sujeto oye el sonido, se producen las ondas de los PEATC y muy claramente la onda V. Si se pretende detectar el umbral de audición, se

realiza la identificación de la onda V, descendiendo la intensidad de los estímulos (*clicks*) de 10 en 10 dB hasta que deja de reconocerse la onda V en el registro. Suele encontrarse 10 dB por encima del umbral psicoacústico en las frecuencias 2000-4000 Hz, encontrando importantes dificultades para la detección de umbrales para frecuencias graves (<1000 Hz).

Además de emplear estímulos acústicos existen registros de PEA con estímulos de origen eléctrico, por ejemplo en pacientes portadores de un IC, o el test de promontorio o de ventana redonda que estudiaremos más adelante ^{51,52}.

3.3.2.3 APLICACIONES CLÍNICAS

Su amplia difusión en la práctica clínica se debe a su consideración como técnica básica para la determinación objetiva de umbrales auditivos y para la detección de patología retrococlear como el neurinoma vestibular, la enfermedad de Ménière y otros trastornos neurológicos^{53,54}. Éstos han supuesto una ayuda muy importante para la determinación de la funcionalidad auditiva, sobre todo en pacientes no colaboradores (lactantes y niños, simuladores, oligofrénicos, pruebas de cribado o *screening* y psicosis). La aplicación del estudio de los PEATC a la objetivación del umbral audiométrico ha sido uno de los principales objetivos para la obtención de estos registros electrofisiológicos. En la práctica clínica este objetivo es mucho más importante en el caso de recién nacidos o niños de corta edad que presentan algún factor de riesgo, llegando a formar parte de la batería de pruebas diagnósticas empleadas en el estudio de una hipoacusia⁵⁵.

Los PEATC son muy sensibles a lesiones del VIII par y del tronco cerebral, siendo muy útiles en el diagnóstico topográfico de la hipoacusia. Son capaces de detectar déficits retrococleares, obteniendo las siguientes características en los registros:

1. Desestructuración parcial o total de ondas.
2. Aumento de las latencias: latencia onda V > 6.3 ms, intervalo I-V > 4,4 ms⁵⁶.
3. Diferencias interaurales (latencia de onda V > 0.3 ms e intervalo I-V > 0,35 ms).

En definitiva se trata de una prueba incruenta, objetiva, sencilla y de fácil realización pero con la posibilidad de falsos negativos en situaciones de afectación central. Presenta una baja especificidad (variable según las distintas series)⁴⁶ que se ve reducida de forma muy importante cuando en el oído sospechoso la hipoacusia supera 70 dB en 4000 Hz, o en los casos en que no puede identificarse con seguridad la onda I. Esta limitación ha sido mitigada con la incorporación de los Potenciales Evocados Auditivos de Estado Estable (PEAee).

3.3.2.4 POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE ESTADO ESTABLE (PEAee)

Son un método objetivo de evaluación de la audición específico de la frecuencia⁵⁷. Su fundamento radica en que la aplicación de un estímulo repetitivo da lugar a señales bioeléctricas repetitivas, que se superponen unas a otras dando lugar a una respuesta periódica, que se mantendrá mientras dure el estímulo (estado estable). Así fue en 1989 cuando Regan⁵⁸ definió el potencial de estado estable como un potencial evocado repetitivo “cuyos componentes frecuenciales integrantes permanecen constantes en amplitud y tiempo a lo largo de un periodo de tiempo infinitamente prolongado”.

El estímulo empleado es un tono modulado en amplitud, que con una determinada frecuencia, aumenta o disminuye de intensidad. Empleando frecuencias de emisión de 70-100 Hz se genera una respuesta de igual frecuencia, que es identificada y

valorada mediante la transformada rápida de Fourier y un análisis estadístico, que determinará con un margen de error, si la respuesta es significativamente diferente al ruido⁵⁷. Es una exploración poco afectada por el sueño o la sedación, teniendo gran valor como exploración audiométrica objetiva del paciente.

Lins y Picton⁵⁹ en 1995 sistematizaron el método de estimulación múltiple. Este método se basa en que las características de la estimulación, de la respuesta y del método utilizado para la identificación de la misma, permiten la estimulación simultánea de varias frecuencias, e incluso la estimulación de ambos oídos en un mismo tiempo^{60,61}. A esta modalidad de estimulación, se le ha llamado Multifrecuencia o MASTER (del inglés *Multiple Auditory Steady State Response*). El requisito indispensable para llevar a cabo esta estimulación múltiple o simultánea es que cada tono esté modulado a una frecuencia identificativa, diferente a las frecuencias de modulación del resto de tonos.

Los PEAAe presentan una correlación con los umbrales auditivos muy importante pero con una diferencia de 10-20 dB, siendo ésta mayor en tonos graves. Es una técnica objetiva que permite explorar la audición a diferentes frecuencias, pudiendo obtener una curva similar a un audiograma con la posibilidad de examinar frecuencias graves. Puesto que un gran número de hipoacusias severas o profundas presentan una audición residual en graves es importante su identificación para poder ser aprovechada mediante amplificación auditiva.

Hoy en día los PEAAe se han establecido en la batería de tests auditivos habituales en la práctica clínica por varias razones:

- Posibilidad de determinar los umbrales auditivos por frecuencias.
- Posibilidad de explorar a frecuencias más graves e intensidades mayores.
- Por ser fiables y factibles en la práctica clínica habitual.

- Otras características:
 - Rapidez: la posibilidad que ofrece la técnica de estimulación múltiple y binaural hace reducir en gran medida el tiempo de exploración.
 - No alteración con la sedación: posibilita la exploración de niños pequeños.
 - Posibilidad de explorar a edades tempranas: aunque los registros de PEAAe muestran una evolución madurativa, se ha demostrado la capacidad de obtener umbrales en lactantes sin que se evidencien diferencias importantes debido a la edad.

4. POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TRONCO CEREBRAL ELÉCTRICAMENTE ESTIMULADOS SOBRE VENTANA REDONDA

4.1. ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA

Los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral eléctricamente estimulados (PTCEE) son registros de la actividad neural de la vía auditiva generados mediante estimulación eléctrica de la cóclea. Su respuesta está originada en los mismos lugares que la de los evocados acústicamente⁶².

Las estimulaciones eléctricas son la base de estos potenciales; dichos estímulos son capaces de activar el NA en casos de lesión coclear que no responde a estímulos sonoros. Aunque no está claro donde actúan las corrientes eléctricas, se admite que la estimulación se produce en el Ganglio de Corti (en la primera neurona de la vía

auditiva). Por tanto, en lesiones cocleares (que son el origen de la mayor parte de las HNS profundas) el estímulo eléctrico salta la lesión coclear y estimula directamente el comienzo de la vía auditiva. Esto es debido a que el mecanismo de acción de la membrana basilar (incluyendo tanto las CCI's como las CCE's) es omitido cuando empleamos la estimulación eléctrica para la obtención de PTCEE. De esta forma, la estimulación eléctrica se transmite directamente a las dendritas o posiblemente a los cuerpos de las células del ganglio espiral o a los axones del nervio coclear⁶².

El estímulo eléctrico puede llevarse a cabo desde dentro de la cóclea (intracoclear) cuando un paciente está implantado o desde fuera de la misma (extracoclear) colocando electrodos de estimulación eléctrica a nivel del promontorio o de la VR. Los componentes obtenidos tras la estimulación eléctrica presentan una morfología mucho menos definida que la de cualquier otro tipo de potencial⁶³⁻⁶⁵, incluso la extracoclear mucho peor que la intracoclear⁶⁶. Esto es debido a que el artefacto, procedente principalmente de la estimulación, constituye una de las mayores dificultades en el registro de PTCEE⁶⁷. Por tanto, la identificación de las ondas va a constituir un problema común a todas las exploraciones de PEA obtenidos tras estímulo eléctrico debido a la gran variabilidad en el aspecto de las mismas.

Estos potenciales se caracterizan por lo siguiente:

- El estímulo eléctrico, en comparación con el acústico, genera un artefacto que enmascara las respuestas; éste puede verse reforzado por una interacción entre el propio estímulo y otras señales eléctricas, por ejemplo, un artefacto electrocardiográfico si el paciente está monitorizado. Además, a estos artefactos se añaden los derivados del ruido eléctrico asociado a la amplificación, a las interferencias electromagnéticas y al ruido de radiofrecuencia⁶⁸.
- En el caso de estimulaciones eléctricas las latencias absolutas de las ondas se

encuentran más adelantadas^{69,70}. En el caso de los intracocleares entre 1 y 1,5 mseg más adelantadas con respecto a los acústicos; esto se atribuye a que, en este tipo de estimulación, no disponemos de los mecanismos amplificadores del oído medio y cocleares⁶⁴.

- Una característica prácticamente constante es la ausencia de la onda I, incluso a altas intensidades, ya que ésta queda enmascarada por el artefacto de estimulación y por la distorsión en el pre-amplificador⁷¹. Sin embargo la onda V, al igual que en los acústicos, es la más estable y duradera.
- Algo a tener en cuenta para este tipo de estimulaciones es que los pacientes con HNS pueden presentar una respuesta eléctrica diferente a la de pacientes con audición normal. Estas diferencias pueden deberse, con gran probabilidad, a la atrofia de las fibras del nervio auditivo, de los núcleos cocleares y/o del resto de la vía auditiva.

En definitiva, familiarizarse con los registros de potenciales resulta, pues, importante, para reconocer las ondas más fácilmente.

El test conductual de promontorio y los PTCEE transtimpánicos en promontorio o en VR son ejemplos de estimulación eléctrica extracoclear, aunque con claras diferencias técnicas y de registro. Ambas determinaciones bioeléctricas expresan la capacidad de respuesta neurosensorial frente a una estimulación del receptor periférico.

4.2. RESEÑA HISTÓRICA

La cuidada selección de los pacientes y la precisión en las pruebas preoperatorias son la clave para una implantación coclear exitosa. En este sentido, los protocolos iniciales para la indicación de los implantes cocleares incluían sistemáticamente en la evaluación prequirúrgica el test de promontorio. De esta forma, la falta de respuesta a la

estimulación eléctrica coclear era considerada una contraindicación al IC⁶³. El objetivo era comprobar la capacidad de estimulación eléctrica del nervio y de las vías auditivas a través de un test mínimamente invasivo.

Para su ejecución se empleaba un electrodo de aguja introducido por el CAE a través del tímpano hasta el promontorio. Se trataba de un test conductual en donde un paciente adulto y despierto alertaba si percibía o no sensación sonora. Pero, a pesar de ser un buen procedimiento para conocer la posible estimulación neural de la vía auditiva, es un test muy rudimentario: la simple respuesta conductual del paciente no sólo servía para verificar la integridad neural sino para seleccionar el oído más adecuado para la implantación. Por otro lado, no podía utilizarse de rutina en niños o en adultos jóvenes sin la administración de anestesia general⁷². Además, resultaba muy difícil de interpretar en pacientes sordos prelinguales; o bien el paciente no percibía ningún sonido o lo confundía con la descarga eléctrica. De esta forma, quedaba demostrado que los resultados de esta prueba eran muy variables⁷³. Del mismo modo, la exitosa implantación en sujetos que no superaban el test y la falta de respuesta en casos con anatomía radiológica normal demostró la poca fiabilidad de esta técnica⁷⁴, por lo que cayó en desuso.

De manera que fue necesario considerar alternativas electrofisiológicas más objetivas. El registro de PTCEE sobre VR de forma transtimpánica mostró resultados mucho más seguros y fiables permitiendo comprobar la excitabilidad de la vía y del NA ante estímulos eléctricos. Se fundamenta en procedimientos más objetivos que los empleados con anterioridad en el test promontorial, al no estar basado en la sensación auditiva del paciente.

Uno de los primeros autores en publicar que los potenciales de tronco cerebral pueden ser provocados mediante estimulación eléctrica extracoclear sobre VR fue

Chouard et al.⁷⁵ y posteriormente Meyer et al.⁷⁶. A pesar de que la reproductibilidad y la morfología de las ondas era mucho peor, los autores mostraron que el registro de PTCEE puede ser obtenido con estimulación fuera de la cóclea siendo un indicador objetivo de la activación de la vía auditiva periférica. Más adelante un estudio publicado por Kileny et al.⁶³ comparó los umbrales subjetivos y los rangos dinámicos obtenidos de la estimulación directa sobre VR con la estimulación transtimpánica promontorial sin encontrar diferencias estadísticamente significativas entre ambos lugares de estimulación (excepto para los umbrales a 50Hz). Más adelante el equipo de Henry Pau et al.⁷⁷ demostró que la exacta colocación de un electrodo tipo “palo de golf” dentro del nicho de la ventana redonda bajo visión directa a través de una miringotomía posterior era la forma más sensible y fiable de obtener PTCEE en lugar de la estimulación promontorial. Afirmaban que la colocación del electrodo de estimulación al azar sobre el promontorio causa unas ondas inconsistentes en las respuestas⁷⁷.

Este registro de PTCEE tiene una especial utilidad en pacientes candidatos a un IC en los que existen malformaciones cocleares, del NA u otros trastornos asociados que hagan dudar sobre la efectividad del resultado tras el implante. El estudio en los registros de la onda V puede ayudarnos a predecir la población neural intacta e incluso puede contribuir a la elección del oído a implantar^{63,78,79}. De hecho ha sido una técnica empleada como herramienta precisa para la detección de neuropatías auditivas⁸⁰ pudiendo ser capaz de predecir los resultados, en cuanto al rendimiento, de pacientes candidatos a un IC⁸¹.

No hay duda de que, tras los diversos estudios publicados en la bibliografía, el valor de estos potenciales es un indicador objetivo de la activación de la vía auditiva periférica. Pero, a pesar de ser un buen procedimiento para obtener un conocimiento

objetivo y fiable de la estimulación neural de la vía auditiva, es poco utilizado, por los problemas de artefactos derivados de la estimulación eléctrica.

4.3. ARTEFACTOS RELACIONADOS CON LA ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA

La actividad cerebral registrada está contaminada inevitablemente por ruido de fondo. Cuando el ruido de fondo es menor que la amplitud de los potenciales evocados, la presencia de esta contaminación es irrelevante para registrar la señal. El problema con el que nos encontramos es que los potenciales son señales muy pequeñas (entre los 0.001 – 1 microvoltio (μV)) y el ruido de fondo suele ser unas 10 veces mayor. En este sentido resulta imprescindible para su registro distinguirlos de otra actividad no deseable, como es la actividad eléctrica cerebral de fondo, la actividad muscular y la posible contaminación de artefactos. Si a estos problemas, relativamente comunes y frecuentes en el registro de potenciales con estimulación acústica, le añadimos una estimulación eléctrica, la relación señal-ruido y la presencia de artefactos se complica. Por lo tanto, un objetivo de los sistemas de registro es mejorar la relación entre la respuesta biológica desencadenada por el estímulo usado, en este caso un estímulo eléctrico, y la actividad no deseada.

El bajo nivel de la señal (algunos μV), unido a la necesidad de amplificarlo con una ganancia grande mediante el amplificador, hace que el registro aparezca contaminado por señales indeseables o artefactos, cuya presencia complica la valoración de las ondas y en concreto la de la onda V tras estimulación eléctrica^{52,82}.

Podemos clasificar los posibles artefactos que pueden entorpecer nuestro registro según su procedencia⁸³:

- Procedentes del paciente: son los potenciales que se asocian a actividad neuro-muscular también registrada por el equipo. En general para minimizar al máximo posible su interferencia es necesario que el paciente esté lo más relajado posible. Debido a que el equipo también registra actividad muscular se deberán colocar los electrodos en regiones donde esta actividad sea escasa.

- Procedentes de interferencias externas:

- Ruido de red eléctrica: es el que está asociado a la red de alimentación eléctrica. El uso de baterías durante las sesiones de obtención de registros minimiza estos artefactos.

- Interferencias electromagnéticas de origen diverso: es recomendable llevar a cabo el estudio en una sala adecuadamente apantallada para minimizarlas.

- Ruido eléctrico en el preamplificador: la utilización de un preamplificador (si el equipo lo dispusiera) con bajo nivel de ruido y de filtros adecuados también contribuye a reducir el artefacto que afecta a los registros y, por tanto, a mejorar la calidad de los mismos.

- Asociados al procedimiento de estimulación: en el caso de PTCEE el propio estímulo es registrado por el equipo de medida generando una interferencia eléctrica y contaminando la respuesta biológica. El artefacto de estimulación, originado por el propio estímulo, es el principal artefacto sincronizado con la respuesta evocada.

4.4. PROCESAMIENTO DE LOS REGISTROS

4.4.1. FILTRADO DE SEÑAL

La utilización de filtros de frecuencia mejora la calidad de las respuestas obtenidas, permitiendo la entrada de la banda de frecuencias que corresponde a la señal emitida y bloqueando las frecuencias restantes. Si filtramos la señal que llega al amplificador del equipo de registro dejando pasar sólo el rango de frecuencias que nos interesa, podemos eliminar algunos componentes del artefacto. Se pueden utilizar filtros para frecuencias bajas que reducen los ruidos provenientes del electrocardiograma, del electroencefalograma y de la actividad muscular, y otros para frecuencias agudas, que reducen el ruido de radiofrecuencia. Con estos filtros conseguimos una mejor respuesta, con la consiguiente reducción del número de estímulos requeridos y el tiempo de realización de cada prueba.

4.4.2. SISTEMA DE RECHAZO DE ARTEFACTOS

Los equipos de registro disponen de un sistema para rechazar aquellas señales que sobrepasen de una determinada amplitud. De esta forma estas señales no son consideradas a la hora de realizar la promediación. En el caso de estimulación eléctrica si seleccionamos un umbral demasiado pequeño ninguna respuesta será considerada para el registro, y si es demasiado grande todas las respuestas serán incluidas.

PROMEDIACIÓN

Uno de los procedimientos que emplea el equipo de registro para reducir un tipo de artefacto caracterizado por no estar sincronizado con la respuesta evocada, es la promediación de un gran número de señales. Este método fue propuesto por primera vez en 1954 por Dawson⁸⁴. Un promediador de señal intenta mejorar la relación entre la

señal y el ruido. Cuantas más muestras se lleven a cabo menor será la contribución del ruido al registro y mejor definición adquirirán los componentes del potencial evocado. Así, los artefactos no sincronizados tienden a anularse mientras que la respuesta al estímulo (que está sincronizada con éste y que presenta picos con retardos fijos con respecto al estímulo) tiende a reforzarse a medida que crece el número de respuestas promediadas. Existe un número límite, a partir del cual estaremos incluyendo respuestas afectadas de artefacto debido, por ejemplo, a la actividad muscular. Algunos equipos de registro tienen un sistema de rechazo de artefactos, que descarta aquellas señales que presentan picos por encima de un determinado umbral. De este modo, seleccionando el umbral de forma que sean descartadas entre el 10-20% de las señales de mayor amplitud, es posible suprimir señales fortuitas que contengan un artefacto importante, lo que reduce considerablemente el número de medidas necesarias para obtener un registro de calidad.

5. APLASIAS E HIPOPLASIAS DE NERVIO AUDITIVO: DIVERGENCIA ANATÓMICA-FUNCIONAL

La hipoacusia es uno de los motivos más frecuentes de consulta en otorrinolaringología. Para completar su diagnóstico, es fundamental realizar un estudio con técnicas de imagen para comprobar el estado anatómico del laberinto y del NA. Las pérdidas auditivas derivadas de una alteración anatómica de este último (aplasias e hipoplasias) son menos frecuentes que las derivadas de la disfunción del mismo (neuropatía auditiva). Se ha descrito que estas últimas están implicadas hasta en el 10% de los casos de hipoacusia^{85,86}.

La imagen con la tomografía computarizada (TC) nos dará una excelente información de las estructuras óseas del hueso temporal y de la base del cráneo, pero será incapaz de distinguir con precisión los tejidos blandos a nivel cerebral, nervios del CAI y estructuras intralaberínticas. Si en un TC consideramos el diámetro normal del CAI entre 2 y 8 milímetros (mm) con una media de 4 mm, se considera estenótico cuando es inferior a 2 mm. Sin embargo, cuando el diámetro del CAI sea menor o igual de 3 mm el 56% de las aplasias e hipoplasias de NA pasarán desapercibidas⁸⁵. Por lo que se debe tener en cuenta que las características morfológicas y el diámetro del CAI descrito en el TC no son indicadoras de la integridad del nervio coclear. Un diámetro normal del CAI y una anatomía normal del oído interno no excluyen una deficiencia del nervio, que puede estar ausente con un CAI y un laberinto normal.

Por tanto, será la resonancia magnética (RM) la prueba de elección para el estudio de la patología del nervio cocleovestibular, aportándonos mucha información acerca de una posible alteración y/o malformación causante de una hipoacusia⁸⁷. Se trata de un excelente método para detectar patología en el CAI⁸⁸. Ésta nos permite identificar si dicho nervio está presente y conocer si su diámetro es el adecuado o se encuentra disminuido; ayudándonos a predecir el resultado e indicar o no la implantación coclear⁸⁹.

Fue Casselman⁹⁰ en el año 1997 quien propusiera una clasificación para diferenciar los tipos y subtipos de aplasias e hipoplasias del nervio cocleo-vestibular basada en los hallazgos ofrecidos por la RM y en su experiencia clínica (Figura 7 y 8):

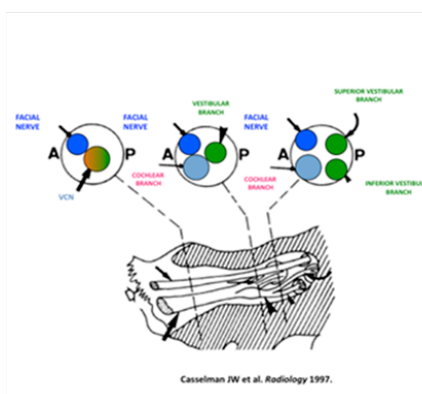


Figura 7: Esquema anatómico del CAI.
Casselman JW. 1997

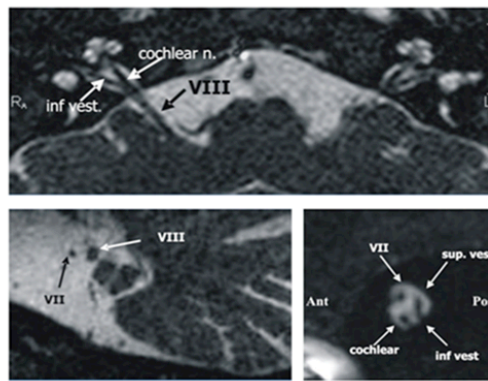


Figura 8: RM de un CAI de configuración normal.
Arriba: imagen axial. 3D fiesta. Nervio coclear y vestibular distales
Abajo: imagen sagital del ángulo pontocerebeloso y CAIs.
Imágenes del H. U. La Fe de Valencia

TIPO I: Pacientes con APLASIA DEL NERVIO COCLEOVESTIBULAR CON UNA ESTENOSIS DEL CONDUCTO AUDITIVO INTERNO (Figura 9).

Este tipo de pacientes se caracterizan por presentar un laberinto normal. La hipótesis es que una alteración en el efecto trófico de la cóclea produciría una disminución o pérdida del número de fibras ya formadas y, como consecuencia, una alteración del desarrollo del CAI.

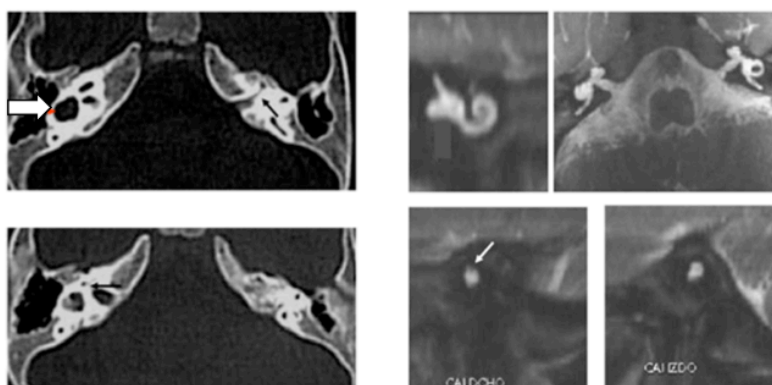
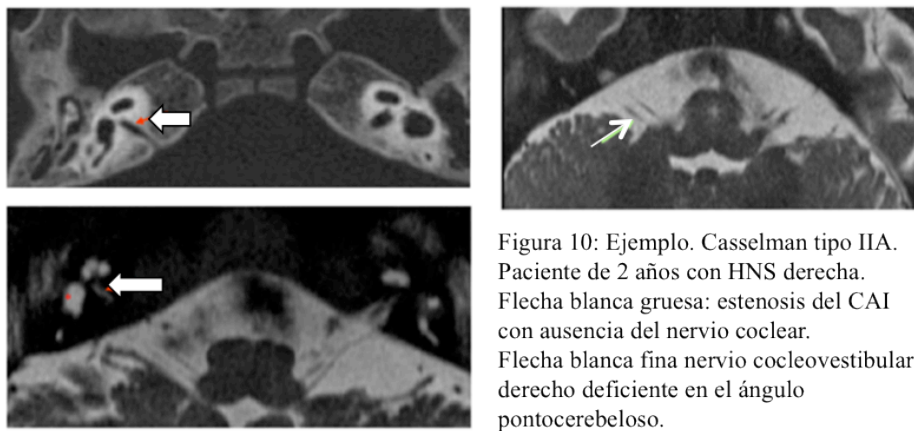


Figura 9: Ejemplo Casselman tipo I. Paciente de 2 años con estenosis bilateral de ambos CAI y ausencia del VIII par craneal bilateral.
Flecha blanca fina: señala única estructura a nivel del CAI.
Flecha blanca gruesa: cóclea preservada con displasia de conductos semicirculares

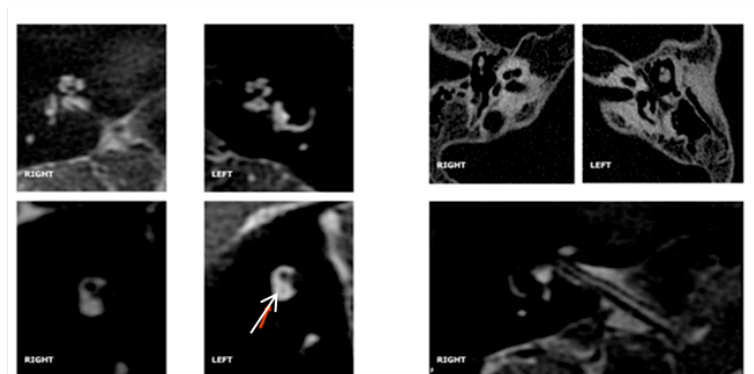
TIPO II: Pacientes con presencia de NERVIO VESTIBULOCOCLEAR COMÚN pero con una APLASIA O HIPOPLASIA DE SU RAMA COCLEAR.

Se dividen en dos grupos en función de si asocian o no, una malformación laberíntica.

I.A. ASOCIA MALFORMACIÓN LABERÍNTICA (Figura 10)



I.B. NO ASOCIA MALFORMACIÓN LABERÍNTICA (Figura 11)



TIPO III: Pacientes con presencia de NERVIO VESTIBULOCOCLEAR COMÚN pero con APLASIA O HIPOPLASIA DE SU RAMA VESTIBULAR (Figura 12)

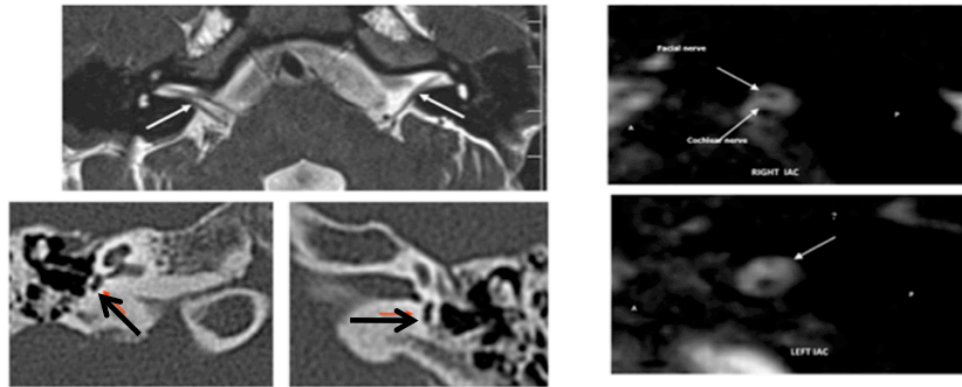


Figura 12: Ejemplo Casselman tipo III. Paciente diagnosticado de Síndrome de CHARGE con HNS profunda bilateral. Flechas blancas: ambos nervios cocleovestibulares presentes a nivel del ángulo pontocerebeloso (corte axial T2) Flechas negras: hipoplasia vestibular bilateral presente en el TAC

En la RM sagital se observa la ausencia bilateral de ambos nervios vestibulares. Sólo presentes las ramas coclear y facial

Estos hallazgos son la base para decidir la indicación/contraindicación de los implantes cocleares, en relación con la existencia del nervio coclear, hasta hoy. Antiguamente se consideraba que la presencia en la imagen del TC de una cóclea bien formada daba lugar a pensar que el NA también lo estaba⁹¹. Sin embargo recientemente y gracias a la descripción de Casselman se ha visto que puede existir una ausencia del nervio coclear en CAIs de diámetro normal y con oídos estructuralmente normoconformados en el TC⁸⁸.

Por lo tanto una de las posibles causas de HNS severa-profunda bilateral que podemos encontrar en un programa de implantes cocleares son las aplasias e hipoplasias de NA. Pero, a priori éstas están contraindicadas para la implantación coclear debido a que el funcionamiento del IC está basado en la estimulación eléctrica del NA, a través

de una guía de electrodos. Para que esto se lleve a cabo es necesaria la supervivencia de un cierto porcentaje de neuronas del ganglio espiral y la integridad de la vía auditiva desde este punto hasta la corteza. Por ello, la falta de NA contraindica la implantación coclear (en cuyo caso se podría considerar la posibilidad de colocar un implante de tronco cerebral).

Sin embargo, se han descrito casos con aplasia e hipoplasia radiológica de NA, en las pruebas de imagen, que tienen restos auditivos y que mejoran tras la implantación coclear⁹². Esto es interpretado como que pueden existir restos de fibras nerviosas auditivas integradas con otros nervios del paquete acústico facial en el CAI siendo capaces de conducir la señal hasta el tronco cerebral. La recepción de esta señal pone de manifiesto una vía auditiva funcionante. Por lo tanto, a pesar de la ausencia radiológica de NA se puede lograr una estimulación a nivel central. Por ello es necesario realizar otras pruebas funcionales que objetiven la respuesta auditiva para poder indicar un IC y no descartar al paciente como posible candidato.

Las pruebas para objetivar la respuesta auditiva neural podrían ser métodos de imagen, como la RM funcional y la tomografía por emisión de positrones⁹³ o la tomografía por emisión de fotón único⁹⁴ o métodos electrofisiológicos. Los primeros son procedimientos caros y de complicada realización puesto que, en las hipoacusias severas-profundas no podemos utilizar estímulos sonoros y los estímulos eléctricos interferirían con la prueba. En cuanto a los métodos electrofisiológicos disponemos de procedimientos objetivos como son los PTCEE sobre VR previa a la colocación del IC. Nosotros consideramos que este test es el ideal para realizar el diagnóstico de la función del NA siendo su utilidad de aplicación inmediata en la clínica.

II. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

Nuestra **hipótesis** de trabajo es que la realización de potenciales de tronco cerebral mediante estímulo eléctrico extracoclear puede obtenerse de forma fiable. De esta manera, podremos evaluar la capacidad funcional residual de la conducción nerviosa en casos de aplasias e hipoplasias de NA.

El **objetivo principal** es la puesta a punto de una técnica de estimulación extracoclear de la vía auditiva, no invasiva, con estímulo eléctrico bipolar y registro a nivel de tronco cerebral.

Los **objetivos secundarios** son:

- Valoración de una variación en la técnica de PTCEE mediante un electrodo de estimulación bipolar y la utilización de un estímulo idéntico al IC mediante un dispositivo “*Implant Box*”.

- Obtención de parámetros de estimulación y registro fiables y reproducibles para superar las limitaciones de la estimulación eléctrica extracoclear, en un grupo control de pacientes candidatos a IC con NA normal en la RM.

- Ejecución de un estudio en pacientes con malformaciones del nervio auditivo, para objetivar su utilidad pronóstica en estos casos.

III. MATERIAL Y MÉTODO

1. CARACTERÍSTICAS DE LA MUESTRA

En el estudio se incluyen 50 pacientes, como grupo control, con HNS severa-profunda bilateral, candidatos a la implantación coclear, del servicio de Otorrinolaringología del Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia. A todos y cada uno de ellos se les ha aplicado el protocolo habitual de la unidad, previo a la implantación.

Se han incluido pacientes sin ningún tipo de patología retrococlear asociada ni malformaciones radiológicas cocleares en las pruebas de imagen. Todos han sido intervenidos por el mismo equipo de cirujanos de la Unidad de Hipoacusias de nuestro servicio.

Tras la sistematización de la técnica en pacientes con integridad anatómica de la vía auditiva se estudian 9 pacientes con malformaciones radiológicas asociadas (aplasia-hipoplasia de NA).

Todos los sujetos de esta tesis doctoral fueron informados sobre el registro de PTCEE intraoperatorios previos a la colocación del IC. Cada uno de ellos firmó una hoja de consentimiento informado antes del inicio del registro. El estudio fue aprobado por el Comité Ético de Investigación Clínica del Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia.

2. MATERIAL

El proceso de registro de los PTCEE consiste en la aplicación de una serie de estímulos y en la obtención de una actividad eléctrica asociada a través de unos electrodos colocados sobre la cabeza del paciente. La identificación y el estudio de los componentes que conforman un potencial evocado requieren de un equipo de estimulación, capaz de generar los estímulos necesarios y de un equipo de registro, en

donde, gracias a un amplificador de la señal y a unos sistemas matemáticos, identifican la actividad registrada y desechan el resto de señales relacionadas con el ruido eléctrico.

2.1. EQUIPO DE ESTIMULACIÓN

El equipo de estimulación es el encargado de generar el estímulo eléctrico. Incluye una serie de elementos diseñados para controlar el proceso a través de un *hardware* y un *software* específicos (Figura 13). Este equipo está suministrado por la compañía de implantes cocleares *MED-EL*.

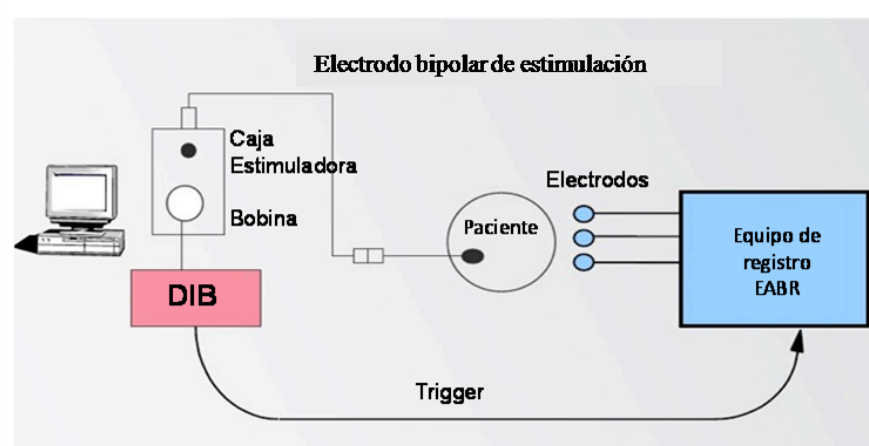


Figura 13 : Equipo de estimulación

El equipo de estimulación incluye:

- **Ordenador portátil tipo DELL:** mediante el *software* de programación Maestro 4.0.2 (Tarea EABR) controla la estimulación y el manejo de toda la instalación. Este ordenador es independiente del ordenador portátil (PC) utilizado en el equipo de registro y permite configurar de un modo flexible patrones de estimulación adecuados para la obtención de medidas electrofisiológicas objetivas.
- **DIB II (diagnostic interface box):** interfaz diseñada por la compañía *MED-EL* que se encuentra conectada al ordenador que controla la estimulación (figura 14). Dispone

de un puerto de serie rs232 y de un conector BNC (*Bayonet Neill-Concelman*) que proporciona pulsos TTL (*Transistor transistor logic*) que le permiten la interconexión con el ordenador tipo PC y la sincronización con el equipo de registro, aspecto esencial cuando se trata de promediar respuestas evocadas de tronco. Dispone, además, de una conexión para la bobina que posibilita la interacción con la caja estimuladora para lograr el estímulo deseado.

- **Bobina de programación:** es un transmisor conectado a la caja de estimulación y al DIBII. Mediante esta bobina transmitimos la estimulación de modo similar a como lo hace el transmisor al IC (figura 15).



Figura 14: DIB II (*Diagnosis interface box*) MED-EL

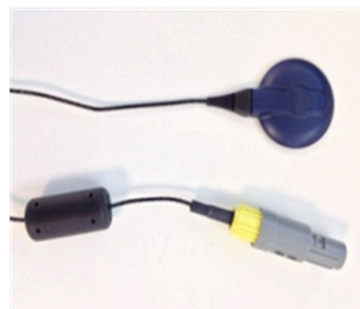


Figura 15: Bobina de programación

- **Caja de estimulación “IMPLANT BOX”:** contiene la electrónica correspondiente a un IC *MED-EL* Combi 40+ (Figura 16), pero situado en un dispositivo o “caja” de tamaño rectangular. Dicho dispositivo está controlado a través del *software* de programación DIBII mediante la bobina de programación.



Figura 16: Dispositivo IMPLANT BOX MED-EL

2.1.1. ESTÍMULO

La estimulación del sistema auditivo de un sujeto puede realizarse mediante estímulos de diversa índole. Los de tipo eléctrico vienen definidos por determinados factores:

- a) Ratio o tasa de estimulación: corresponde al número de estímulos presentados por segundo, midiéndose por tanto en hercios (Hz). En el caso de PTCEE intracocleares es conveniente configurar el índice de repetición en el *software* del IC razonablemente bajo. En nuestro caso utilizamos un índice de repetición de 34Hz para lograr una corriente de estímulo alta, sin exceder el nivel de comodidad. El número de ciclos en cada estimulación será de 5000, para asegurar que el número de promediaciones en el registro (1500) se lleva a cabo sin interrupciones. El índice no debe ser un múltiplo de la frecuencia de línea de alimentación (50 o 60 Hz según la zona) ya que eso empeoraría los problemas de recolección.

- b) Intensidad de corriente eléctrica: es el flujo de carga eléctrica por unidad de tiempo. Normalmente la latencia de todos los componentes se ve modificada sistemáticamente por la intensidad del estímulo, sobre todo en el caso de los PEATC.

- c) Polaridad o fase: hace referencia a la utilización de un pulso eléctrico bifásico (la carga introducida en la primera fase es retirada en la segunda, siendo nula la carga neta insertada cuando finaliza el pulso) con fase inicial negativa (Figura 17).

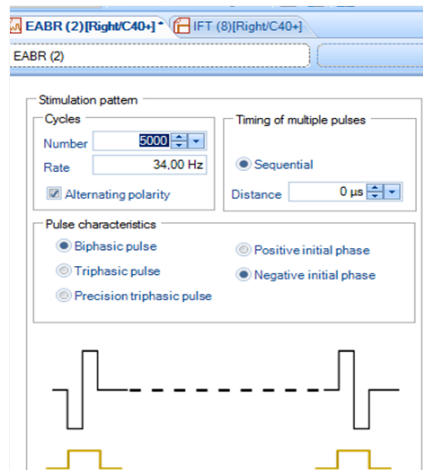


Figura 17: condiciones de estimulación desde el software MAESTRO MED-EL.

Los pulsos se definen por la amplitud (intervalo 1-1700 μA) y por la duración de fase (intervalo 53,3-400 μs /fase). Para expresar el nivel de estimulación se han utilizado unidades de carga eléctrica denominadas “qu”. Éstas se corresponden con la carga insertada en cada fase del pulso bifásico de estimulación siendo equivalentes a ≈ 1 nanoCulombio (nC). Es importante señalar que en el *software* se emplean los microsegundos, y para realizar la equivalencia de amplitud a carga, se emplean los milisegundos (siendo necesario dividir por mil) (Figura 18).

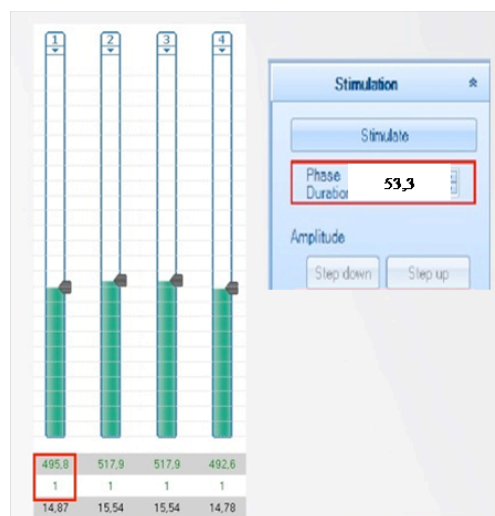


Figura 18: Condiciones de estímulo: Duración de fase (μs) y amplitud (μA)

2.1.2 ELECTRODO DE ESTIMULACIÓN

Para llevar a cabo una estimulación eléctrica necesitamos dos electrodos, un electrodo activo y otro de referencia. En función de la distancia a la que se encuentren ambos podemos hablar de estimulación monopolar o bipolar.

En la **estimulación monopolar**, utilizamos dos electrodos independientes situando el electrodo de tierra en una posición a cierta distancia del electrodo activo (por ejemplo en la nuca del paciente). El objetivo es activar la sensación auditiva en la región donde se encuentra el electrodo activo (en ventana redonda). Para realizar este tipo de estimulación empleamos un electrodo “de bola” colocado dentro de la VR (Figura 19).

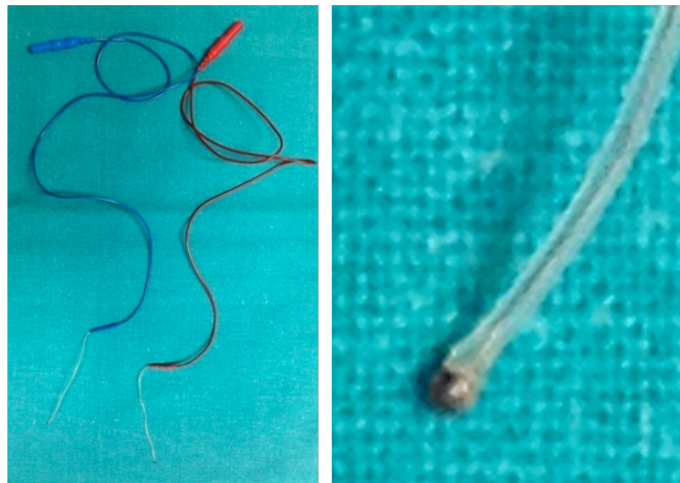


Figura 19: Electrodo “de bola” utilizado para la estimulación monopolar.

En la **estimulación bipolar** utilizamos una sonda bipolar (*Neurosign®*) que presenta en sus extremos dos electrodos paralelos (2x100mmx0.75mm) en el mismo terminal (Figura 20 y 21) y colocados a una distancia muy próxima entre sí. El objetivo es estimular la zona que queda entre los dos electrodos y su alrededor desencadenando un campo de corriente en los tejidos adyacentes.

En ambos tipos de estimulación los electrodos están conectados con la “*Implant Box*”.

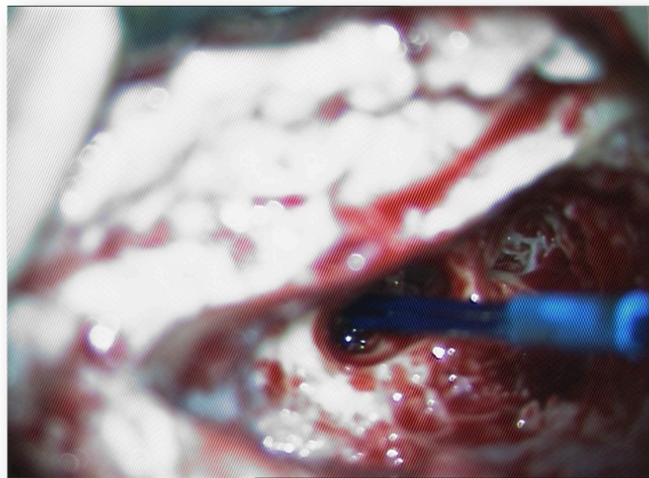
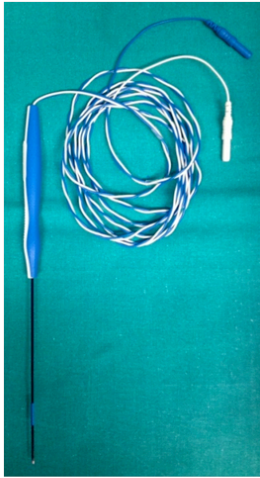


Figura 20: Electrodo utilizado para la estimulación bipolar

Figura 21: Colocación del electrodo bipolar dentro de la ventana redonda

2.2. EQUIPO DE REGISTRO

Para la recogida de potenciales utilizamos el equipo *NAVIGATOR-PRO* de *BIO-LOGIC SYSTEMS CORP*, que es el dispositivo empleado también en el diagnóstico audiológico (Figura 22). Todos los materiales que están conectados al dispositivo *Bio-logic Systems Corp* y al paciente son desechables, no contienen látex y están hechos de material hipoalérgico.

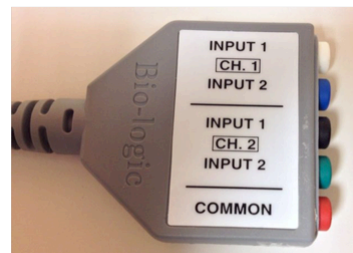
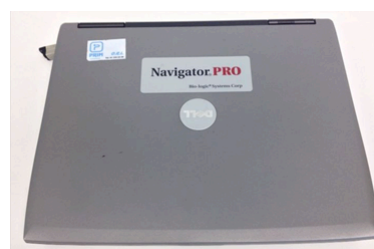


Figura 22: Equipo de recogida de PEA. Dispositivo *Navigator PRO*. *Bio-logic*

La configuración del equipo utilizada para el registro de PTCEE está basada en la estándar disponible en el sistema de registro de potenciales evocados acústicamente, sobre la que se han realizado algunas modificaciones de los parámetros de recogida para mejorar los resultados.

Se han utilizado los siguientes parámetros según indicamos:

a. Parámetros de registro (Figura 23)

- Ventana de registro: 10,66 ms.
- Número de registros en promedio: 1500.
- Escala de potenciales: 0.5 microvoltios por división por defecto (en algunos casos, debido al artefacto se ha aumentado a 1 o 2 microvoltios por división).

b. Parámetros de estímulo (Figura 24)

- Seleccionamos *trigger In (entrada)*: Para coordinar el estímulo realizado con el equipo generador de estímulos y el equipo de registro.

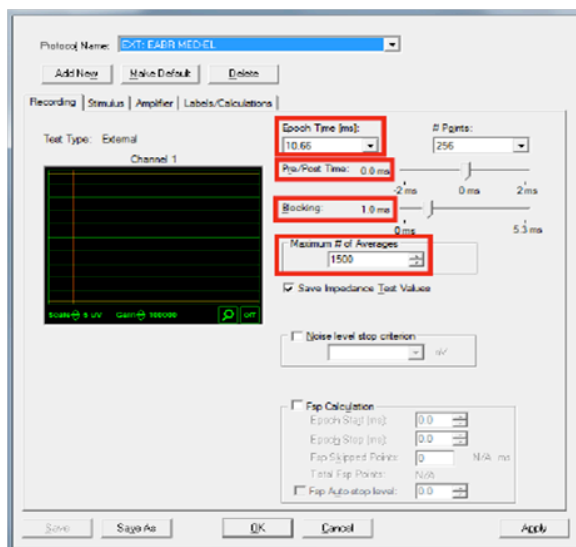


Figura 23: Parámetros de registro Navigator Pro. Bio-logic

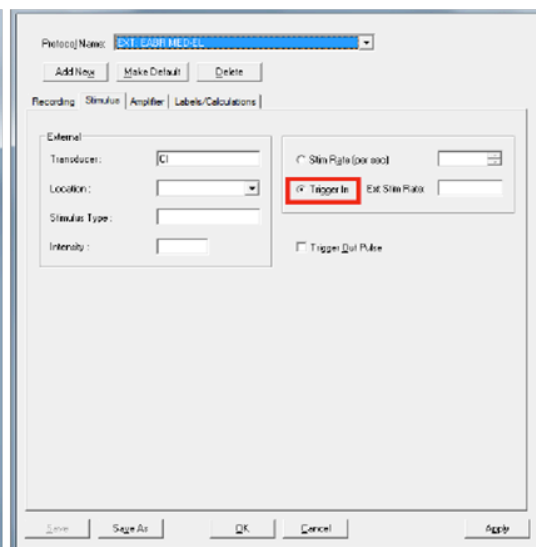


Figura 24: Parámetros de estímulo Navigator Pro. Bio-logic

c. Parámetros del amplificador (Figura 25)

- Filtro paso-bajo: 30 Hz
- Filtro paso-alto: 3000 Hz
- Umbral de rechazo del artefacto: 20-50 microvoltios
- Cambio de electrodos automático: lo deshabilitamos puesto que únicamente registraremos un lado. En pacientes con agenesia de NA a los que vayamos a hacer estimulación bilateral seguiremos con esta opción deshabilitada, ya que cada estimulación se hace por separado.

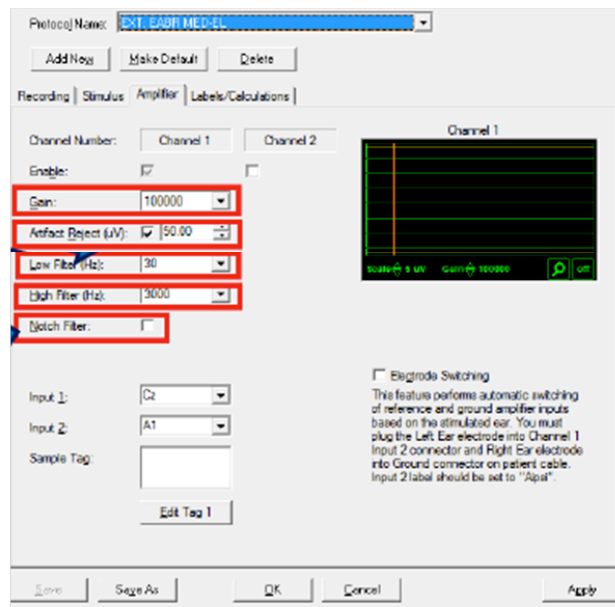


Figura 25: Parámetros del amplificador Navigator Pro. Bio-logic

El filtrado de la señal permite mejorar la relación señal-ruido al atenuar componentes de frecuencia que sólo contienen ruido. Las frecuencias de corte de los filtros paso alto y paso bajo deben escogerse con cuidado para evitar atenuar componentes del espectro del potencial evocado. En caso contrario, se produciría una distorsión del potencial evocado y una reducción de su amplitud. En este sentido, el paso de banda de los filtros puede alterar significativamente la morfología del potencial registrado⁹⁵. Éstos deben ser tan anchos como sea posible para permitir que se recupere

rápidamente del artefacto de estímulo. Si el amplificador no se recupera rápidamente del artefacto, aún cuando los filtros estén bien abiertos, puede ser de utilidad reducir la ganancia.

2.2.1 ELECTRODOS

Un electrodo es un conductor que recoge y transmite la corriente eléctrica desde la fuente biológica hasta el sistema de registro. Para llevar a cabo la obtención de PTCEE sobre VR se utilizaron electrodos de aguja (Figura 26). Éstos son de baja impedancia presentando pocas reacciones alérgicas y complicaciones en su aplicación. Antes de insertar los electrodos en la superficie craneal se debe limpiar la zona eliminando la grasa e impurezas de la piel. Todos los electrodos son del mismo tipo de metal y estériles ya que la combinación de metales (ej: plata, cloruro de plata, oro) y los restos de residuos pueden causar lecturas de impedancias más altas.

Los cables de los electrodos son susceptibles de captar señales electromagnéticas derivadas de fuentes externas de ruido. El nivel de interferencia vendrá determinado por el flujo de energía electromagnética que atraviese la superficie formada por los cables. Por lo tanto, es importante que éstos no sean excesivamente largos y que no tengan dobleces ni bucles que aumenten la resistencia. También es conveniente que estén trenzados para que el flujo de entrada sea el mismo que el flujo de salida, minimizando de este modo el nivel de interferencia inducido en los cables.

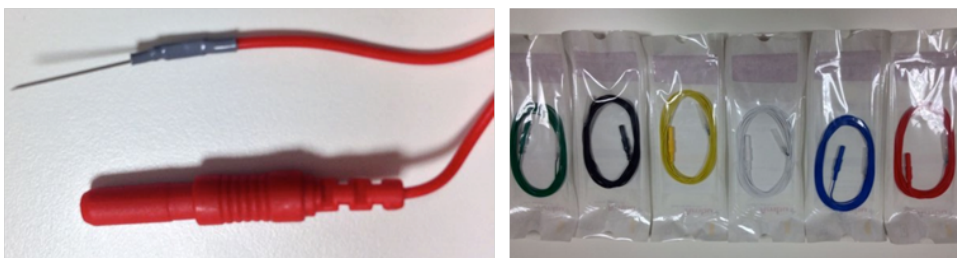


Figura 26: Electrodo de recogida de aguja colocado en el paciente y conectado al dispositivo *Navigator Pro. Bio-logic*

2.2.2 CONEXIÓN DE ELECTRODOS DEL SISTEMA AEP DE *BIO-LOGIC*

Para el registro de potenciales, la disposición de los electrodos que hemos utilizado sobre la superficie craneal sigue una normativa específica, conocida como el Sistema Internacional de Nomenclatura de Electrodos 10-20⁹⁶. Consiste en un electrodo activo situado en el vértex, denominado Cz, un electrodo de referencia situado en la mastoides contralateral, llamado M, y otro electrodo de tierra o masa situado en la frente que recibe el nombre de Fz (Figura 27). El electrodo de referencia reduce las interferencias eléctricas y posibles artefactos que podrían contaminar el registro de la señal bioeléctrica. El lugar de colocación es importante porque puede modificar la latencia y la morfología de las ondas, principalmente el electrodo activo y el de referencia, no así el de masa⁹⁷.

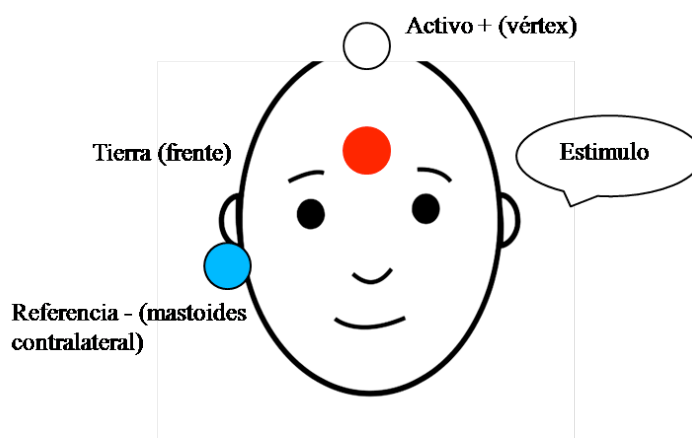


Figura 27: disposición de los electrodos en la superficie craneal del paciente para el registro de PEAAE sobre VR

Únicamente hemos empleado un canal de registro que ha sido el canal 1.

Los electrodos se colocan de la siguiente forma (Figura 28):

- Canal 1 Entrada 1= para el electrodo activo
- Canal 1 Entrada 2 = para el electrodo de referencia
- Común = para el electrodo de tierra.

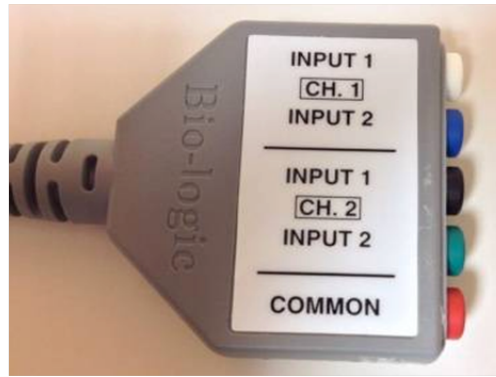


Figura 28: Dispositivo donde se insertan los electrodos de recogida del *Navigator Pro*. *Bio-logic*

La colocación de un electrodo en la mastoides contralateral tiene por objeto fijar un punto de referencia sobre una zona de escasa inervación y actividad muscular, y que esté alejada de la región en la que se produce la estimulación eléctrica, que estaría ampliamente distorsionada por el artefacto de la estimulación⁹⁸.

Aunque existen otros tipos de montajes de los electrodos nosotros recomendamos el descrito puesto que es con el que hemos obtenido los mejores resultados.

2.2.3 ELEMENTOS ACCESORIOS

Para realizar PTCEE necesitamos incorporar al equipo los siguientes elementos (Figura 29):

- 1 cable de activación (*Trigger*)

Este cable de activación enlaza el conector verde (5VTTL) ubicado en el *Navigator Pro* con el dispositivo DIBII encargado de la estimulación eléctrica. El extremo predeterminado de este cable es compatible con la conexión necesaria.

- 1 filtro de radiofrecuencia (RF)

El filtro de radiofrecuencia de *Bio-logic* es un dispositivo de dos canales diseñado para eliminar señales de alta frecuencia no deseadas y que, generalmente, se encuentran presentes en las pruebas de potenciales evocados con estimulación eléctrica.

Sobre el dispositivo hay dos áreas, una con el nombre *Patient Connection* (conexión del paciente) y otra llamada *System connection* (conexión del sistema). Los electrodos de registro se insertan en las entradas correspondientes a la conexión del paciente (Figura 30). Para conectar éste último con la conexión del sistema necesitamos tres cables puente. De esta forma el otro extremo del cable puente conecta cada entrada al equipo *Navigator Pro*.

- 3 cables puente

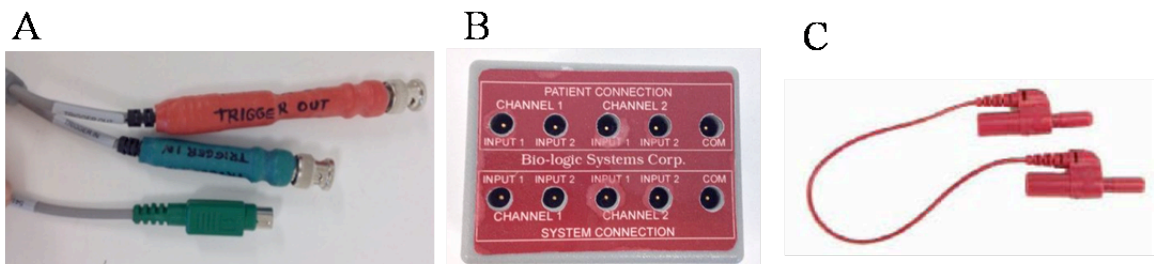


Figura 29: Elementos accesorios empleados en el registro de PEAAE: A. *Trigger*. B. Filtro de radiofrecuencia. C. Jumper o cable puente.

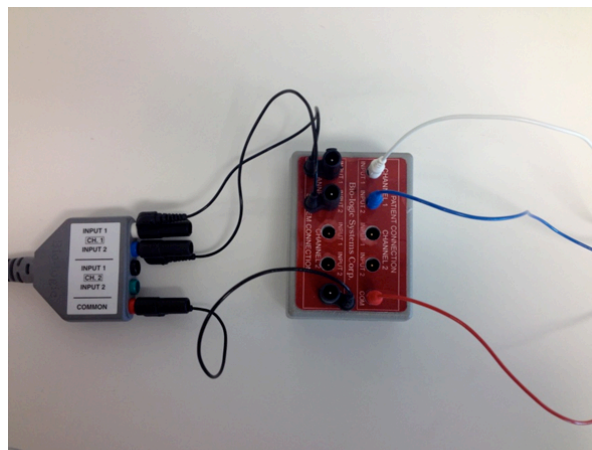


Figura 30: Montaje entre la caja de RF y los cables puente..

3. MÉTODO

3.1. ESTUDIO PREOPERATORIO DE LOS PACIENTES CANDIDATOS A IC

Como explicábamos al inicio, todos los pacientes siguieron el protocolo habitual de selección previo a la implantación coclear llevado a cabo en nuestro servicio, que se compone de los siguientes estudios:

- Pruebas audiológicas: audiometría tonal liminar, otoemisiones acústicas, PEA
- Pruebas de imagen: TC y RM.
- Estudio genético.
- Valoración logopédica y psiquiátrica
- Valoración preanestésica

En el caso de HNS en niños la historia clínica y el examen físico se amplía, de acuerdo con lo expuesto en la figura 31.

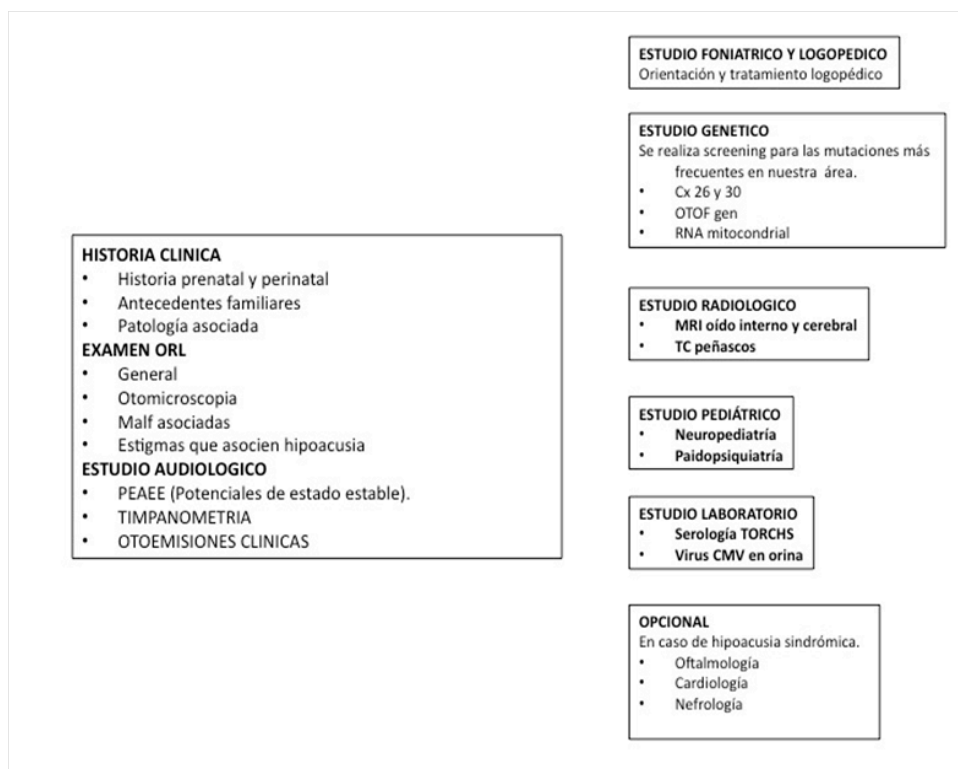


Figura 31: Estudio preimplante en pacientes pediátricos con HNS profunda y bilateral

3.2. ESTUDIO INTRAOPERATORIO

La realización de PTCEE requiere de una serie de condiciones tanto ambientales como del propio sujeto de estudio, con el fin de conseguir unas curvas limpias de artefactos, mejorando la fiabilidad de la prueba y acortando secundariamente el tiempo necesario para su realización. La situación ideal es que la sala de pruebas se encuentre aislada tanto de radiaciones acústicas como electromagnéticas, evitando la cercanía de mangueras de conducción eléctrica, así como de conducciones informáticas, el uso de fluorescentes y de los repetidores de radiofrecuencias. En nuestro estudio hemos utilizado el propio quirófano y el mismo acto quirúrgico de la implantación coclear, para realizar a nuestros pacientes la estimulación en VR. Por tanto, el procedimiento quirúrgico a seguir, y en este sentido la vía de acceso a la VR, será el propio de la implantación coclear tras la timpanotomía posterior y previo a la inserción del electrodo en la cocleostomía (Figura 32). La recogida de potenciales no supone ningún riesgo añadido a la técnica habitual excepto la demora en su realización lo que supondría mayor tiempo anestésico.

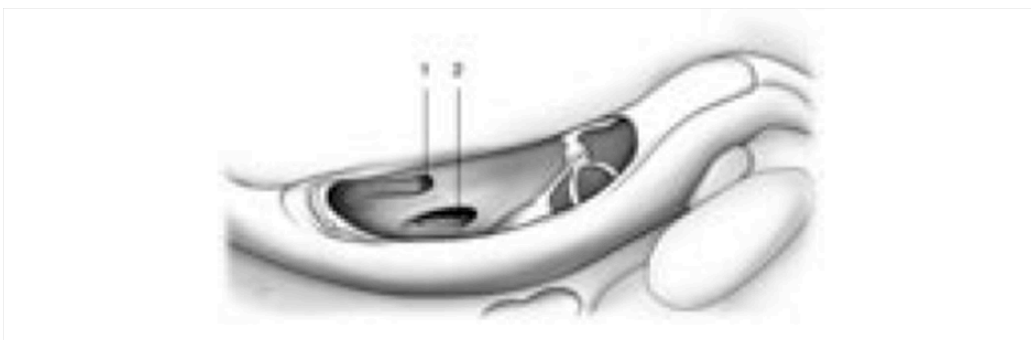


Figura 32: esquema tomado de Miyamoto RT (1997) que muestra la exposición de la ventana redonda a través de la timpanotomía posterior. 1. Cocleostomía; 2. Ventana redonda

Dauman R, Carbonnière B, Soriano V, Berger-Lautissier S, Bouyé J, Debruge E, Coriat G et B´béar JP. Implants cochléaires chez l´adulte et l´enfant. En cycl Méd Chir (éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Oto- rhino- laryngologie, 20-185-D-10, 1998, 12p.

3.2.1 PREPARACIÓN DEL PACIENTE

Todos los pacientes recibieron la misma profilaxis antibiótica justo antes del inicio de la intervención (cefuroxima 1g o ciprofloxacino 400mg junto a metronidazol 500 mg en los alérgicos a penicilina). El procedimiento anestésico se llevó a cabo según las prácticas habituales de nuestro servicio; excepto que previo a la prueba de PTCEE sobre VR se administraron relajantes musculares (Rocuronio bromuro) para evitar los potenciales miogénicos. En todos los casos se monitorizó el nervio facial. Una vez finalizada la inducción anestésica e intubación, se colocan los electrodos de aguja en el paciente siguiendo el montaje explicado en apartados anteriores. Intentamos colocar al paciente y los electrodos lo más lejos posible de cualquier fuente concentrada de artefactos eléctricos durante la realización de la prueba, ya que el ruido eléctrico generado por ordenadores, localizadores, teléfonos móviles, etc. puede interferir en la recolección de datos.

3.2.2 CONTROL DE IMPEDANCIAS

La impedancia es la resistencia al paso de una corriente alterna. Su medición, mediante el paso de una corriente de baja intensidad entre dos electrodos, es imprescindible antes de empezar el registro de los potenciales. Cuando obtenemos impedancias bajas conseguimos aumentar la calidad del registro ya que se puede eliminar el ruido interno de los amplificadores y reducir las interferencias eléctricas externas. Si la impedancia de los electrodos es muy alta, será necesario retirar el electrodo y volver a preparar el lugar de inserción nuevamente. Los valores de impedancia deberían ser de 5,0 K Ω (Ohms) o inferiores y la diferencia interelectrodo no debería exceder los 2,0 K Ω (Ohms). Es conveniente obtener niveles de impedancia similares en todas las derivaciones.

3.2.3 INICIO DEL REGISTRO

1. Creación de un paciente nuevo: mediante la introducción en la base de datos del programa (Figura 33).

Figura 33: Introducción de los datos del nuevo paciente.

2. Comprobación de la sincronización entre ambos equipos: la sincronización entre el equipo de estimulación y el de registro se realiza mediante una señal de disparo TTL transmitida a través de un cable coaxial proporcionada por un conector BNC esencial. Se inicia la estimulación eléctrica con cualquier carga sin colocar el electrodo estimulador sobre VR comprobando en el equipo de recogida que obtenemos registro. Con este paso nos aseguramos que ambos equipos están sincronizados antes de empezar la estimulación.

3. Realización de la Telemetría: no es más que la comprobación de que la impedancia del electrodo estimulador es menor de $10K\Omega$ (normalmente se obtienen valores cercanos a 1) (Figura 34). De esta forma aseguramos que la estimulación se establece dentro de unos valores óptimos. En este sentido, impedancias altas provocarían que la carga liberada no se corresponda con la seleccionada en el *software*.

Para llevarla a cabo se coloca uno de los extremos del electrodo bipolar sobre la VR y el otro sobre promontorio en dirección hacia la ventana oval.

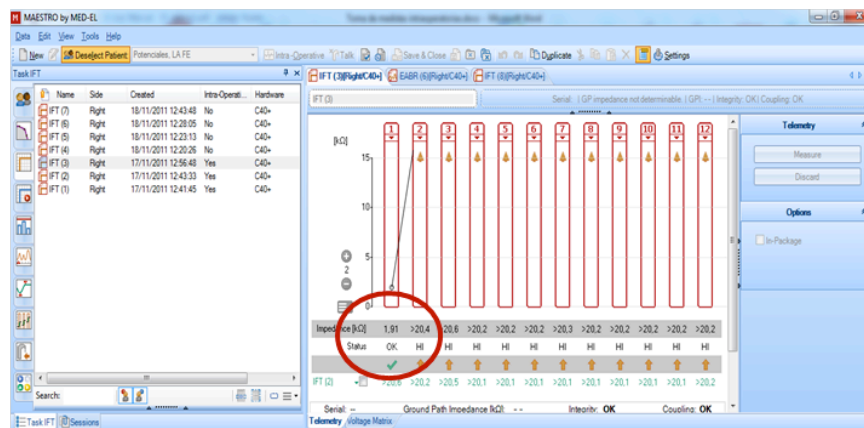


Figura 34: Telemetría de impedancia del electrodo estimulador.

4. Ajuste de las condiciones de estimulación: éstas se encuentran definidas por la amplitud (intervalo 1-1700 μ A) y por la duración de fase (intervalo 53,3-400 μ s/fase). Para variar las condiciones vamos aumentando la duración de fase del mismo (empezando por 100 μ s y subiendo hasta 150 μ s) y hacemos lo mismo con la amplitud (hasta llegar a 1700 μ A). El resultado serán unidades de carga cada vez mayores (Figura 18).

3.3. ESTUDIO POSTOPERATORIO

Es la parte del estudio en la que el paciente ya está implantado. Realizaremos sesiones de recogida de potenciales de tronco cerebral a los 3 meses de la implantación mediante estimulación eléctrica a través del propio IC. El objetivo de la estimulación intracoclear es validar la respuesta obtenida en los PTCEE sobre VR. Para ello compararemos la morfología de ambos registros en cada paciente para verificar que son auténticos potenciales. Teniendo en cuenta las posibilidades que ofrece el interface

DIBII junto con el *software* complementario proporcionado, podemos escoger específicamente qué electrodo queremos estimular. Como el objetivo de nuestro estudio no es encontrar umbrales sino constatar respuesta neural, emplearemos la estimulación del electrodo más basal posible, ya que es el más cercano a la región extracoclear donde hemos hecho la estimulación. Normalmente los niveles de estimulación utilizados están de acuerdo con los niveles de confort empleados en la programación de cada paciente.

El procedimiento de preparación de estímulos realizado para la exploración de cada paciente es el siguiente:

- Se analiza el mapa de programación para ver el número de electrodos activos, el nivel de estimulación promedio y la duración promedio de estimulación.
- Adaptación del estímulo de acuerdo a la programación de cada paciente.

Tanto la preparación de estímulos como la generación y control de éstos a través del DIBII se ha realizado mediante el mismo equipo utilizado durante la cirugía.

Para esta prueba los electrodos de registro utilizados son de cazoleta, como es habitual para este tipo de registros. Previamente a la colocación de los mismos, y con el objetivo de conseguir un adecuado contacto y disminuir la impedancia, se limpia la piel con alcohol y decapante abrasivo para eliminar su grasa; después se coloca pasta electrolítica entre la piel y el electrodo y por último se fija con esparadrapo. La impedancia recomendada debe ser inferior a $5K\Omega$ y $2K\Omega$ de diferencia máxima entre ellos.

Para la adquisición de los registros de PTCEE a través del IC, los electrodos se sitúan en la cabeza del paciente del siguiente modo (Figura 35):

- Electrodo activo en el vértex o en la línea de implantación del pelo.
- Electrodo de referencia en la mastoides contralateral al implante.
- Electrodo de tierra en la parte baja de la frente en la línea media.

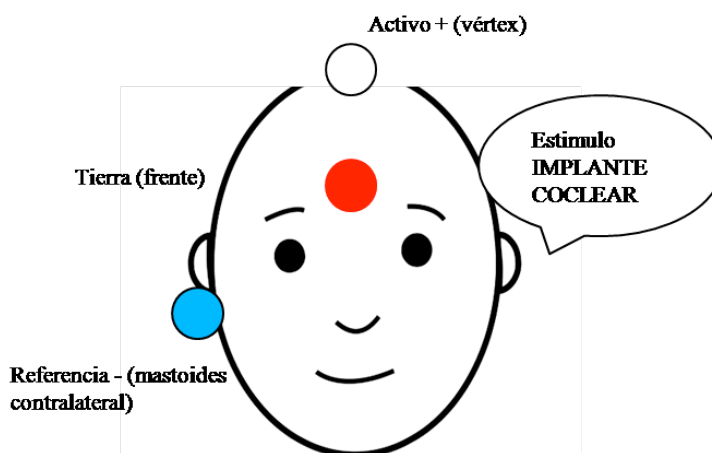


Figura 35: disposición de los electrodos en la superficie craneal del paciente para el registro de PEAAE a través del IC.

4. DISEÑO DEL ESTUDIO

Los pacientes fueron intervenidos por el equipo de cirujanos de la Unidad de Hipoacusias del Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia, entre enero de 2008 y diciembre de 2013. Todos y cada uno de ellos siguieron el protocolo de selección de pacientes del Programa de implantes cocleares del servicio. De igual modo fueron informados de la realización de potenciales en VR previamente a la colocación del IC a través del consentimiento informado. Este trabajo fue aprobado por el comité ético del Centro.

4.1. VARIABLES GRUPO CONTROL

Los PTCEE extracocleares en el grupo control se realizaron en pacientes candidatos a IC con integridad de NA en la RM. Los resultados se validaron

posteriormente con el control postoperatorio de los PTCEE a través del IC. Se analizan datos demográficos (edad, sexo, etiología de la hipoacusia y oído implantado) de la muestra así como las medias de las latencias obtenidas mediante un modelo de regresión lineal. Se describen las características más relevantes en los registros comparando las condiciones y el tipo de estimulación. Por último se analizan las variables que afectan a la estimulación (condiciones del estímulo, tipo de estimulación y colocación del electrodo estimulador) y las variables que afectan al registro (empleo de relajantes musculares).

4.2. VARIABLES GRUPO PATOLÓGICO

La misma técnica fue empleada en casos con malformaciones de NA. Se analizan tipos de malformación, tipo de respuesta tras estimulación y resultado. Se comparan latencias obtenidas en casos con respuestas positivas con las latencias del grupo control.

4.3. ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Para el análisis descriptivo se emplean medidas de tendencia central:

- Media, desviación estándar, mínimo y máximo para las continuas.
- Frecuencias (porcentajes) para las categóricas.

En cuanto al análisis comparativo se utiliza el test de *chi-cuadrado* (mide el grado de dependencia entre dos variables de tipo categórico), para la comparación de variables cualitativas. Para la comparación de las latencias entre el grupo control y el patológico se ha utilizado el test de *Mann-Whitney* ya que no podemos asumir normalidad en la muestra con pocos casos comparados. Este test se utiliza para

contrastar si la distribución de un parámetro ordinal es o no la misma en dos muestras independientes. Hemos empleado un test no paramétrico en este último caso porque las pruebas paramétricas exigen ciertos requisitos previos para su aplicación: la distribución Normal de la variable cuantitativa en los grupos que se comparan, la homogeneidad de varianzas en las poblaciones de las que proceden los grupos y una “n” muestral no inferior a 30.

El análisis estadístico se lleva a cabo mediante el programa SPSS versión 20.0, alcanzando la significación estadística cuando la $p < 0,05$.

IV. RESULTADOS

En este capítulo valoramos los resultados de los PTCEE sobre VR del grupo control y del grupo patológico. Se muestra la descripción gráfica de los distintos registros analizando los factores asociados encaminados a mejorar la relación señal-ruido.

1. GRUPO CONTROL

1.1. CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS DE LA MUESTRA

Presentamos a 50 pacientes con HNS profunda y bilateral que han sido sometidos a un registro de PTCEE sobre VR, como paso previo a la implantación coclear.

La edad media fue de 34 ± 21.9 (2-73) obteniendo rangos de edad muy dispares.

El 61,3% de los pacientes fueron hombre y el 38,7% mujeres (Figura 36).

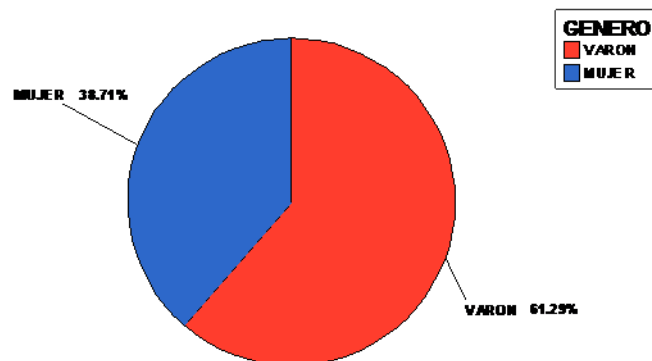


Figura 36: Distribución por sexo

En cuanto a la etiología de las HNS de nuestros pacientes encontramos que la mayoría de ellas son hipoacusias idiopáticas progresivas postlinguales (Tabla 1).

Causa NHS	Porcentaje
Idiopática progresiva	48,38%
Congénita idiopática	25,80%
Sordera súbita	12,89%
Medicamentosa	6,45%
Infecciosa	3,22%
Meniere	3,22%

Tabla 1: Etiología HNS

El oído más estimulado en los registros de PTCEE fue el oído derecho con un 67,7% en contra del 32,3% del oído izquierdo (Figura 37).

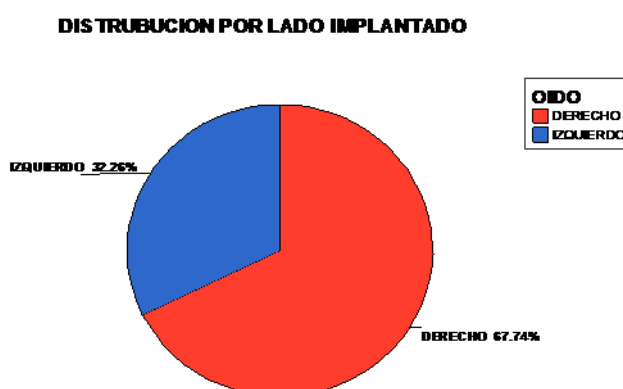


Figura 37: Distribución por oído estimulado

1.2. CARACTERÍSTICAS DE LOS REGISTROS

El análisis de los PTCEE no es sencillo debido principalmente a la variabilidad en los registros y a la presencia de artefactos. Observamos respuestas eléctricas con una morfología mucho menos definida que la de los PEATC y los PTCEE obtenidos de forma intracoclear en pacientes portadores de un IC.

A pesar de llevar a cabo la determinación de las respuestas de manera subjetiva los registros poseen unas características comunes, que son:

- a) Estabilidad en los registros electrofisiológicos.
- b) Identificación de la onda V de una forma clara.
- c) Ausencia del resto de ondas en la mayoría de registros.

a) REGISTROS ELECTROFISIOLÓGICOS ESTABLES DURANTE TODO EL TIEMPO DE PROMEDIACIÓN.

La repetición de los registros con idéntica unidad de carga eléctrica es imprescindible para confirmar la reproductibilidad de las respuestas (Figura 38). Esto indica que se trata de respuestas biológicas y no de artefactos.

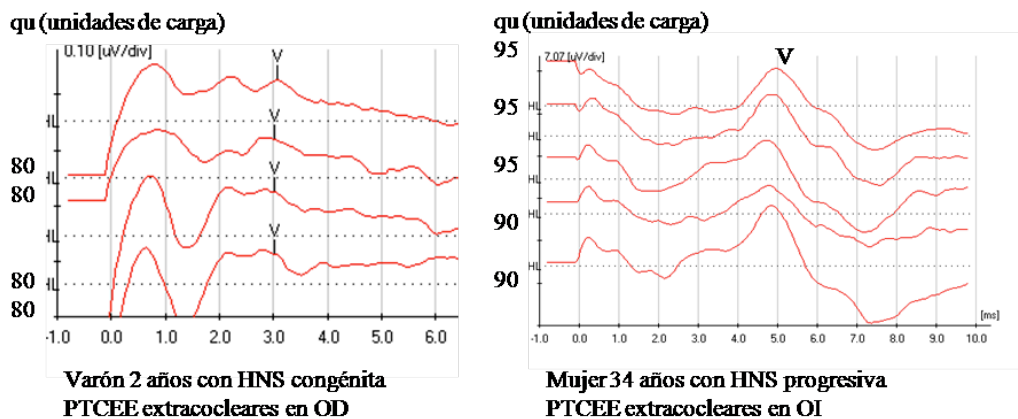


Figura 38: Reproductibilidad en los registros durante todo el tiempo de promediación

b) IDENTIFICACIÓN DE LA ONDA V EN TODOS LOS REGISTROS

- Se aceptan las respuestas con onda V entre los 3 y 5,5 mseg (dudaremos de respuestas que sobre pasen los 6 mseg) (Figura 39).

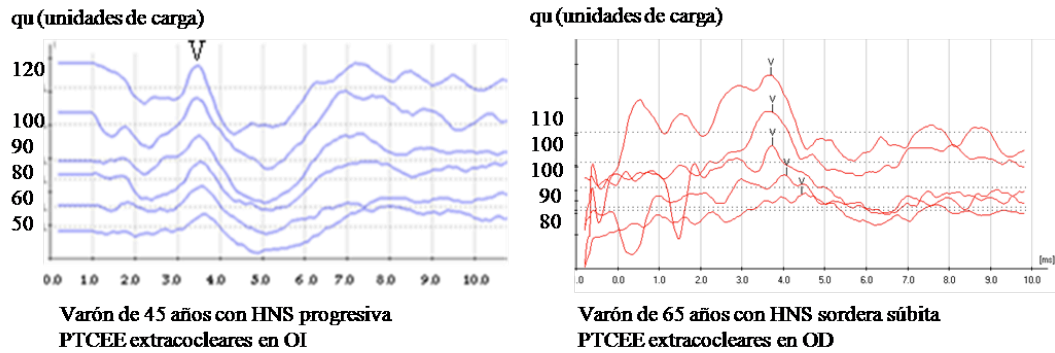


Figura 39: Ondas V visibles entre los 3 y los 5,5 mseg

- Deben ser reproducibles en 3 registros no consecutivos a la misma unidad de carga.
- Son registros cuya latencia aumenta conforme disminuimos las unidades de carga (figura 40 y 41): se observa cómo a medida que aumenta el nivel de estimulación las ondas resultan más fáciles de identificar. La amplitud, a diferencia de los acústicos, es mucho más variable.

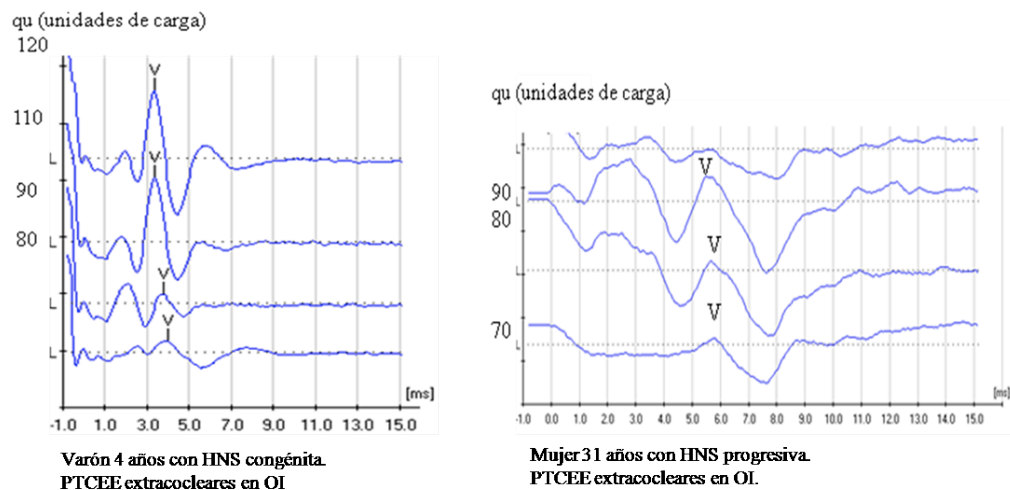


Figura 40: Registros de PTCEE. Se observa el aumento de latencia con la disminución de la carga eléctrica.

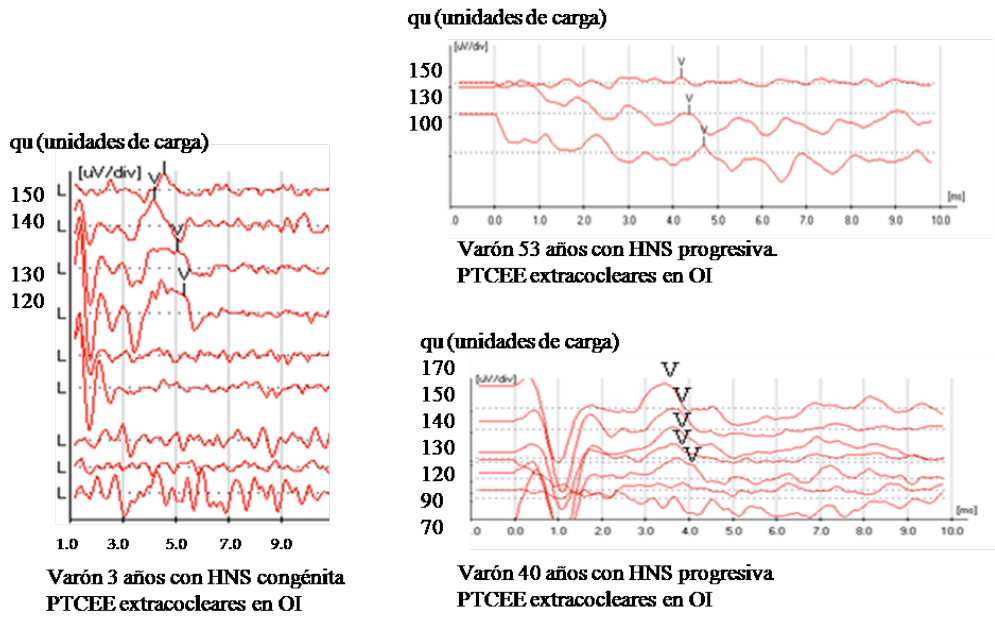


Figura 41: Registros de PTCEE. Se observa el aumento de latencia con la disminución de la carga eléctrica.

c) AUSENCIA DEL RESTO DE ONDAS.

Esto se debe, principalmente, a los artefactos ocurridos durante la estimulación eléctrica. En concreto, la onda I está prácticamente ausente (Figura 42). En ocasiones junto con la onda V podemos encontrar la onda III.

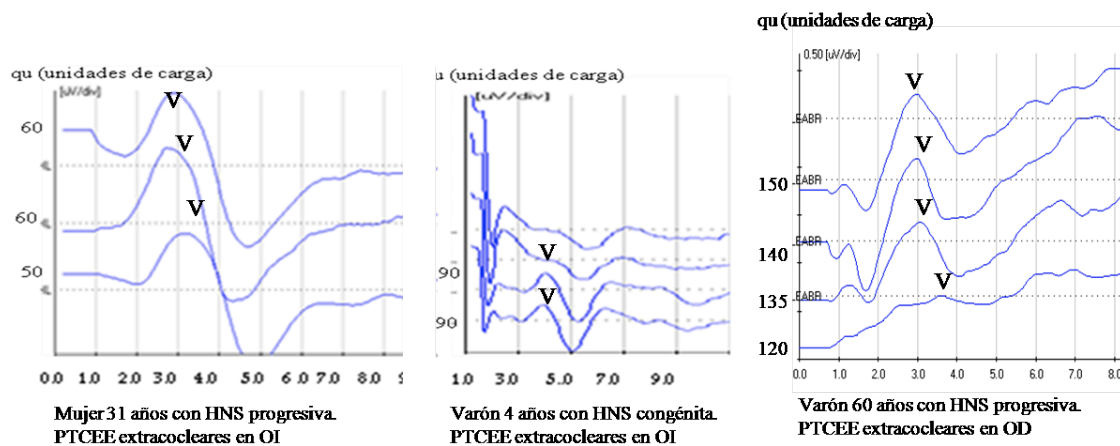


Figura 42: Registros de PTCEE en donde el resto de ondas están ausentes

1.3. VALIDACIÓN DE LOS RESULTADOS

Para la validación de las respuestas biológicas de los registros extracocleares realizamos en los mismos pacientes un registro de potenciales con el IC a los 3 meses de la implantación. El objetivo de este registro fue comparar las respuestas obtenidas en ambas estimulaciones para verificar que la respuesta obtenida durante el registro extracoclear era un verdadero potencial. En todos y cada uno de los pacientes los registros obtenidos eran similares en morfología aunque con latencias ligeramente más prolongadas en los registrados sobre VR (Figura 43, 44, 45, 46, 47 y 48).

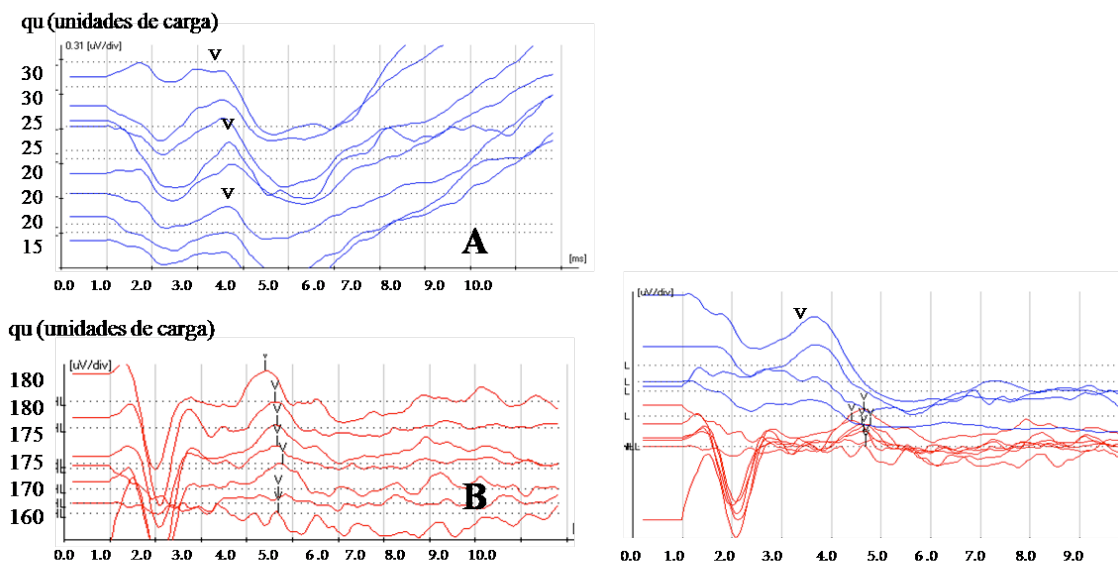


Figura 43: PTCEE en varón de 40 años con HNS progresiva.
A. Intracocleares B. Extracocleares

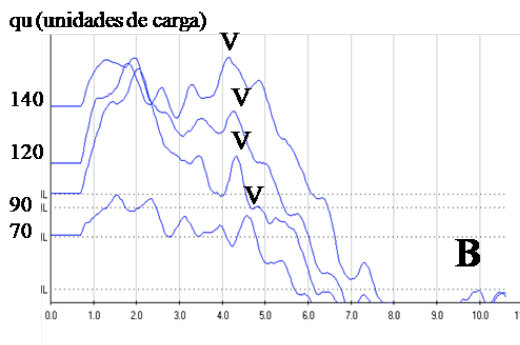
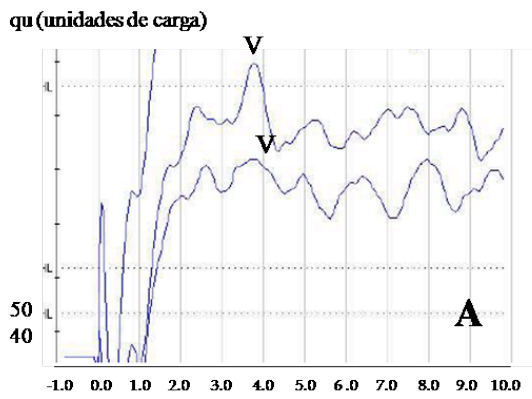


Figura 44: PTCEE en varón de 44 años con HNS tras sordera súbita. A. Intracocleares. B. Extracocleares

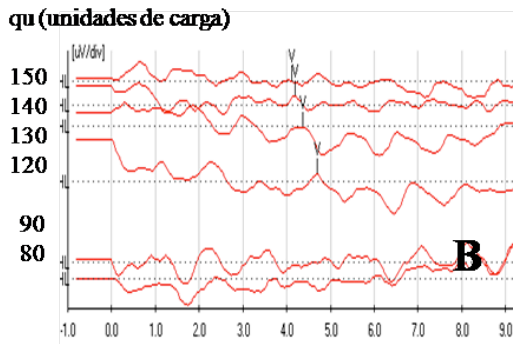
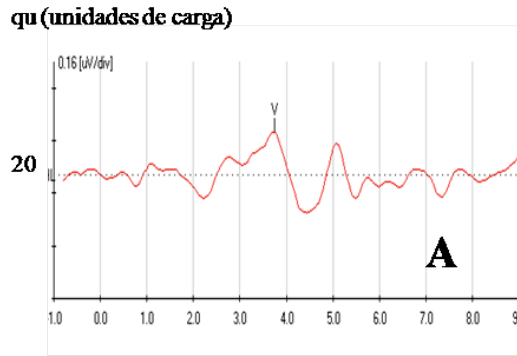


Figura 45: PTCEE en varón 53 años con HNS tras mediación ototóxica en OI.

A. Intracocleares. B. extracocleares

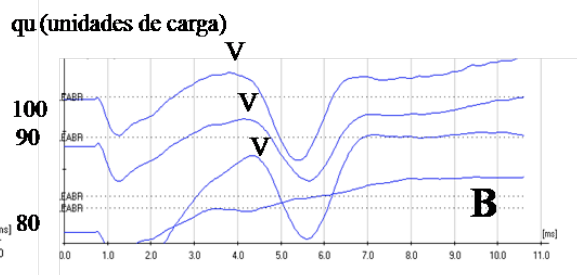
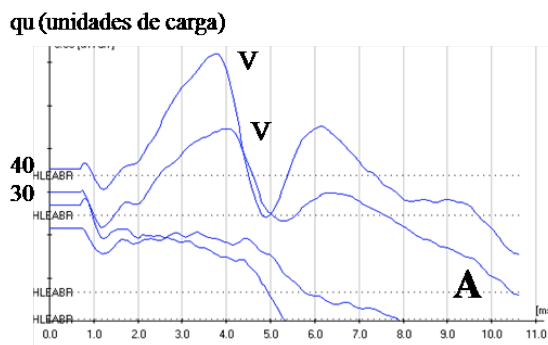


Figura 46: PTCEE en varón 26 años con HNS progresiva. A. Intracocleares. B. extracocleares

qu (unidades de carga)

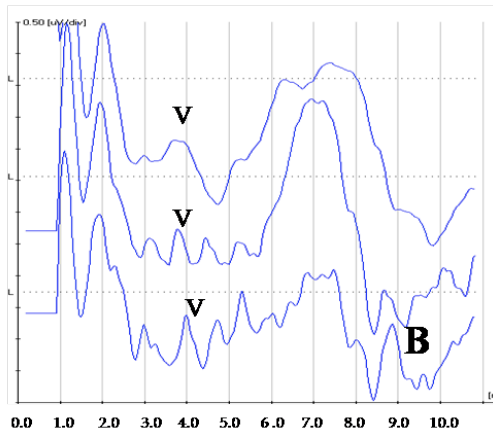
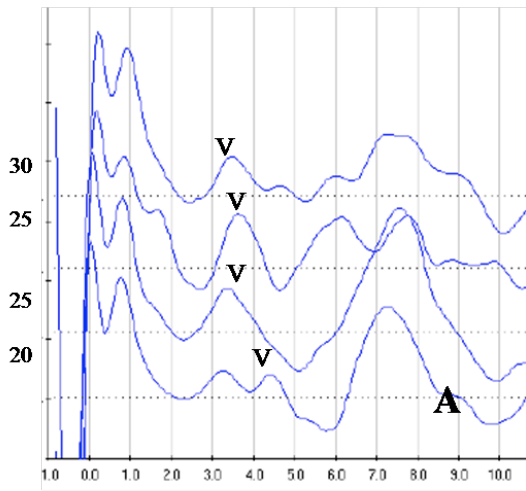
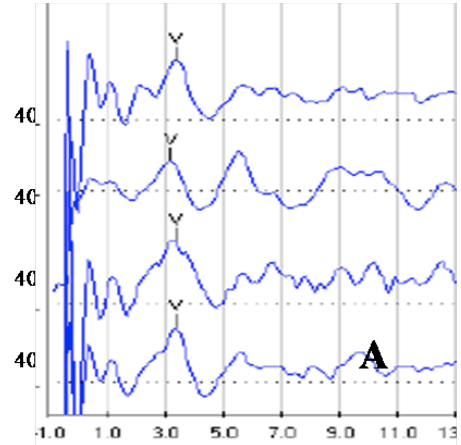


Figura 47: PTCEE en mujer de 50 años con HNS progresiva.
A. Intracocleares. B. Extracocleares

qu (unidades de carga)



qu (unidades de carga)

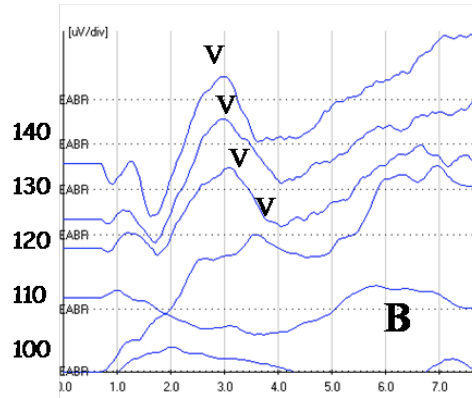


Figura 48: PTCEE en mujer de 50 años con HNS progresiva en OD
A. Intracocleares. B. Extracocleares

1.4. CLASIFICACIÓN DE LAS RESPUESTAS

Las respuestas se han clasificado en función de la onda V en 3 grupos:

- Respuesta **positiva**: cuando encontremos la onda V con una latencia entre 3 y 5,5 mseg y ésta sea reproducible en más de 3 registros no consecutivos a la misma unidad de carga eléctrica (Figura 49).

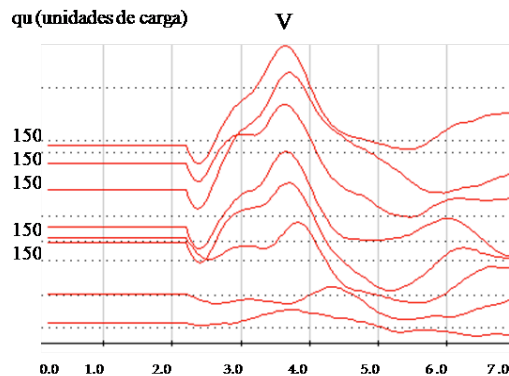


Figura 49: Respuesta positiva en varón de 56 años con HNS progresiva. PTCEE extracocleares en OD

- Respuesta **Débil**: la onda V presenta una latencia entre 3 y 5,5 mseg y es reproducible en menos de 3 registros no consecutivos a la misma unidad de carga eléctrica (Figura 50).

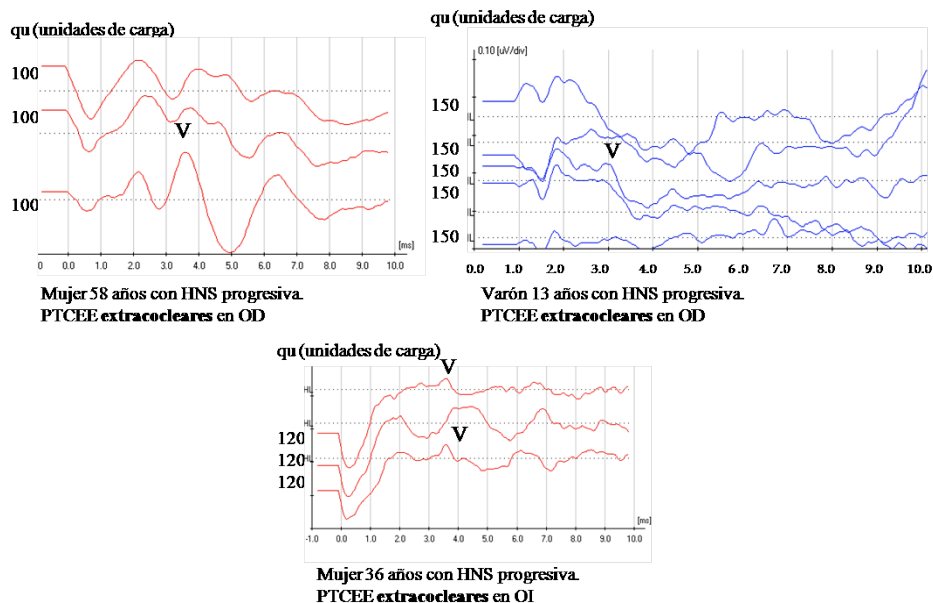


Figura 50: Pacientes con respuestas débiles.

- Respuesta **Negativa**: no se visualiza onda V (Figura 51).

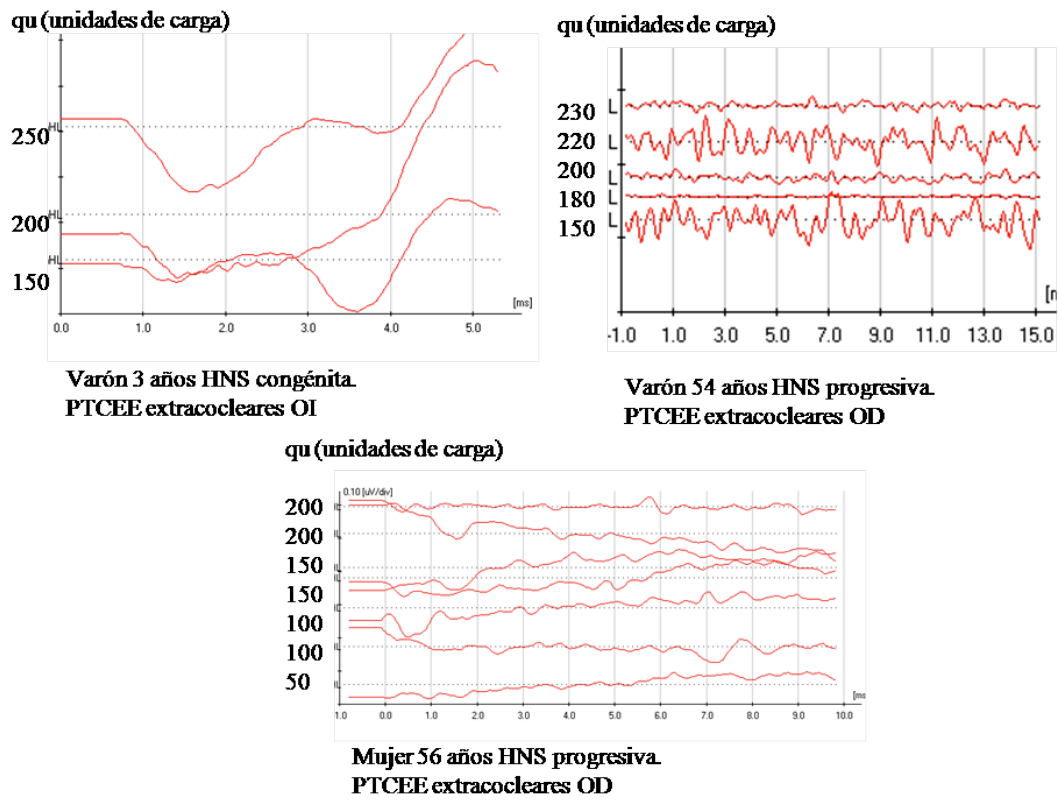


Figura 51: Pacientes con respuestas negativas.

1.5 RESPUESTA EN FUNCIÓN DE LA CARGA ELÉCTRICA EMPLEADA

Si nos centramos en el estudio de la onda V y valoramos el porcentaje de respuesta según la carga eléctrica de estimulación empleada vemos que con cargas eléctricas pequeñas y/o con cargas eléctricas demasiado elevadas la probabilidad de obtener respuestas y por tanto encontrar la onda V es menor (Figura 52). Con cargas eléctricas pequeñas porque no llegamos a producir excitabilidad de la vía auditiva ya que estamos estimulando de forma extracoclear, y con cargas eléctricas elevadas porque generamos demasiado artefacto eléctrico con lo que la respuesta queda enmascarada.

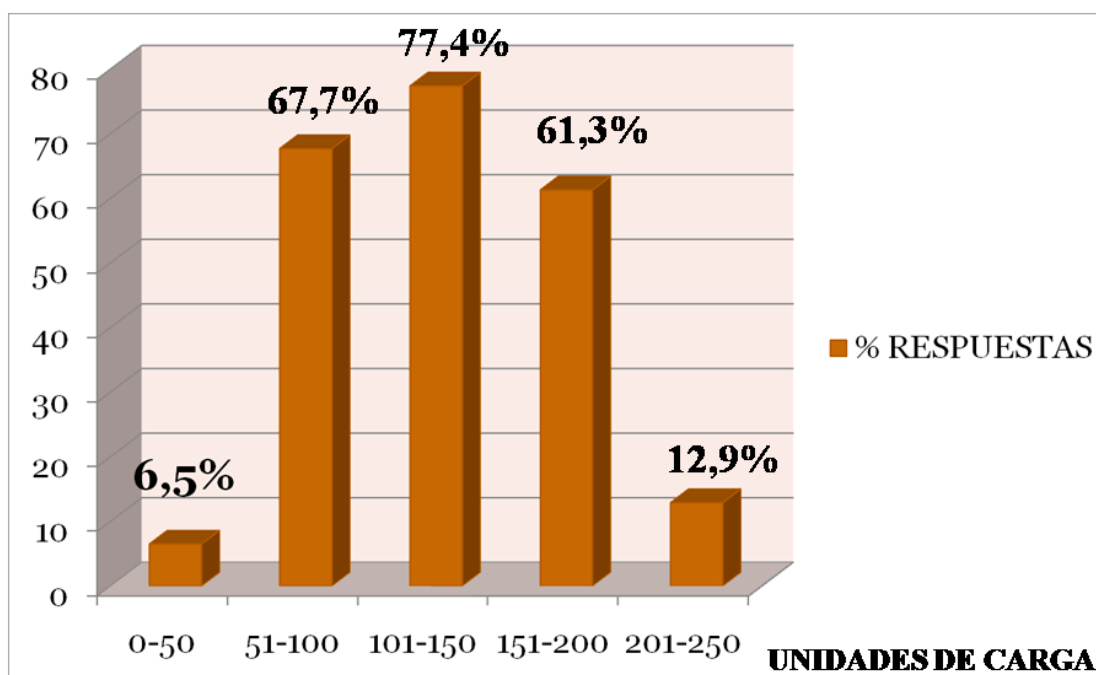


Figura 52: porcentaje de respuestas encontradas en todos los pacientes según la carga eléctrica empleada

1.6 LATENCIAS DE LA ONDA V

Estudiando la media de las latencias obtenidas en cada uno de los grupos divididos en función de la carga eléctrica empleada en la estimulación, observamos que conforme vamos aumentando las unidades de carga la media de las latencias disminuye (Figura 53).

UNIDADES DE CARGA	0-50	55-100	101-150	151-200	201-250
LATENCIAS	4,78	4,42	4,17	3,89	3,68

QU	Estimación latencia	Error estándar
0-50	4.78	0.19
51-100	-0.37	0.18
101-150	-0.61	0.18
151-200	-0.90	0.18
201-250	-1.10	0.21

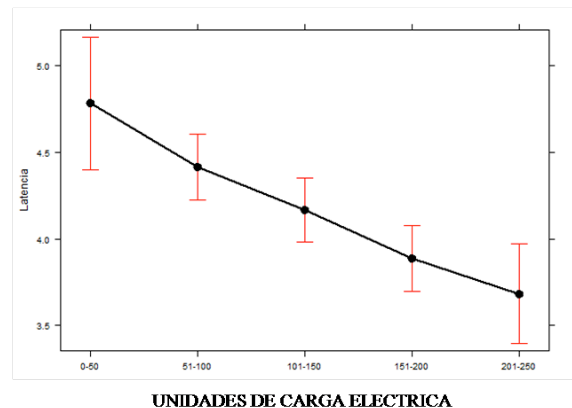


Figura 53: latencias medias y rango en función de la carga eléctrica empleada

Para estimar las medias de cada grupo de “qu”, se ha tenido en cuenta que los valores de cada paciente no son medidas independientes y, por lo tanto, no se pueden estimar como tales mediante medias simples de cada rango de “qu”. Por ello se ha realizado un modelo de regresión lineal mixta en el que se ha incluido al paciente como un factor aleatorio. Mediante este modelo se han estimado las medias para cada rango de “qu” y los errores estándar de estas estimaciones.

1.7 ESTUDIO DE VARIABLES

Las variables que pueden alterar los resultados son:

1.7.1. VARIABLES QUE AFECTAN A LA ESTIMULACIÓN

A. CONDICIONES DE ESTIMULACIÓN

Como veíamos en material y método para generar un estímulo eléctrico a través del *software* con el equipo de estimulación necesitamos ajustar dos condiciones: la amplitud (μA) y la duración de fase (μs). La multiplicación de estas dos condiciones determina la unidad de carga eléctrica (qu) empleada en la estimulación. Por tanto, una carga eléctrica determinada puede ajustarse con grandes amplitudes y pequeñas duraciones de fase o al revés y a partir de ahí podemos mantener una de ellas constante e ir variando la otra para generar diferentes cargas eléctricas.

En nuestro estudio hemos comparado ambas situaciones obteniendo registros más fiables y reproducibles manteniendo amplitudes constantes con variaciones en la duración de fase (Tabla 2). Se ha utilizado el test de *chi-cuadrado* para comparar las proporciones de positivos en ambos grupos encontrando diferencias estadísticamente significativas ($p = 0.024$).

	Porcentaje respuestas positivas	Porcentaje respuestas débiles
Variaciones en amplitud (μA)	70%	30%
Variaciones en duración de fase (μs)	90%	10%

Tabla 2: porcentaje de respuestas en función de las condiciones de estimulación

B. TIPO DE ESTIMULACIÓN

En nuestro estudio hemos comparado los registros de una estimulación monopolar con los de una estimulación bipolar con el objetivo de conocer con cuál obteníamos mejores resultados en función del porcentaje de respuestas positivas obtenidas (Tabla 3). Se ha utilizado el test de *chi-cuadrado* para comparar las proporciones de positivos en ambos grupos encontrando diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.001$).

	NEGATIVA	DÉBIL	POSITIVA
Monopolar	10%	30%	60%
Bipolar	0	0	100%

Tabla 3: porcentaje de respuestas en función del tipo del tipo de estimulación empleada

Como podemos observar usando la estimulación bipolar no obtenemos respuestas negativas en pacientes con integridad radiológica del NA y sí, las obtenemos cuando empleamos la estimulación monopolar (Figuras 54, 55, 56, 57, 58 y 59). De esta forma, el uso del electrodo bipolar sobre la VR junto al dispositivo “*Implant Box*” nos proporciona unos resultados fiables en pacientes considerados como “grupo control”.

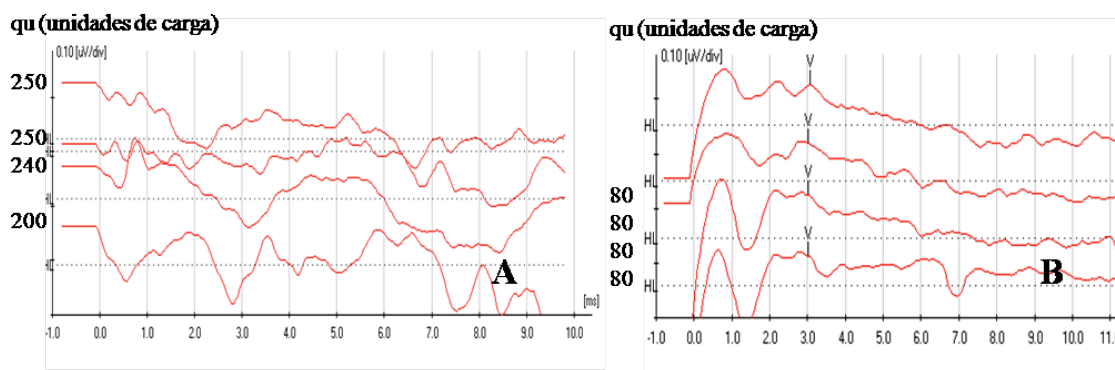


Figura 54: Varón de 2 años con HNS congénita. PTCEE extracocleares en OD.
A. Estimulación monopolar. B. Estimulación Bipolar

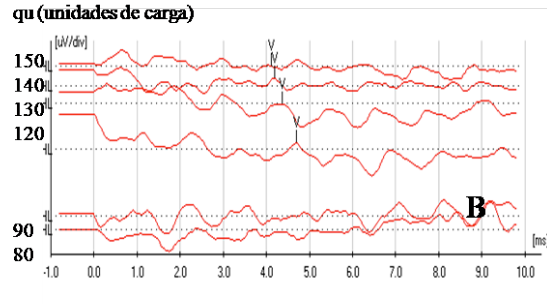
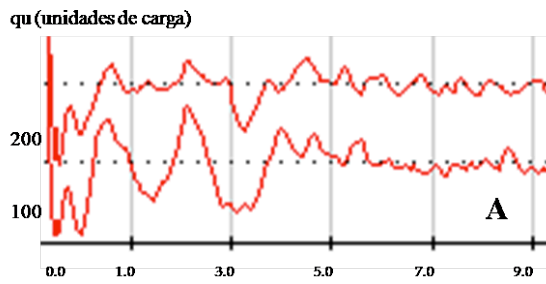


Figura 55: Varón 53 años con HNS postraumática. PTCEE extracocleares en OI.
A. Estimulación Monopolar. B. Estimulación Bipolar

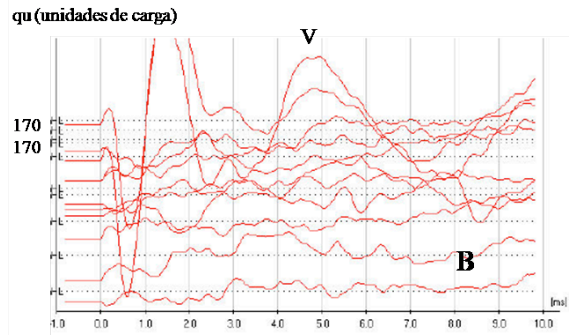
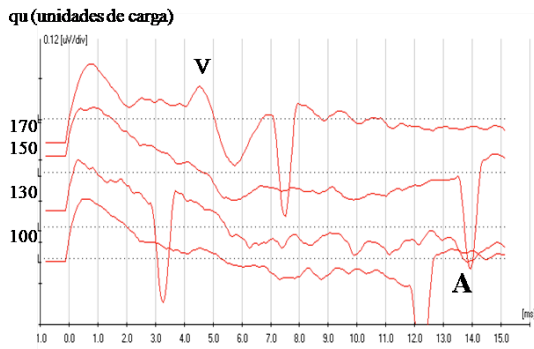


Figura 56: Mujer 39 años con HNS idiopática progresiva. PTCEE extracocleares en OI.
A. Estimulación Monopolar. B. Estimulación Bipolar

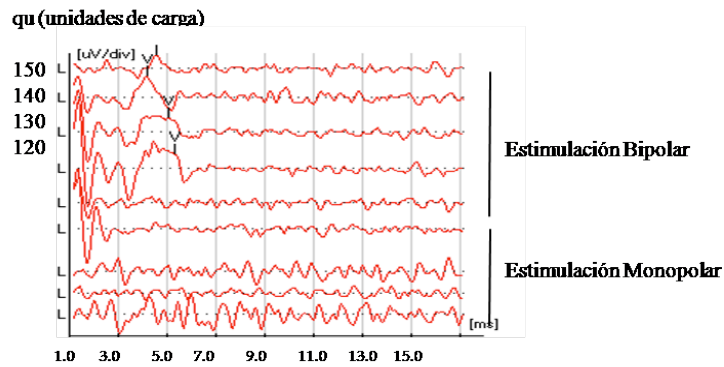


Figura 57: Varón 3 años con HNS congénita. PTCEE extracocleares en OI

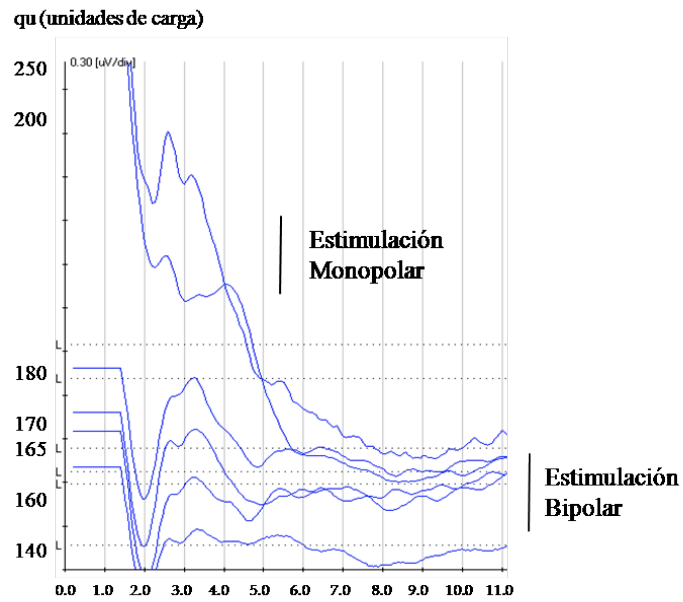


Figura 58: Varón 3 años con HNS congénita. PTCEE extracocleares en OD

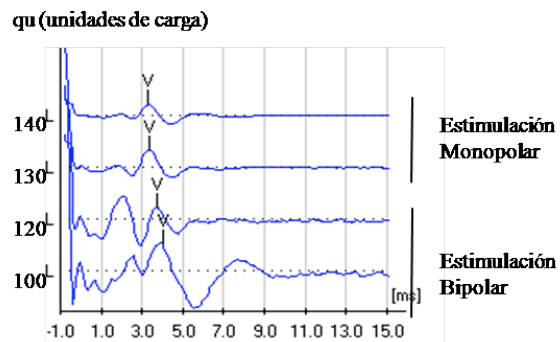


Figura 59: Varón 4 años con HNS congénita. PTCEE extracocleares en OD

C. COLOCACIÓN DEL ELECTRODO ESTIMULADOR

No sólo es importante la correcta colocación de la pinza bipolar sobre el lecho de la VR sino la aspiración de cualquier líquido en el lecho de la misma (Figura 60). En nuestro estudio la presencia de sangre, entre el electrodo bipolar y la VR, favorece la obtención de respuestas distorsionados con ondas sinusoidales propias de los registros contaminados.

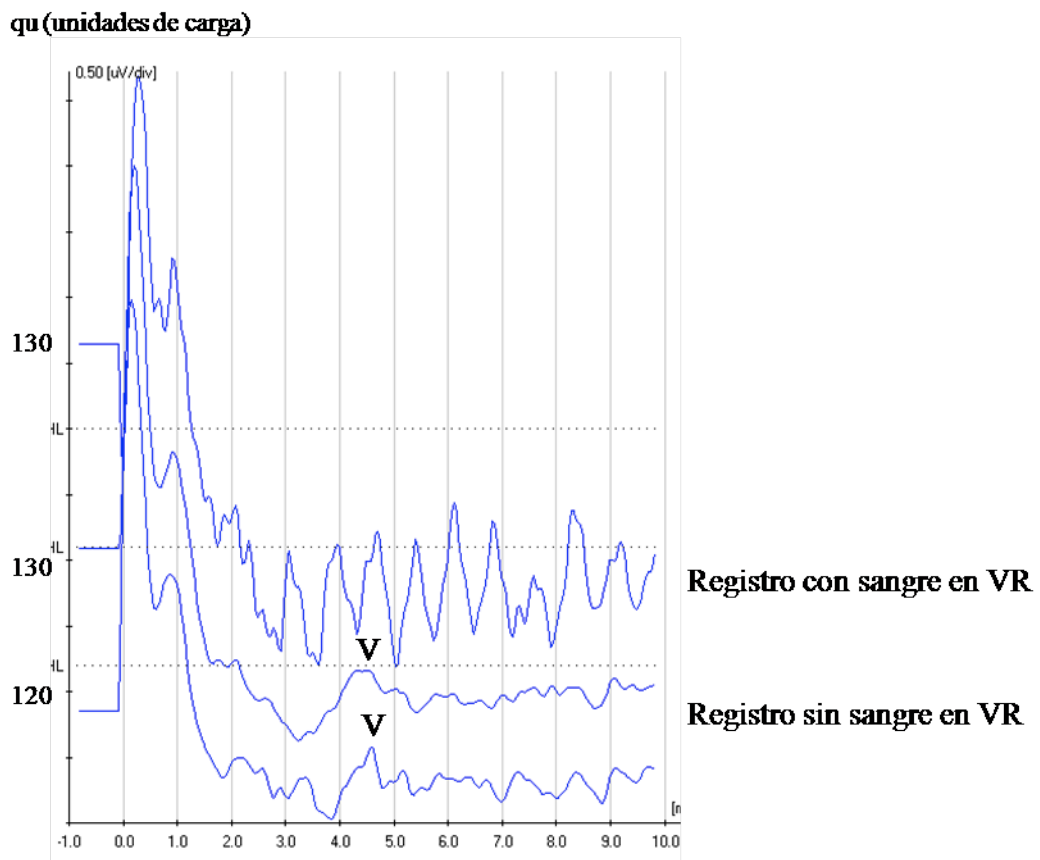


Figura 60: Varón 48 años con HNS súbita bilateral. PTCEE extracocleares en OD

1.7.2. VARIABLES QUE AFECTAN AL REGISTRO

A. EMPLEO DE RELAJANTES MUSCULARES

La presencia de potenciales de acción miogénicos puede dificultar la interpretación de los resultados (Figura 61, 62 y 63). Éstos surgen como un artefacto a partir de la propagación de la corriente de estimulación al nervio facial cuando se utilizan altas intensidades de carga eléctrica^{71,99}. Este registro se diferencia de los potenciales de tronco cerebral en su prolongada latencia (aproximadamente 7 ms) y en su larga amplitud. La amplitud de las ondas no excede de $1\mu\text{V}$ mientras que la respuesta a la estimulación del facial es más larga de $1\mu\text{V}$. Normalmente esto no sucede si utilizamos durante el registro relajantes musculares que bloqueen la aparición de este potencial.

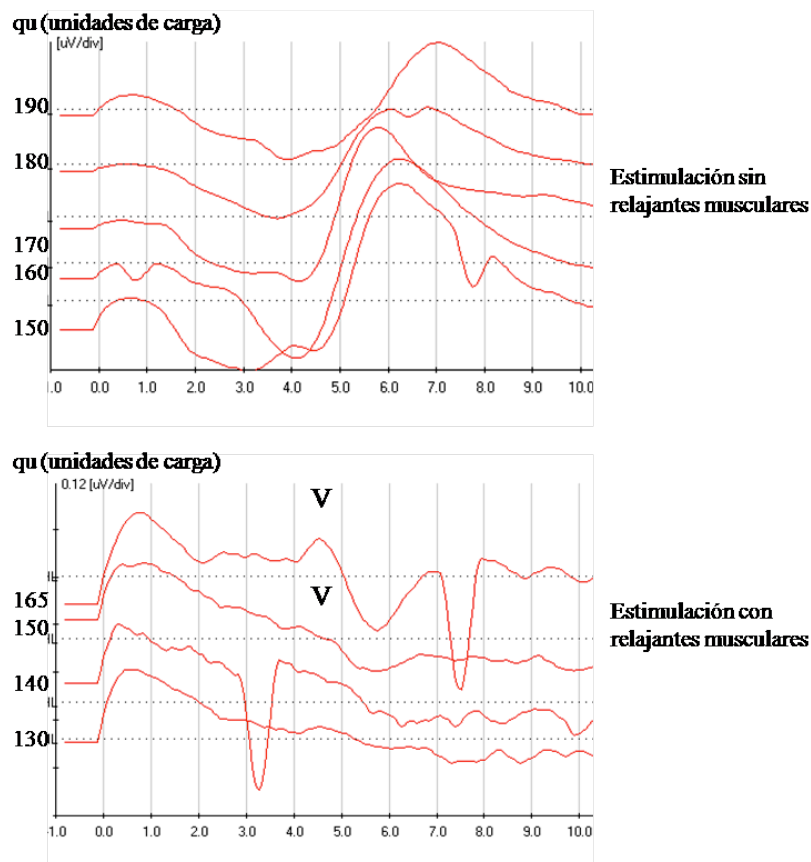


Figura 61: Mujer de 65 años con HNS progresiva. PTCEE extracocleares OI

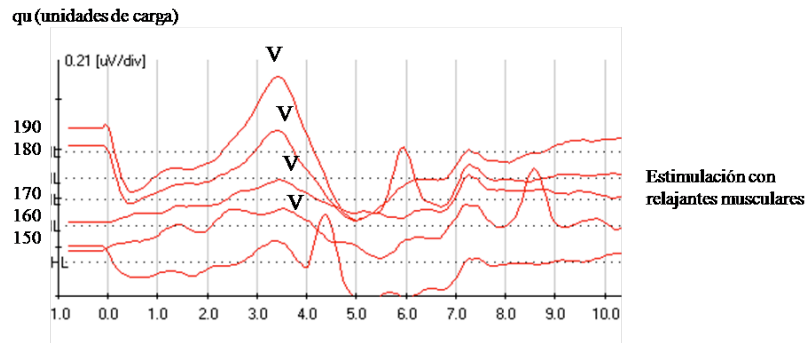
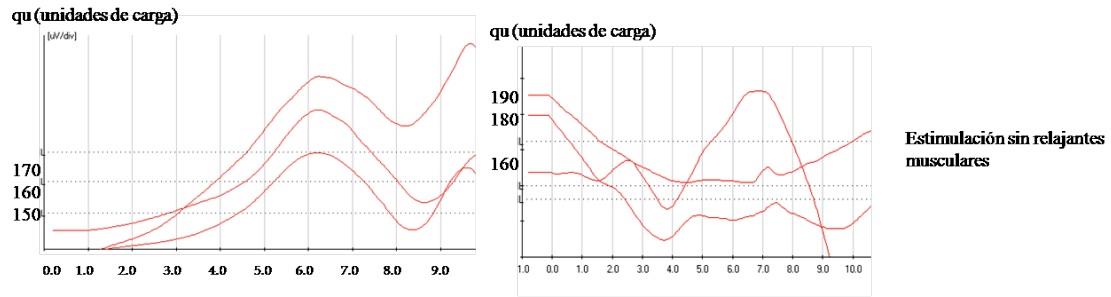


Figura 62: Varón 56 años con HNS idiopática progresiva. PTCEE extracocleares en OD

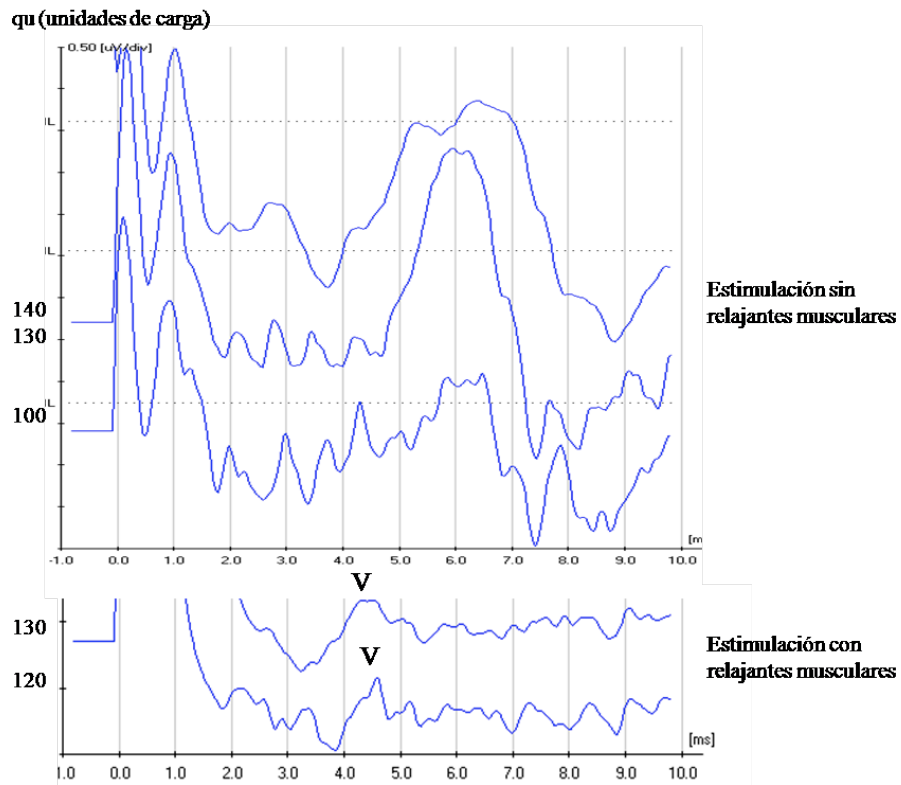


Figura 63: Varón 48 años con HNS súbita bilateral. PTCEE extracocleares en OD

2. GRUPO PATOLÓGICO: APLASIAS/HIPOPLASIAS DE NERVI AUDITIVO

Aquellos niños que presentan una HNS severa profunda bilateral con aplasia o hipoplasia radiológica del NA serán sometidos en quirófano a una estimulación eléctrica en VR procediéndose a la implantación coclear en aquellos con respuesta positiva o débil/dudosa (Figura 64). En estos pacientes es de vital importancia la adecuada comprensión del entorno familiar que deberá estar en todo momento informado y consciente de las decisiones a tomar en cada momento y de las expectativas reales de cada paciente.

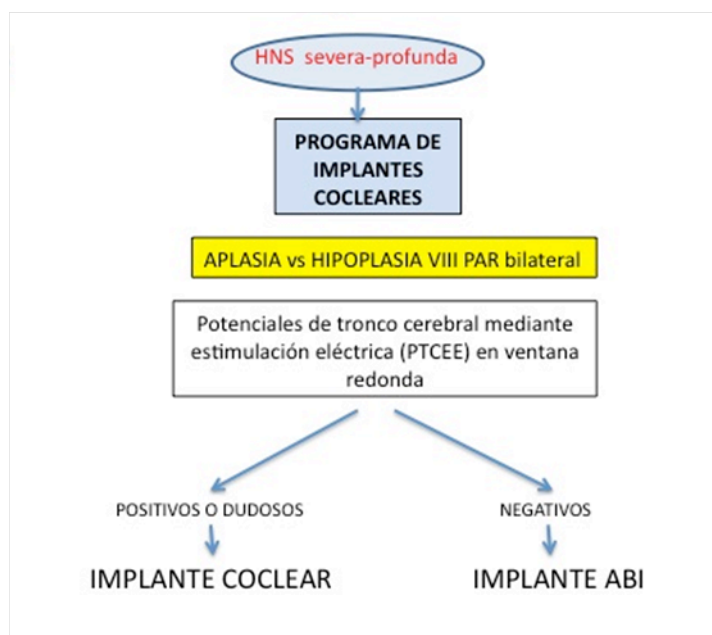


Figura 64: Protocolo de actuación ante pacientes con aplasia vs hipoplasia de NA

En total se han registrado 34 pacientes en edad infantil con diagnóstico de HNS por aplasia o hipoplasia del NA con o sin malformaciones cocleovestibulares asociadas en el Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia durante los últimos 5 años.

Se trata de 20 (58,8%) varones y 14 (41,2%) mujeres con una edad media en el momento del diagnóstico de la hipoacusia de $20,5 \pm 27$ meses (0-136 meses). El

siguiente diagrama de flujo resume la clasificación de los pacientes y de los oídos según la clasificación de Casselman⁹⁰ (Figura 65).

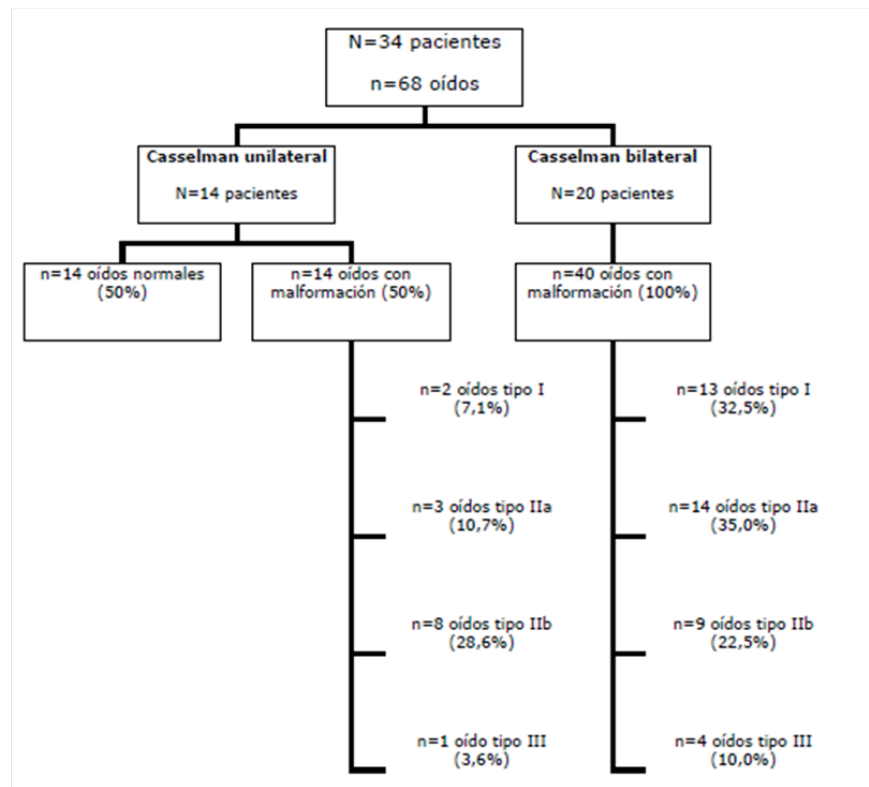


Figura 65 clasificación de los pacientes en función de la uni o bilateralidad y según la Clasificación de Casselman.

Únicamente se han aplicado PTCEE sobre VR a los casos bilaterales y a aquellos diagnosticados a partir del 2008, fecha a partir de la cual se sistematiza dicha técnica en nuestro servicio (Figura 66).

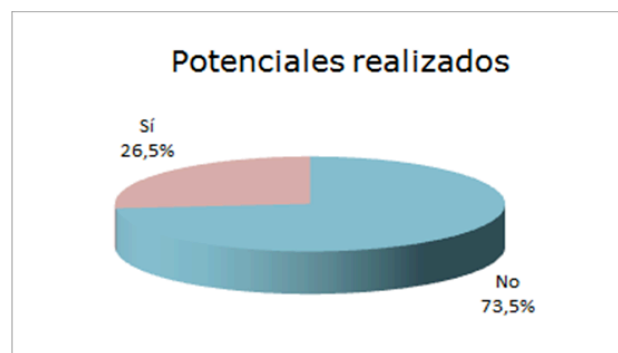


Figura 66: porcentaje de pacientes con aplasia/hipoplasia de NA a los que se les realizaron PTCEE sobre VR

Han sido 9 los pacientes sometidos a estimulación eléctrica y 15 las estimulaciones realizadas. Esto se debe a que en algunos pacientes los PTCEE se tuvieron que realizar en ambos oídos (al salir uno negativo) mientras que a otros sólo fue necesario hacerlo en un solo oído puesto que se obtuvo resultado positivo.

Si atendemos a qué tipo de malformación asociada, según la clasificación de Casselman⁹⁰, presentaban los pacientes sometidos a PTCEE sobre VR observamos la siguiente (Tabla 4):

CLASIFICACION DE CASSELMAN	I	IIA	IIIB
Nº OÍDOS	7 (46,66%)	5 (33,33)	3 (20%)

Tabla 4: Clasificación de Casselman en pacientes sometidos a PTCEE

Para poder hablar de los resultados obtenidos tras la implantación hemos realizado una distribución en grupos según los siguientes parámetros (adaptados según la edad):

- = Resultado MUY BUENO: $\geq 80\%$ en vocal
- Resultado BUENO: 60-70% en vocal
- = Resultado REGULAR: 40-59% en vocal
- = Resultado MALO: $< 40\%$ en vocal

La tabla 5 resume de forma esquemática los casos patológicos con su tipo de malformación, el tipo de implante y el resultado tras el tratamiento.

PACIENTE	CASSELMAN OD/OI	RESULTADO PTCEE VR	IMPLANTE	RESULTADO
CASO NUM 1	IIB/IIB	POSITIVA	IC	MUY BUENO
CASO NUM 2	IIA/IIA	NEG BILAT	ABI	MALO
CASO NUM 3	I/I	POSITIVA	IC	BUENO
CASO NUM 4	I/I	DEBIL I NEG I	IC	MALO
CASO NUM 5	I/IIB	NEG BILAT	ABI	MALO
CASO NUM 6	I/I	NEG I DEBIL I	IC	REGULAR
CASO NUM 7	I/IIB	NEG BILAT	IC	MALO
CASO NUM 8	IIA/IIA	NEG BILAT	PENDIENTE ABI	
CASO NUM 9	IIA/I	POSITIVA IIA	IC	BUENO

Tabla 5: número de casos sometidos a estimulación eléctrica sobre VR y resultados tras el tipo de implante empleado

Si estudiamos las respuestas tras la estimulación del paciente en VR y posterior colocación de IC vs ABI obtenemos los siguientes resultados:

- 3 (33,3%) pacientes obtuvieron respuesta eléctrica positiva (unilateralmente). En todos se colocó un IC. Uno de ellos era un tipo I bilateral, otro un IIA /I y otro IIB bilateral según la Clasificación de Casselman.

- 4 (44,4%) pacientes presentaron nula respuesta eléctrica a la estimulación. En dos de estos pacientes se implantó un ABI, en uno un IC y otro está pendiente de cirugía de ABI. Dos pacientes eran un tipo I/IIB y dos pacientes eran un IIA bilateral según la Clasificación de Casselman.

- 2 (22,2%) pacientes mostraron respuestas eléctricas débiles/dudosas. En ambos se colocó un IC. Ambos pacientes eran un tipo I bilateral según la Clasificación de Casselman.

Los resultados según el tipo de implantes son los siguientes:

- Pacientes con Implante Coclear: 6 pacientes.
 - 2 pacientes (33,3%): resultado MALO
 - 1 paciente (16,6%): resultado REGULAR
 - 2 pacientes (33,3%): resultado BUENO
 - 1 paciente (16,6%): resultado MUY BUENO
- Pacientes con ABI: 2 pacientes
 - 1 paciente (50%): resultado REGULAR
 - 1 paciente (50%): resultado MALO
- Un paciente con resultado claramente negativo en los PTCEE está en estudio para la colocación de un ABI.

Pero ¿cómo influye el resultado de los potenciales eléctricos sobre el resultado del implante?

A pesar de que la muestra es demasiado pequeña para extraer conclusiones más allá de las impresiones descriptivas, podemos observar que (Tabla 6):

- Aquellos pacientes con resultado positivo en la estimulación eléctrica son los que han obtenido “muy bueno o bueno” en los resultados tras el implante.
- Aquellos pacientes con registros negativos o dudosos frente a la estimulación eléctrica son aquellos que, independientemente del tipo de implante colocado, han obtenido un resultado mayoritariamente “malo”
- No se ha realizado ningún análisis estadístico por el tamaño muestral insuficiente para cualquier análisis formal.

		RESULTADOS DEL IMPLANTE EN FUNCIÓN PTCEE			
	Total estimulaciones	Muy bueno	Bueno	Regular	Malo
total	8	1	2	1	4
positivos	3	1	2	0	0
Negativos	3	0	0	0	3
Dudosos	2	0	0	1	1

Tabla 6: Resultados del implante en función del resultado obtenido en los PTCEE. (Para realizar el esquema mostrado en la tabla previa hemos mostrado sólo las 8 estimulaciones que dieron como resultado la colocación de un implante para ver cuál fue el resultado con el mismo)

2.1. CASOS CON RESPUESTAS POSITIVAS

CASO CLÍNICO NÚMERO 1

Paciente de 3 años de edad con HNS profunda bilateral con mala adaptación a prótesis auditiva que es remitida para posible IC.

En las pruebas de imagen (TC y RM) se aprecian ambos CAIs estenóticos con visualización filiforme de estructuras nerviosas en plano transversal. No se observan nervios cocleares en planos sagitales pero sí existen estructuras vestibulares (Figura 67).

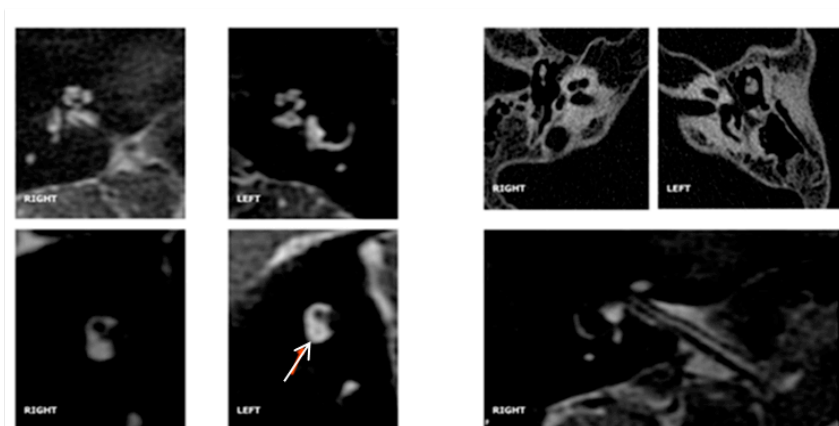


Figura 67: Ausencia de nervio coclear bilateral. Nervios cocleovestibulares comunes presentes. Diámetro normal de ambos CAIs.

Ante la confirmación de una aplasia tipo IIB bilateral de Casselman se decide realizar PTCEE con el siguiente resultado (Figura 68):

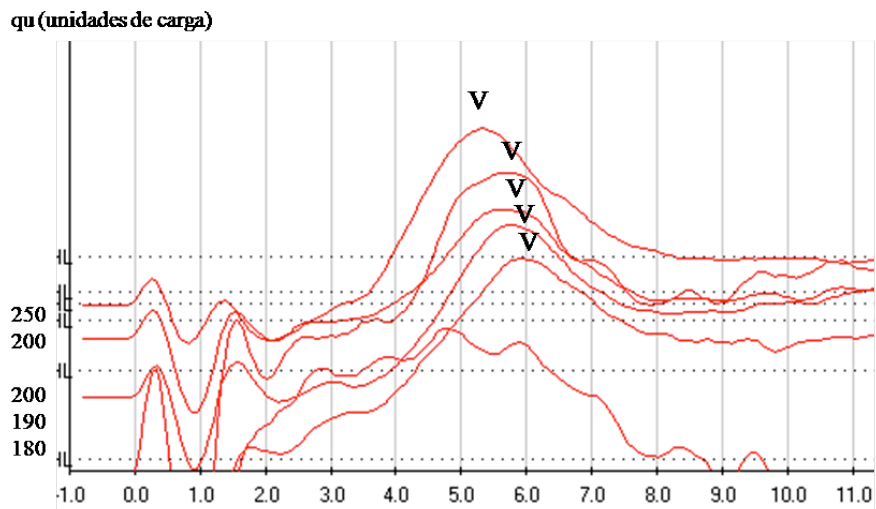


Figura 68: Niña de 3 años con HNS congénita. PTCEE extracocleares en OD. Casselman tipo IIB

Tras el claro resultado positivo se decidió realizar un IC en el OD. A los 3 meses postimplante se realizan PTCEE a través del IC (Figura 69) con el siguiente resultado:

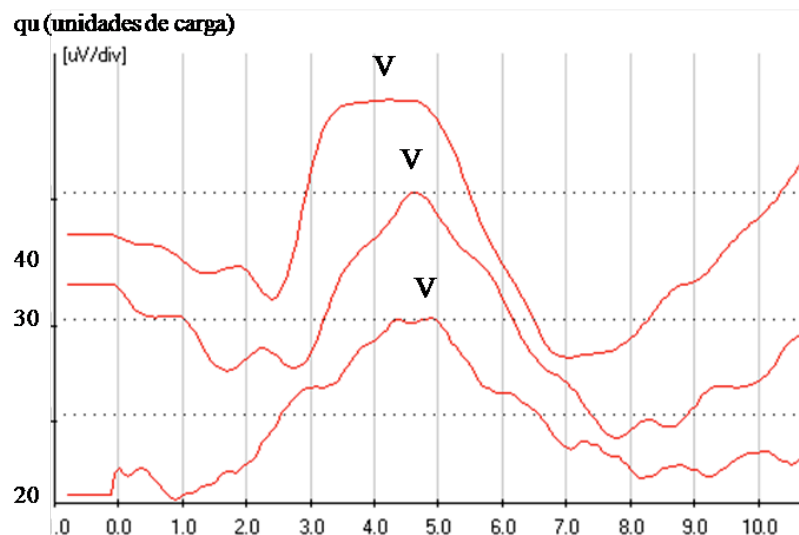


Figura 69: Niña de 3 años con HNS congénita. PTCEE intracocleares en OD. Casselman tipo IIB.

Al año del IC los resultados son considerados como “muy buenos” presentando un campo libre de 30db de media.

CASO CLINICO NÚMERO 3

Paciente de 2 años remitida por HNS profunda bilateral sin respuesta a audífonos. Las pruebas de imagen confirman una aplasia tipo I bilateral de Casselman. En el TC se muestran unos CAIs de muy pequeño tamaño y con el signo de la cóclea aislada mientras que en la RM se observa una aplasia de nervio cocleovestibular bilateral (Casselman tipo I bilateral) con cóclea y vestíbulo normales (Figura 70).

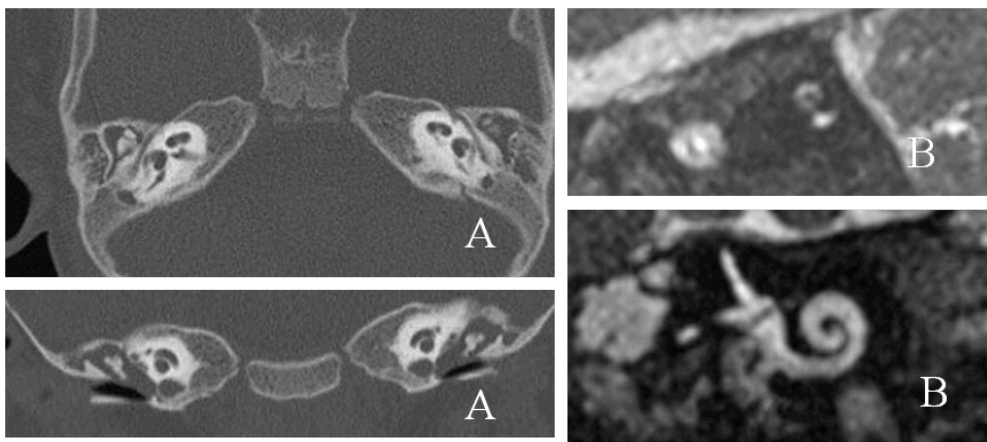


Figura 70: Imágenes de TC (A) y RM (B): Casselman tipo I bilateral

Se decide realizar PTCEE sobre VR con el siguiente resultado (Figura 71):

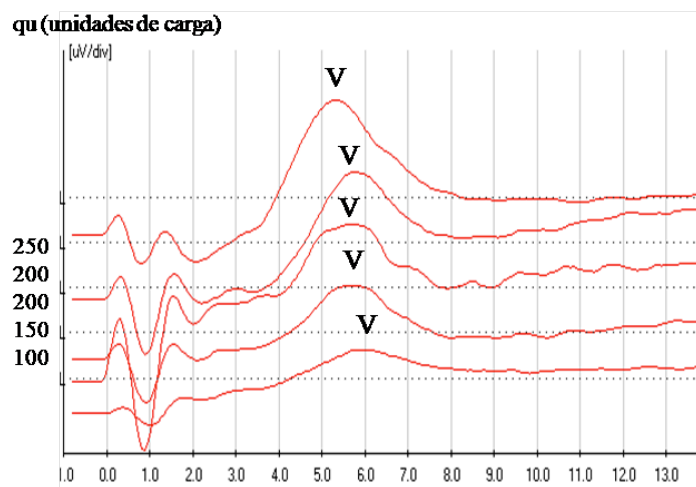


Figura 71: Niña de 2 años con HNS congénita. PTCEE extracocleares en OD. Casselman tipo I.

A los 3 meses postimplante se le realizan PTCEE intracocleares (Figura 72):

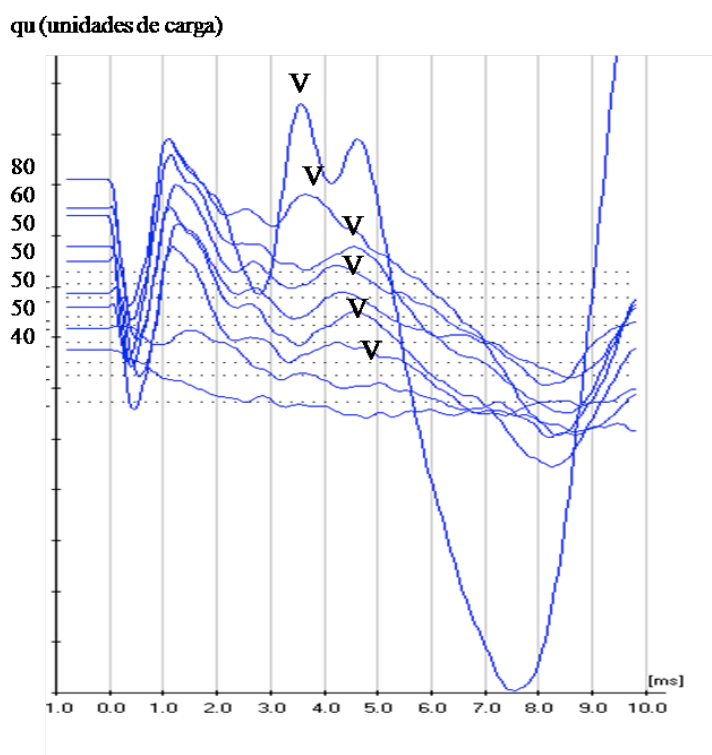


Figura 72: Niña de 2 años con HNS congénita. PTCEE intracocleares en OD. Casselman tipo I.

La paciente al año del IC presenta unos resultados auditivos considerados como “buenos”, presentando un campo libre de 40-45 db de media. Lleva 8 canales de los 12 activados por presencia de reflejo facial.

CASO CLÍNICO NÚMERO 9

Paciente de 8 meses sin antecedentes de interés con HNS profunda y bilateral. Las pruebas de imagen confirman un tipo IIA de Casselman en el oído derecho y un tipo I de Casselman en el oído izquierdo. Asocia una displasia vestíbulo coclear severa bilateral con una hipoplasia de CAIs de predominio derecho, agenesia y/o hipoplasia severa de nervios cocleares. En el lado derecho en el interior del CAI tan sólo se llega a apreciar una estructura posterior correspondiente a los nervios vestibulares (Figura 73).

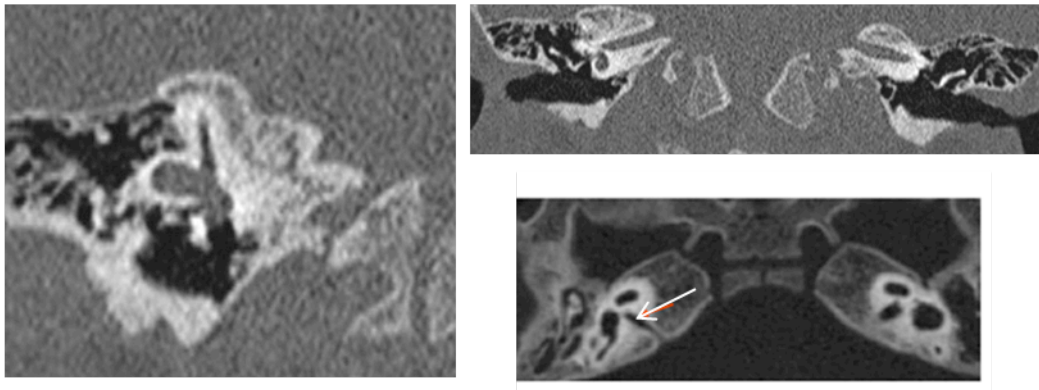


Figura 73: Imágenes paciente Casselman tipo IIA. Flecha blanca: estenosis del CAI con ausencia de nervio coclear

Se decide realizar PTCEE sobre VR con el siguiente resultado (Figura 74):

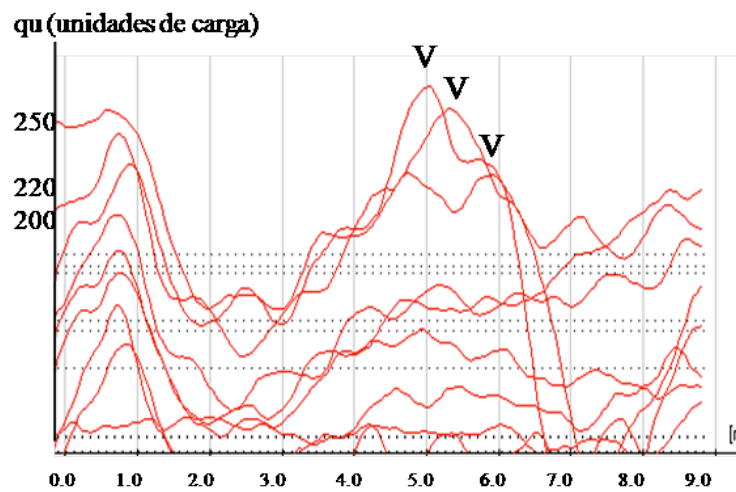


Figura 74: Niño de 8 meses con HNS congénita. PTCEE extracocleares en OD. Casselman tipo IIA.

A los 3 meses postimplante se le realizan PTCEE intracocleares (Figura 75):

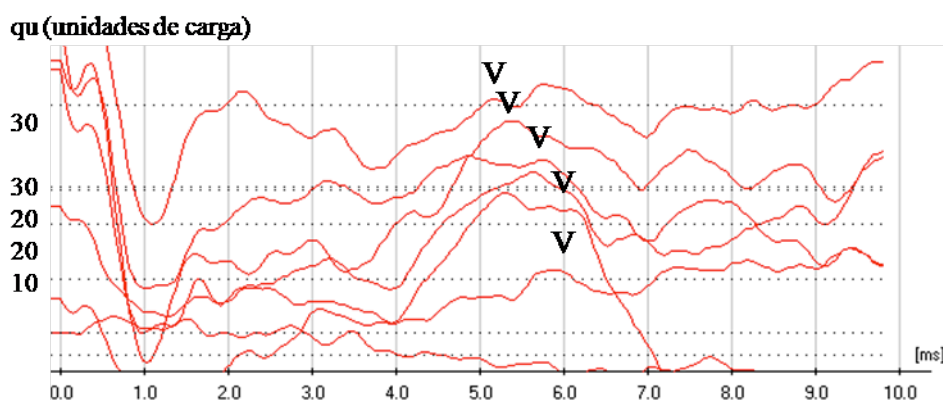


Figura 75: Niño de 8 meses con HNS congénita. PTCEE intracocleares en OD. Casselman tipo IIA.

El paciente al año del IC presenta unos resultados considerados como “buenos”, presentando un campo libre es de 40 db de media.

2.2. COMPARACIÓN DE LAS LATENCIAS EN LOS CASOS CON RESPUESTAS POSITIVAS CON LAS DEL GRUPO CONTROL

Si estudiamos las medias de las latencias obtenidas en estos tres pacientes y las comparamos con las medias obtenidas en el grupo control observamos que existen diferencias estadísticamente significativas con una $p = 0.005$.

Se ha utilizado el test de *Mann-Whitney* ya que no podemos asumir la normalidad de la muestra. Hay que tener en cuenta que aunque salgan resultados significativos, deberíamos contemplar la posibilidad de que la muestra no sea representativa de la población (Tabla 7).

(QU)	0-50	55-100	101-150	151-200	201-250
Pacientes Grupo control	4,78	4,42	4,17	3,89	3,68
Caso 1				5,66	5,40
Caso 3		6	5,7	5,50	5,3
Caso 9				5,9	5,2

Tabla 7: Cuadro resumen de las medias de las latencias obtenidas en el grupo control y en los casos con aplasias de NA.

V. DISCUSSION

1. ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA COCLEAR

La estimulación eléctrica coclear fue durante años una parte indispensable en la evaluación preliminar de los candidatos a un IC¹⁰⁰. House and Brackmann¹⁰¹ fueron los primeros en publicar sus resultados, logrados tras estimulación eléctrica promontorial en un gran grupo de pacientes candidatos a un IC. La obtención de respuestas positivas hacía prever una exitosa rehabilitación con el implante⁷⁶. Posteriormente, otros autores afirmaban que la determinación del umbral eléctrico era un excelente indicador de la excitabilidad eléctrica postoperatoria¹⁰². Desde ese momento, el test conductual de promontorio se convirtió en una práctica habitual en muchos centros, al ser considerado un procedimiento poco invasivo e imprescindible para predecir el buen resultado funcional tras el IC¹⁰³. En este sentido, la falta de respuesta a la estimulación eléctrica extracoclear era considerada como una contraindicación al IC⁶³.

Sin embargo, aparecieron posteriormente estudios en los que no se apreciaba una buena correlación entre los tests conductuales preoperatorios con estimulación eléctrica y los resultados tras el IC^{104,105}, por lo que se cuestionó la utilidad de dichas pruebas como predictoras de la buena función del IC^{106,107}. Quedaba, por tanto, demostrado que se trataba de una prueba un tanto controvertida.

Por otro lado, en niños no era factible la realización de tests conductuales mediante estimulación eléctrica sobre promontorio o VR sin requerir anestesia general. En estos casos la realización de PTCEE a través de un electrodo transtimpánico colocado en promontorio o en VR resultaba ser una técnica mucho más fiable y objetiva. Meyer et al.⁷⁶ en el año 1984 realizaron 460 estimulaciones eléctricas obteniendo en un 93% registros positivos. Posteriormente han sido muchos los autores que han considerado imprescindible la aplicación de estos potenciales en la evaluación de la supervivencia de los elementos neuronales en los candidatos a un IC, sobre todo

en niños^{99,102,106-114}. Kileny et al.¹¹⁰ estudiaron a 43 niños con registros de potenciales positivos concluyendo que éstos deben formar parte de la selección preoperatoria de los pacientes candidatos a un IC (Figura 76). Mason et al.¹¹⁵ también utilizaron la determinación de PTCEE transtimpánicos de 25 niños para determinar el oído a implantar en 20 de ellos, basándose en el registro de los umbrales. En contra de los estudios anteriores, Truy et al.⁷² consideran que el registro de este tipo de potenciales preoperatorios es más difícil de obtener por el artefacto de estimulación.

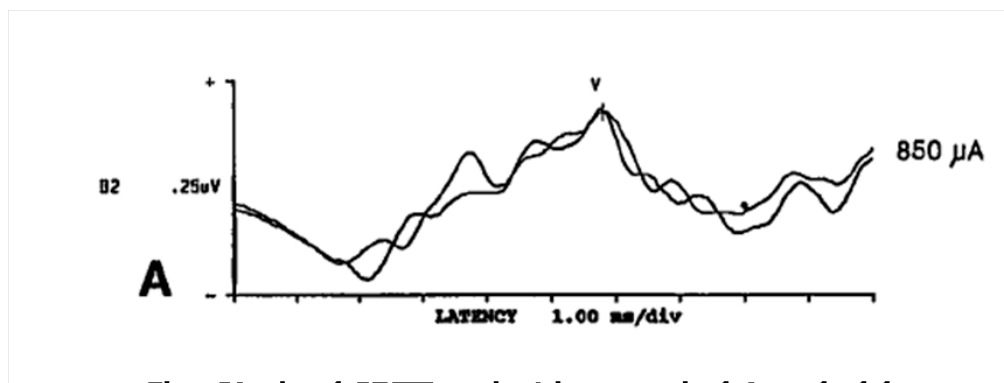


Figura 76 registro de PTCEE transtimpánicos en una niña de 3 años de edad
PR. Kileny. 1997

Gracias a la evidencia en la experimentación animal, sabemos que los PTCEE se correlacionan con el número de células supervivientes en el ganglio espiral^{78,113}. De esta forma, las respuestas obtenidas van a valorar, en primera instancia, la población neuronal remanente⁷⁸ además de la excitabilidad del nervio y de las vías auditivas, comprobando la existencia de respuesta auditiva a nivel central.

Los PTCEE también pueden obtenerse a través del IC, incluso inmediatamente después de la inserción de la guía de electrodos¹¹⁶. El registro de PTCEE a través del IC ha sido utilizado por numerosos autores como ayuda en la programación del dispositivo y en la correlación con futuros beneficios según las puntuaciones obtenidas en el reconocimiento del discurso^{70,82,117-120}. En esta tesis doctoral nuestro propósito fue realizar una comparación entre estos potenciales y los obtenidos en el mismo paciente

de forma extracoclear para comprobar la validez de los segundos. De esta forma podemos afirmar con seguridad que lo recogido intraoperatoriamente son respuestas neurales auditivas. En nuestro trabajo no hemos empleado dichos potenciales para la programación a pesar de que existen estudios que demuestran la buena correlación entre los umbrales de los PTCEE intracocleares y los umbrales de la programación¹²¹. Los PTCEE intracocleares además de indicar que el dispositivo funciona correctamente también reflejan que el paciente está recibiendo información auditiva, lo que supone una ayuda en la programación del IC¹¹⁶. En este sentido un estudio publicado en 1992 afirmaba que hasta esa fecha el mejor método para obtener PTCEE era la estimulación intracoclear¹²². Sin embargo, y actualmente, la obtención de PTCEE extracocleares de forma transtimpánica es una técnica preoperatoria establecida en la cirugía de IC⁷⁷.

El lugar de estimulación, promontorio o VR, ha sido comparado por varios grupos de trabajo^{63,100,123} obteniendo mejores resultados y umbrales más bajos con la estimulación en VR, a pesar de requerir, en ocasiones, abordajes más invasivos. Sin embargo, seguía sin existir un consenso sobre la posición exacta del electrodo estimulador. Fue el equipo de Gibson el que estudió la relación entre la posición del electrodo con la respuesta obtenida⁷⁷. Así, la colocación del electrodo dentro de la VR requería menos carga eléctrica que en otras localizaciones. Nosotros estamos de acuerdo con Gibson ya que tampoco hemos observado señal alguna identificable con el electrodo fuera de la VR. El equipo de Todd describe la colocación del electrodo transtimpánico a través de un espejo de Lempert 2 mm aproximadamente por debajo del proceso lenticular, si éste llega a verse, o si no 1-2 mm por detrás del umbo¹²⁴. Nosotros utilizamos un acceso un poco más invasivo que el descrito por ellos puesto que la sonda de estimulación utilizada precisa un abordaje transmeatal con levantamiento de colgajo timpanomeatal o a través de una aticotomía posterior, para

aseguramos una mejor situación del electrodo.

Si revisamos la literatura vemos que describen diferentes tipos de electrodos para transmitir el estímulo eléctrico. El grupo de trabajo de Shipp et al.¹⁰⁰ utiliza un electrodo “de bola” de 2 mm directamente sobre la VR a través de una timpanotomía¹²⁵. Mientras que Gibson et al.⁸⁰ describen la utilización del denominado “palo de golf”. Para la estimulación monopolar nosotros decidimos emplear un electrodo “de bola” pero siguiendo las recomendaciones de colocación de Gibson. Este electrodo lo situábamos sobre la VR pero al ser un electrodo flexible y de poco peso se movía fácilmente durante el registro por lo que requería sujeción con *gel-foam*®. Como vemos en los resultados con la estimulación monopolar no siempre obteníamos respuestas fiables y reproducibles, lo que podía ser atribuido al difícil manejo del electrodo. Sin embargo, aún mejorando la sujeción del electrodo, en algunos pacientes en los que esperábamos una excitabilidad positiva tras la estimulación, ésta no se producía. Para reducir el número de falsos negativos de la estimulación monopolar decidimos utilizar una sonda bipolar y así poder concentrar al máximo la estimulación en el menor espacio posible. Este terminal dispone de dos electrodos acabados en punta muy juntos y paralelos entre sí. Uno de sus extremos contacta de forma directa sobre el nicho de la VR y el otro sobre el promontorio (en la espira basal de la cóclea) en dirección hacia la ventana oval. Si bien es cierto que la difusión de la corriente está directamente relacionada con la distancia entre ambos electrodos, la estimulación bipolar nos ha proporcionado resultados más fiables y reproducibles, a pesar de requerir mayores cargas de estimulación para generar una respuesta eléctrica. Esto es debido a que la proximidad de electrodos supone un menor volumen de tejido susceptible de ser excitado pero con campos de corriente más concentrados¹²⁶. Vemos cómo el porcentaje de respuestas con la estimulación bipolar es del 100% y del 60% con la estimulación

monopolar en el grupo control. Esto significa que obtenemos un 40% de falsos negativos, es decir, encontramos ausencia de respuestas en oídos eléctricamente excitables con el IC. Algo parecido describe Nikolopoulos et al.⁸¹ en un estudio en donde deciden implantar a 47 niños sin malformaciones cocleovestibulares ni de NA a pesar de no haber obtenido respuesta eléctrica preoperatoria en 12 de ellos. Los resultados postoperatorios de los niños con respuestas eléctricas preoperatorias no presentaban diferencias estadísticamente significativas con los que no habían obtenido respuesta. Esto demuestra que esta técnica de estimulación transtimpánica con un electrodo sobre VR puede presentar falsos negativos⁸¹. Nuestro estudio aporta una variación en la técnica de estimulación con el empleo de una sonda bipolar que consigue obtener unos resultados fiables reduciendo a cero los falsos negativos. Además, como la sonda bipolar se sitúa en un terminal rígido, ofrece una mejor manejabilidad al cirujano para su colocación sobre la VR y el promontorio.

No sólo es importante la correcta colocación de ambos electrodos, además lograr que el lecho de la VR quede exangüe facilita la generación de respuestas más consistentes debido a que la energía se disipa más fácilmente en un medio líquido.

Si revisamos la literatura sólo encontramos un artículo que recoja registros de PTCEE con estimulación bipolar. Fue Frohne et al.¹²⁷ en el año 1997 el que realizó PTCEE con estimulación bipolar sin obtener buenos resultados debido, según ellos, a las altas intensidades empleadas. Emplearon para dicha estimulación dos electrodos de bola situados en el oído medio (uno sobre VR y otro sobre promontorio) a diferencia de nuestro trabajo en donde ambos electrodos se encuentran en el mismo terminal siendo mejor su manejabilidad. A pesar de que el problema de las altas intensidades en la estimulación es común en ambos trabajos, nosotros conseguimos obtener con la sonda de estimulación bipolar respuestas en todos los pacientes. Pensamos que además del

tipo de electrodo estimulador empleado, el uso de un dispositivo “*Implant Box*”, que dispone de las mismas condiciones de estimulación que el IC y de unos sistemas de rechazo de artefactos, ha favorecido el registro. Sin embargo, Frohne et al.¹²⁷ concluyen que la estimulación bipolar no es factible por las altas intensidades requeridas.

Shipp et al.¹⁰⁰ proponen la eliminación del saliente óseo que recubre la membrana de la VR mediante fresado antes de la colocación del electrodo estimulador para facilitar la estimulación. Nosotros no consideramos la eliminación sistemática de este saliente puesto que es factible la colocación del electrodo bipolar en la mayoría de los casos.

No obstante el intento de obtener respuestas evocadas a la estimulación eléctrica nos ha planteado algunos retos. A lo largo del estudio nos hemos tenido que enfrentar a las dificultades que entraña este tipo de estimulación, no sólo en el registro sino también en la interpretación de resultados. Hemos obtenido ondas con una morfología mucho menos definida que la de cualquier otro tipo de potencial, como también les sucede a otros autores,⁶³⁻⁶⁶. También hemos comprobado cómo el estímulo eléctrico genera un artefacto que enmascara las respuestas obtenidas, reforzándose en algunas ocasiones, dicho artefacto, con otras señales eléctricas⁶⁸. En este sentido, la identificación de la onda V ha constituido un problema común en los registros debido, en gran parte, a la gran variabilidad en la morfología de la misma. Además, los potenciales son señales muy pequeñas y el ruido de fondo suele ser unas 10 veces mayor. La señal biológica que queremos registrar tiene una amplitud reducida, siendo ésta del orden de 200 nV a 1 μ V en el caso de la onda V. Para mejorar la relación señal-ruido es preciso promediar la respuesta para un gran número de estímulos. Nosotros hemos considerado que 1500 es el número adecuado de señales a promediar. En un trabajo realizado por Ruiz⁶⁸ puede verse cómo mejora la calidad de los registros a medida que aumenta el número de

señales promediadas. Sin embargo, la mejora en el promedio no es significativa a partir de 1000 respuestas⁶⁸. Además algunos autores indican que un número excesivo de registros puede degradar la respuesta de la señal biológica, debido a fluctuaciones en las condiciones de adquisición¹²⁸.

Los sistemas de rechazo de artefactos cumplen un importante papel en el registro de potenciales. Álvarez Ruiz et al.¹²⁹ desarrollaron un sistema portátil para la adquisición de respuestas evocadas de tronco cerebral en pacientes con IC. Gracias al almacenamiento del electroencefalograma completo pueden procesar la señal para minimizar el artefacto de estimulación antes de realizar la promediación de las distintas respuestas para obtener el registro de PTCEE aumentando su calidad. Nosotros, sin embargo, únicamente hemos empleado una caja de filtros de radiofrecuencia para eliminar señales innecesarias.

Además durante la recogida de datos de nuestro estudio, desconectamos sistemáticamente todos los equipos del quirófano que no se estaban empleando y se mantenían conectados a la red eléctrica y manteníamos apagados los dispositivos móviles, buscas, etc para eliminar interferencias.

Las condiciones de estimulación empleadas juegan un papel fundamental en los registros obtenidos. Mientras en un reciente estudio publicado por Freeman et al.¹³⁰ logran obtener buenas respuestas con claras ondas V utilizando estímulos bifásicos con una intensidad de 500 μ A y una duración de fase de 200 μ s, nosotros hemos tenido que emplear intensidades mayores con la estimulación bipolar. Hemos obtenido proporcionalmente resultados más reproducibles y fiables manteniendo intensidades máximas constantes con incrementos en la duración de fase que manteniendo constante la duración de fase ($p=0'024$). Por el contrario, Kileny et al.¹³¹ utilizan un estimulador de pulsos bifásicos con una duración de pulso constante de 200 μ s por fase y una

intensidad variable que va incrementando en cada estimulación hasta alcanzar un máximo de 999 μ s. Insistimos en el hecho de que, en el procedimiento descrito, el estímulo eléctrico empleado para evocar los PTCEE es el mismo y, por lo tanto, tiene las mismas características que el empleado en el IC.

Como describíamos en los objetivos, en nuestro estudio pretendemos encontrar respuestas fiables con la estimulación bipolar y no detectar umbrales. Sin embargo, hemos observado que nuestras latencias se encuentran más adelantadas. Típicamente encontramos la onda V entre 1-1,5 mseg antes que las obtenidas con la estimulación acústica a altas intensidades, aunque en algunas ocasiones podemos encontrar sólo una ligera disminución de la latencia entre la de mayor y la de menor intensidad¹³². En el estudio de Kileny et al.¹³³ las medias de los umbrales de las latencias las obtienen a 4,69 ms. Nosotros hemos obtenido latencias similares en el rango de unidades de carga más bajo (4,78 en el rango de 1-50 qu). En definitiva, observamos una gran reproductibilidad individual pero no existe esa reproductibilidad si comparamos los resultados de los pacientes entre sí. La morfología de las ondas y la latencia de la onda V pueden variar de unos pacientes a otros.

Algo a destacar en nuestro trabajo, a diferencia de otros¹³⁴, es que no hemos utilizado la amplitud como medida comparativa debido a que posee una alta variabilidad en la medida en tests sucesivos, bajo las mismas condiciones de registro. Esta gran variabilidad se debe principalmente al ruido de los registros, pero incluso teniendo el nivel de ruido bajo control, el valor absoluto de la amplitud puede variar entre unos sujetos y otros. La amplitud refleja principalmente el número de elementos neuronales que son activados de forma sincrónica. Otros estudios¹³⁴ sí que la utilizan como medida de comparación entre grupos de pacientes sometidos a PTCEE. Afirman que la amplitud de la onda V está reducida en niños con CAIs estrechos en comparación con niños con

anomalías cocleares y/o vestibulares. Esto puede ser atribuido al menor tamaño del nervio coclear y por tanto a su menor densidad¹³⁴. Sin embargo, este mismo autor en un estudio posterior, no describe cambios en la amplitud sino en la latencia en una niña de 2 años sin anomalías anatómicas y con claras respuestas a la estimulación eléctrica transtimpánica¹³².

Otro reto con el que nos encontramos en este tipo de estimulación son los potenciales de acción miogénicos. Éstos aparecen cuando se utilizan altas intensidades de estimulación pudiendo dificultar la interpretación de los resultados. Autores, como Black et al.⁹⁹ y Van der Honert et al.⁷¹ fueron los primeros que identificaron la presencia de estos potenciales procedentes del nervio facial. Ellos describen la aparición de este potencial muscular compuesto como un artefacto a partir de la propagación de la corriente de estimulación al nervio facial. Este registro se diferencia de los potenciales de tronco cerebral en su prolongada latencia (aproximadamente 7 ms) y en su larga amplitud¹³⁵ haciendo fácil su distinción de los PTCEE. Sin embargo, podemos encontrar registros extracocleares cuya latencia de la onda V se aproxime a los 6 ms (Figura 68, 71 y 74), sobre todo si estamos ante un caso de aplasia/hipoplasia de NA, por lo que se hace indispensable el uso de relajantes musculares durante el registro, siendo la técnica que mejores resultado nos ha dado.

2. APLICACIONES CLÍNICAS

La hipoacusia es un trastorno cuya incidencia en el nacimiento es muy superior a la de otras enfermedades congénitas¹³⁶. Según datos recogidos en varios estudios realizados en España¹³⁷, Estados Unidos¹³⁸ e Inglaterra¹³⁹, la incidencia de hipoacusia permanente es de 1 a 3 por cada 1.000 recién nacidos. En España esto supone unos 1.900 niños al año, en donde más del 90% nacen en el seno de familias cuyos padres

son oyentes. Además, en un porcentaje elevado de recién nacidos se identifican factores de riesgo asociados a hipoacusia¹⁴⁰.

La pérdida de la audición no solo produce efectos permanentes en el desarrollo del lenguaje oral, sino que también puede tener implicaciones en el desarrollo evolutivo, educativo, emocional y social del niño¹⁴¹. Se ha demostrado que la intervención temprana en la hipoacusia favorece una buena adquisición del lenguaje¹⁴²⁻¹⁴⁴ aprovechando así el período de plasticidad cerebral de los primeros años de vida. En este sentido, la detección precoz y universal es la única estrategia razonable para el diagnóstico precoz de las hipoacusias en la infancia¹⁴⁵.

Cuando existe una HNS severa-profunda y bilateral el tratamiento de elección es el IC por los buenos resultados obtenidos. La implantación requiere de un proceso complejo, que engloba la indicación o selección de los pacientes, la cirugía y la programación. Habitualmente los resultados del IC son congruentes con las expectativas creadas en cada tipo de paciente, pudiendo adecuar el consejo de la implantación a cada caso determinado. El rango puede variar desde la ausencia de respuesta a la estimulación eléctrica hasta una rápida adaptación sin necesidad de incrementar los requerimientos de carga eléctrica.

El problema se plantea en los casos complejos en los que no es posible saber si se puede producir una estimulación adecuada. Por lo tanto, es de suma importancia en este grupo poblacional candidato a un IC, establecer el estado funcional de la vía auditiva en relación con la estimulación eléctrica antes de someter un determinado oído a la implantación¹³². Nosotros, también consideramos que deben llevarse a cabo todos los esfuerzos para evitar un IC en un oído que puede ser eléctricamente inexcitable ya que la implantación en estos casos puede tener efectos emocionales negativos tanto en el paciente como en su familia. No obstante, sólo un pequeño porcentaje de los oídos son

completamente inexcitables por la estimulación eléctrica¹⁰², por lo que el riesgo de realizar un IC en ellos es pequeño, excepto en casos de malformaciones donde el riesgo puede ser mayor.

Esto, en nuestra experiencia, se puede lograr a través de la utilización adecuada de PTCEE en VR.

2.1. OSIFICACIONES COCLEARES

Hay autores que recomiendan realizar este tipo de estimulación eléctrica en casos de cócleas obliteradas o semiosificadas con la finalidad de peritar el estado de la vía nerviosa¹⁴⁶, llegando a contraindicar el IC en el caso de ausencia de respuesta¹⁴⁷. En un estudio de Chouard et al.¹⁴⁸ realizado en este tipo de cócleas y comparándolo con cócleas normales, se demuestra la gran resistencia eléctrica en los primeros casos, empleando la estimulación sobre la ventana redonda para evitar actuar sobre la cubierta ósea del promontorio y así evaluar mejor la respuesta. Sin embargo, hay autores que consideran que la validez de este tipo de PTCEE sobre cócleas obliteradas debería ser revisada⁷³.

En un estudio realizado en 1993 por Truy et al.⁷² observaron que la morfología de los registros obtenidos a través del IC en pacientes con meningitis era diferente a las ondas obtenidas en pacientes con HNS congénita. Según ellos en los pacientes con meningitis se distinguen perfectamente las 4 ondas mientras que en los pacientes con hipoacusias congénitas la onda 3 y la onda 4 forman una sola. Kileny et al.¹³³ encontraron umbrales de estimulación promontorial más bajos en pacientes con anatomía coclear normal comparados con pacientes que presentaba osificación coclear debido probablemente a la menor supervivencia neuronal combinada con la menor eficacia del estímulo eléctrico debido a la osificación. Nikopoulos et al.¹⁴⁹ demostraron

una alta incidencia de ausencia de PTCEE en niños sordos a consecuencia de una meningitis. Más adelante, Kileny et al.¹³¹ demostraron que en niños con meningitis se obtenían latencias más prolongadas. Este hallazgo es compatible con el efecto patológico que la meningitis produce en el nervio coclear. En nuestro trabajo no hemos incluido ningún paciente con HNS producida tras una meningitis ya que uno de nuestros objetivos era disponer de una muestra control sin patología en la osificación coclear.

2.2. MALFORMACIONES COCLEARES Y DEL NERVIO COCLEAR: APLASIAS/HIPOPLASIAS

Las malformaciones del oído interno están presentes en el 20% de los pacientes con HNS congénita¹⁵⁰. Si concretamos, la afectación por una aplasia/hipoplasia del nervio coclear aún sería menos frecuente⁸⁵. No obstante, a pesar de su baja incidencia, este tipo de alteración es la indicación que mayor relevancia ha cobrado en los últimos años para la realización de tests electrofisiológicos. En un estudio reciente, de nuestro grupo de trabajo realizado por De Paula C¹⁵¹, se han recopilado un total de 34 pacientes en edad infantil con diagnóstico de HNS por aplasia/hipoplasia de NA con o sin malformaciones cocleovestibulares asociadas en los últimos años. Este importante número de pacientes, ha puesto en evidencia la necesidad de sistematizar una técnica objetiva que demuestre la funcionalidad del NA como es el registro de PTCEE sobre VR para poder predecir con mayor exactitud los resultados del IC.

La TC ha sido durante décadas la mejor técnica de imagen para el diagnóstico de una malformación del oído interno. Posteriormente, debido a los avances en la RM, esta técnica se ha convertido en la prueba de elección para diagnosticar laberintitis, neurinomas del octavo par, patología del ángulo pontocerebeloso, CAI y del laberinto membranoso. Su papel es imprescindible para el estudio de los nervios auditivos y de

sus diámetros en el interior del CAI. Sin embargo, el diámetro del NA por si mismo puede variar ampliamente incluso en sujetos normoacúsicos. Estudios anteriores han sugerido que cualquier diagnóstico referente a un déficit de NA se refiere al relativo, no absoluto, tamaño de los nervios dentro del CAI¹⁵². El NA es considerado normal siempre que su diámetro sea igual o mayor que el del nervio facial¹⁵³. A la par que la RM, los estudios de TC van evolucionando progresivamente y actualmente permiten la medición del canal del nervio coclear en su entrada al caracol y longitudes de dicho canal inferiores a 1,76 milímetros son altamente predictivas de afectación neural¹⁵⁴.

Otros estudios consideran una estenosis moderada del canal del nervio coclear cuando el diámetro es $< 1,8$ mm y una estenosis crítica cuando es < 1 mm^{85,152}. De hecho hasta 1990, la estenosis de CAI fue considerada como una contraindicación a la implantación coclear. Del mismo modo un NA hipoplásico ha sido también considerado como una contraindicación al IC¹⁵³.

A pesar de ser la RM la técnica de elección para el estudio de la patología del nervio cocleovestibular y sus malformaciones⁸⁷, nosotros consideramos indispensable la realización de un TC como prueba complementaria y como paso previo a la cirugía, ya que se ha demostrado que las aplasias/hipoplasias del nervio cocleovestibular pueden ser aisladas o ir acompañadas de una estenosis del CAI y/o malformaciones congénitas del laberinto. Sin embargo, el diámetro del CAI no siempre se correlaciona con la presencia o ausencia del VIII par⁸⁸, de hecho se han publicado casos con CAIs estrechos con un VIII par ancho e intacto^{155,156}. A pesar de ello, los pacientes con estenosis radiológica de CAI sugestivos de tener aplasia/hipoplasia de NA, son considerados pobres candidatos a un IC^{157,158}. También se han publicado casos con el VIII par craneal intacto que no han sido vistos en la RM¹⁵⁸. Por todo ello, creemos importante el rol que juegan las pruebas electrofisiológicas en este determinado grupo de pacientes.

Para que un paciente responda a un IC es necesaria la supervivencia de un cierto porcentaje de neuronas del ganglio espiral y de la integridad de la vía y centros auditivos. Por ello, la falta de radiológica de NA contraindica, en principio, la implantación coclear. Además, se ha demostrado en publicaciones que el implante de tronco cerebral (ABI; *auditory brain stem implant*) proporciona un sentido de audición a niños nacidos con aplasia o hipoplasia de NA^{159,160}. Sin embargo, sabemos que en determinados pacientes con aplasia/hipoplasia radiológica de NA pueden existir fibras auditivas residuales entrelazadas físicamente con fibras del nervio facial o de los nervios vestibulares en un solo tronco funcionalmente combinado y que provoquen estimulación a nivel central^{161,162}. Si esto ocurre, alguna información auditiva evocada eléctricamente podría ser capaz de alcanzar el tronco cerebral y promover la audición. Quizá estas fibras residuales sean lo suficientemente pequeñas para no poder ser observadas en las pruebas de imagen, en especial en la RM.

Ante tal controversia, es necesario en casos complejos o dudosos disponer de pruebas objetivas que nos ayuden a seleccionar los candidatos idóneos para la implantación coclear. Si bien es cierto que muchos centros difieren la implantación en estos pacientes ante la incertidumbre en cuanto a la viabilidad quirúrgica y a la excitabilidad eléctrica, son muchos los estudios publicados en la literatura que apoyan la exitosa implantación^{163,164} y beneficios auditivos^{165,166}. Adunka et al.¹⁵² por ello, defienden la necesidad de disponer de otras pruebas objetivas tales como la RM funcional o algún tipo de estimulación promontorial para completar el estudio de este tipo de pacientes. Se basaron en la observación de que más del 56% de los oídos con aplasia/hipoplasia de NA tenían un CAI con diámetro normal (>3mm) y aproximadamente un 42% no presentaban alteraciones laberínticas. Además concluyeron que el estudio con RM muchas veces no era definitivo cuando el diámetro

del CAI estaba reducido. Nuestros resultados coinciden con estos trabajos y consideramos que el método idóneo es la realización de una estimulación eléctrica con registro de potenciales. Esta técnica puede demostrar un nervio coclear funcional para seleccionar de forma adecuada a los pacientes y así poder realizar una implantación segura y eficaz. Además puede ayudarnos a cuantificar el tejido nervioso auditivo^{134,167}. En nuestro servicio aquellos niños que presentan una HNS severa profunda y bilateral con aplasia/hipoplasia radiológica de NA son sometidos en quirófano a una estimulación eléctrica de VR, procediéndose a la implantación coclear en aquellos con respuesta positiva o débil. Es de vital importancia la adecuada comprensión del entorno familiar que deberá estar en todo momento informado y consciente de las decisiones a tomar en cada momento.

En los últimos años ha habido un creciente número de contribuciones que detallan los resultados de la implantación coclear en niños con diagnóstico de hipoplasia del nervio auditivo mediante el uso de medidas electrofisiológicas^{168,169}. Al igual que nuestro proceder, para algunos autores es de suma importancia llevar a cabo PTCEE transtimpánicos preoperatorios en pacientes con malformaciones cocleares bilaterales tales como deformidades tipo cavidad común y/o CAI estrechos con posibilidad de aplasia/hipoplasia de NA¹⁷⁰. El equipo de Kim et al.¹³⁴ en 2008 investigó los resultados de estos potenciales en tres grupos distintos de anomalías congénitas del oído interno candidatos a un IC con el objetivo de evaluar el pronóstico y el funcionamiento postoperatorio en la percepción del habla. El grupo de pacientes con estenosis del CAI presentaba un inicio en la adquisición del lenguaje más tardío que los pacientes del grupo de las particiones incompletas de cóclea y de las malformaciones cocleovestibulares severas (hipoplasia coclear aislada o asociada a síndromes, cavidad común y aplasia completa de canal semicircular).

Los resultados obtenidos en los diferentes estudios han contribuido sustancialmente a evitar la implantación en oídos potencialmente no estimulables^{102,133}, ya que se conoce que el éxito de la implantación coclear se puede relacionar con el grado de supervivencia neuronal. Nuestro estudio apoya el uso clínico de los PTCEE para evaluar los candidatos a un IC. Por lo tanto y a nuestro juicio, es obligado realizar el registro de potenciales tras estimulación eléctrica en casos de malformaciones congénitas, especialmente las aplasias/hipoplasias de NA¹³⁴.

Algunos autores consideran la aplasia/hipoplasia de NA una forma de neuropatía auditiva ya que encuentran en sus series hasta un 70% de pacientes con características electrofisiológicas de este tipo de patología¹⁶⁵. No obstante otros autores consideran las hipoplasias de NA como una causa bastante rara de sordera que pueden presentar neuropatía auditiva^{168,171}. Se estima que del 6 al 28% de los casos de neuropatía auditiva se deben a aplasia/hipoplasia de NA^{168,171,172}. Sin embargo ningún paciente de este estudio diagnosticado de aplasia/hipoplasia de NA y sometido a PTCEE presentó criterios de neuropatía auditiva. Si bien es cierto que la muestra con la que contamos en la esta tesis, 9 casos, es relativamente pequeña sólo encontramos 5 pacientes de los 34 presentados con criterios de neuropatía auditiva (14,70%).

Si analizamos los resultados de nuestra muestra vemos que cuando los potenciales fueron negativos o dudosos el resultado fue mayoritariamente regular o pobre, mientras que cuando éstos fueron positivos el resultado fue bueno o muy bueno. Estos resultados nos han impulsado a elaborar un árbol de decisión en el que dichos potenciales juegan un papel fundamental a la hora de indicar un IC o un ABI.

Cuando en los potenciales eléctricos obtenemos una respuesta positiva o débil nos decantamos por un IC exponiendo a la familia el resultado esperable en dicho caso y consensuando la decisión; pensamos que este tipo de pacientes presentan fibras no

detectadas radiológicamente y que, por lo tanto, pueden beneficiarse del uso de un IC. Pacientes con resultados negativos en los PTCEE y con mal o regular resultado con el IC pueden deberse a un gran compromiso del NA que imposibilita la transmisión de toda la estimulación proporcionada por el IC o bien que esa información se transmite de forma descoordinada. Esto mismo ha sido descrito en la bibliografía por otros grupos de trabajo^{81,115,134}. Kileny et al.¹³¹ describen la aplicación de los PTCEE en un caso de agenesia bilateral de NA. En este paciente no se obtuvo registro de onda V tras las estimulaciones y no se implantó. En un estudio previo realizado por Kim et al.¹³⁴ investigaron las características de los PTCEE en pacientes con una gran variedad de alteraciones anatómicas del oído interno (partición coclear incompleta, cavidad común y estenosis del CAI). Aquellos que presentaron una estenosis del CAI fueron los que presentaron umbrales más altos con amplitudes más bajas. Además, los pacientes que obtuvieron los umbrales más bajos fueron los que presentaron mejores resultados postoperatorios ($p < 0,05$). De este modo, concluyeron que las ondas V con latencias más cortas y amplitudes más largas son las que presentaban mejores resultados en el rendimiento en el discurso cuando comparaban los 3 grupos. Sin embargo, una deficiencia que presenta esta prueba con respecto al estudio de las latencias y amplitudes es que no podemos predecir la rápida o lenta adaptación a la estimulación eléctrica¹³².

Si atendemos a las medias de las latencias obtenidas vemos que en los pacientes con aplasia/hipoplasia están más prolongadas que en aquellos pacientes que presentan integridad anatómica. Este retraso en la latencia puede ser debido al tiempo de conducción neuronal por retrasos en las sinapsis de las fibras nerviosas remanentes hasta los centros del tronco cerebral responsables de la generación de las ondas. La latencia de los picos se ve afectada tanto por procesos cocleares como retrococleares,

además de por parámetros relativos al sujeto y a la estimulación. Sin embargo, en un estudio realizado por Valero et al.¹⁷³ en donde compararon las latencias de la onda V obtenida a través del IC de un grupo control (pacientes con NA normal) y un grupo de estudio (pacientes con aplasia/hipoplasia de NA y/o pacientes con estenosis del CAI) de niños con la misma edad y con el mismo tiempo de implantación, vieron que no existían diferencias estadísticamente significativas. Cabe destacar que este estudio no divide a los pacientes según la clasificación de Casselman que condiciona el pronóstico. Por otro lado la probabilidad de encontrar PTCEE considerados normales en estos niños es baja debido a que las ondas presentan una amplitud reducida y hay una mayor probabilidad de encontrar una respuesta miogénica¹⁷³. En pacientes con nervios craneales potencialmente comprometidos que requieren una mayor intensidad de carga para obtener los PTCEE por estar el NA hipoplásico/aplásico, se podría estimular el cercano nervio facial, dando como resultado latencias más largas en la propagación de la señal y la activación muscular no deseada de los músculos faciales¹⁷³. Sin embargo, el empleo de relajantes musculares descarta esta opción en nuestro estudio.

El estudio de Kileny et al.¹³² describe que la amplitud de la onda V es significativamente más baja en pacientes con estenosis de CAI con posible aplasia/hipoplasia de NA y en pacientes con otras anomalías del oído interno. Ellos, consideran que las amplitudes disminuidas indican un pequeño número de elementos neurales estimulables o que esos elementos neurales no se sincronizan bien tras el estímulo eléctrico poniendo en evidencia una posible hipoplasia de nervio coclear. Justamente estos son los pacientes que en la programación requieren ajustes mayores en los parámetros de estimulación.

Cushing et al.^{174,175} al configurar el volumen máximo comfortable, detectaban respuestas miogénicas asociadas a la estimulación del nervio facial en más del 50% de

los usuarios de implantes cocleares pediátricos con anatomía coclear normal; dicha tasa aumentó al 80% en los usuarios de implantes cocleares con cóclea anormal. Por lo tanto, en los niños con anomalías estructurales, parece que hay un riesgo elevado de propagación eléctrica al nervio facial¹⁷⁴. En nuestro centro, solo presentó estimulación del nervio facial un paciente de los tres implantados con respuestas positivas en los PTCEE, teniendo que anularle cuatro canales.

Varios estudios realizados en niños con hipoplasia del NA relatan pobres resultados en las medidas conductuales llevándoles a no implantar en este tipo de pacientes^{171,176}. Sin embargo, otros grupos han encontrado que tales niños estaban recibiendo algún beneficio, en la detección del habla y un uso exitoso en la discriminación con el IC^{134,169,176}. Govaerts et al.⁸⁹ sugieren que se puede esperar algo de audición medible cuando la cóclea está conectada a una estructura neural a lo largo de la vía auditiva y, por lo tanto, los resultados pueden depender de la fuerza de la conexión existente entre el nervio auditivo y el tronco cerebral auditivo¹⁷⁸. Sin embargo, estos estudios tienen en común que no realizan ninguna prueba electrofisiológica objetiva que determine qué pacientes van a ser buenos candidatos a un IC, algo que nosotros consideramos actualmente imprescindible en la evaluación de un paciente con aplasia/hipoplasia de NA, como demuestran nuestros resultados.

Valero et al.¹⁷³ en su estudio compararon los resultados conductuales de 15 niños implantados con aplasia/hipoplasia de NA y/o estenosis del CAI con un grupo control formado por 19 niños a lo largo de 10 años obteniendo peores resultados en los primeros. Además los resultados obtenidos en los primeros, tras la realización de PTCEE a través del IC, eran en su mayoría respuestas anormales. Cualquier actividad anormal registrada en el NA y en el tronco cerebral sugiere que las señales que se transmiten a través del tronco cerebral a la corteza auditiva están descoordinadas y esto

podría comprometer la percepción del habla. Según ellos las respuestas anormales obtenidas en el grupo patológico (amplitud y latencia atípicas) sugieren generadores no auditivos y no deben ser interpretados como las ondas típicas de los PTCEE a través del IC. Por lo tanto, estos niños, según ellos no deben ser candidatos a un IC.

2.3. OTRAS INDICACIONES

En general, cualquier sospecha de alteración anatómica o funcional de las vías nerviosas periféricas puede diagnosticarse con este procedimiento. Algunos centros usan las medidas de los PTCEE preoperatorios como herramienta en la selección del oído a implantar^{102,115,134}.

Así pues, los potenciales del tronco cerebral eléctricamente estimulados son una herramienta útil y precisa en los casos de neuropatías auditivas⁸⁰, siendo capaces de predecir los resultados y el rendimiento del implante coclear¹⁴⁹. El equipo de Kileny et al.¹³¹ utiliza estos PTCEE transtimpánicos de rutina en niños que cumplen alguno de estos criterios: ausencia de audición residual, dudoso estado audiométrico preoperatorio, malformaciones de oído interno y neuropatías auditivas. En nuestro estudio demostramos que es de gran utilidad, además, en los casos de aplasias e hipoplasias del nervio auditivo.

VI. CONCLUSIONES

1. Los PTCEE son una herramienta útil y no invasiva en la evaluación preoperatoria de un paciente para comprobar los elementos neurales supervivientes de la vía auditiva. Es un método que permite evaluar de forma objetiva la función coclear en el momento de la cirugía.
2. La estimulación eléctrica extracoclear con sonda de estimulación bipolar proporciona resultados fiables y reproducibles.
3. La estimulación bipolar mejora los resultados de la monopolar, obteniendo un 100% de resultados positivos en el grupo control.
4. Los PTCEE en ventana redonda, muestran respuestas similares a los obtenidos a través del IC.
5. Las variaciones en la duración de fase manteniendo constantes amplitudes elevadas proporcionan resultados más fiables que otras condiciones de estimulación.
6. El uso de relajantes musculares previo a la recogida de potenciales descarta la contaminación con otro tipo de potenciales.
7. En pacientes con malformaciones de NA, como las aplasias e hipoplasias de NA, el uso de PTCEE es determinante para la implantación coclear. Aquellos pacientes con respuestas positivas o débiles serán candidatos a un IC.

VII. BIBLIOGRAFIA

1. Manrique M, Narbona J, Amor JC, Huarte A, Olleta I, García M et al. Implantes Cocleares en niños. *Acta Pediátrica Española*, 1993;51:362-370.
2. Carlson BM. Oído. En: B.M. Carlson (Ed). *Embriología humana y biología del desarrollo*. Editorial Elsevier; 2005. p. 306-316.
3. Herman P. Embriología del oído interno. En: *Enciclopedia Médico-quirúrgica Otorrinolaringología*. Editorial Elsevier; 1997. Vols.20-005-a-40,p.10.
4. Genis JM. Desarrollo del oído. En: *Biología del desarrollo. Fundamentos de embriología*, 1ª edición. Editorial Espaxs; 1970. p. 219-226.
5. Langman. *Embriología médica con orientación clínica*. En: Langman, 11ª edición. Editorial Panamericana; 2011.p. 327-334.
6. McPhee JR. Epithelial-Mesenchymal tissue interactions guiding otic capsule formation. The role of the otocyst. *J Embryol Exp Morphol*. 1986;(97):1-24.
7. Lefebvre PP. Neuronotropic effect of developing otic vesicle on cochlea-vestibular neurons: evidence for nerve growth factor involvement. *Brain Res*. 1990;(507):254-260.
8. Dallos PFRR, Popper AN, Fay RR. *The cochlea*. New York:Springer-Verlag;1996.

9. Gil-Loyzaga P, Rodríguez Gómez F, Poch-Broto J. Anatomía y fisiología clínicas del oído. En: Joaquín Poch Broto. Otorrinolaringología y Patología cervicofacial. Editorial Médica Panamericana; 2005. p. 1-18.
10. Rouvière H, Delmas A. Órgano del Oído. En: Anatomía humana. Descriptiva, topográfica y funcional. Tomo I. Cabeza y cuello. Editorial Masson SA; 1987. p. 397-440.
11. Sauvage JP, Puyraud S, Roche O et Rahman A. Anatomie de l'oreille interne. En : Encycl Méd Chir. Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS ;1999. Oto-rhinolaryngologie, 20-020-A-10. p. 16.
12. Malmierca MS. The structure and physiology of the rat auditory system: an overview. Int Rev Neurobiol, 2003;56:147-211.
13. Kimura RS, Otal CY, Takahashi T. Nerve Fiber synapses on spiral ganglion cells in adults cats. Ann.Otol.Rhinol.Laryngol.1979;88(suppl):1-17.
14. Spöndlin H. Primary neurons and synapses. En: Friedmann I, Ballantyne J (eds.). Ultrastructural atlas of the inner ear. Butter-worths, London, Britain;1984; p. 133-164.
15. Evans EF. The cochlear nerve and cochlear nucleus. In: Handbook of Sensory Physiology. Editorial Springer; 1975. Vol 5. p. 1-108.

16. Blackstad TW, Osen KK, Mugnaini E. Pyramidal neurons of the dorsal cochlear nucleus: a Golgi and computer reconstruction study in cat. *Neurosci.* Nov 1984; 13(3):827-854.
17. Osen KK. Cytoarchitecture of the cochlear nuclei in the cat. *J Comp Neurol.* Aug 1969;136(4):453-484.
18. Malmierca MS, Blackstad TW, Osen KK, Karagulle T, Molowny RL. The central nucleus of the inferior colliculus in rat: A golgi and computer reconstruction study of neuronal and laminar structure. *JCN.* 1993;333:1-27.
19. Batra R, Kuwada S, Fitzpatrick DC. Sensitivity to interaural temporal disparities of low and high-frequency neurons in the superior olivary complex. I. Heterogeneity of responses. *J Neurophysiol.* Sep 1997;78(3):1222-1236.
20. Servièrè J, Horner KC, Granier-Defferrec. In utero demonstration of the functional activity of the auditory system of the fetus of guinea pigs by ¹⁴C 2-deoxyglucose autoradiography. *C R Acad Sci III.* 1986; 302(1):37-42.
21. Winer JA. The human medial geniculate body. *Hear Res.* Sep 1984;15(3):225-247.
22. Zwislocki JJ. Analysis of cochlear mechanics. *Hear Res.* 1986;22:155-69.
23. G. Bekesy. *Experiments in Hearing.* New York Mc Graw-Hill Book;1960.

24. Gil-Loyzaga P. Histochemistry of glycoconjugates of the auditory receptor. Progress in Histochemistry and Cytochemistry. Gustav Fischer Verlag. 1997;32/1:1-78.
25. Eybalin M. Neurotransmitters and neuromodulators of the mammalian cochlea. Physiological Revs. 1993;73:309-373.
26. Jewett DL, Williston JS. Auditory-evoked far fields averaged from the scalp of humans. Brain.1971;94:681-696.
27. Eggermont JJ, Burkard Robert F, Manuel Don. Electric and Magnetic Fields of Synchronous Neural Activity: Peripheral and Central Origins of AEPs. In: Auditory Evoked Potentials: basic principles and clinical application. Lippincott Williams & Wilkins, Baltimore (MD);2007. p. 2-21
28. Trinidad G, De la Cruz E. Potenciales evocados auditivos. An Pediatr Contin 2008;6:296-301.
29. Davis H. Principles of electric response audiometry. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1976;85(Suppl):1-96.
30. Durrant JD, Ferraro J. A. Analog model of human click-elicited SP and effects of high-pass filtering. Ear Hear. 1991;12(2):144-148.
31. Schoonhoven R, Prijs VF, Schneider S. DPOAE group delays versus electrophysiological measures of cochlear delay in normal human ears. J Acoust Soc Am. 2001;109(4):1503-1512.

32. Martín-Sanz E, Esteban Sánchez J, González Juliao M, Zschaeck Luzardo C, Mato Patino T, Rodrigáñez Riesco L et al. Electrocoqueografía extratimpánica en la enfermedad de Ménière. *Acta Otorrinolaringol Esp.* Nov-Dec 2012;63(6):421-428.
33. Pratt H. Sensory ERP components. In: *Oxford Handbook of Event-Related Potential Components*. New York: Oxford University Press; 2011. p. 1-35.
34. Jewett DL, Roman MN, Willinston JS. Human auditory evoked potentials: possible brainstem components detected on the scalps. *Science* 1970;167:1517-1518.
35. Morera H, Morera C, Mencheta E, Salah A, Marco J. Los potenciales auditivos del tronco cerebral en sujetos normales. *Anales ORL Iber-Amer*, VII. 1980;1:15-25.
36. Morera C, Herrera M, Marco-Algarra J. Experimental contribution to the origin of brain-stem potentials. *Acta oto-rhino-laryng.belg.* 1984;38:401-409.
37. Buchwald JS, Huang CM. Far field acoustic response: origins in the cat. *Science*, 1975;189:382-384.
38. Plantz RG, Williston JS, Jewett DL. Spatio-temporal distribution of auditory-evoked far field potentials in rat and cat. *Brain Research*, 1974;68:55-71.
39. Huang CM, Buchwald JS. Interpretation of the vertex short latency acoustic response: a study of single neurons in the brainstem. *Brain Research*, 1977;137:291-303.

40. Henry KA. Auditory nerve and brain stem volumen conducted potentials evoked by pure-tone pips in the CBA/J laboratory mouse. *Audiology* 1979;18:93-108.
41. Jiang ZD, Wu YY, Wilkinson AR. Age-related changes in BAER at different click rates from neonates to adults. *Acta Paediatr.* 2009;98:1284-7.
42. Yagi T, Kaga K. The effect of the click repetition rate on the latency of the auditory evoked brain stem response and its clinical use for a neurological diagnosis. *Arch Otorhinolaryngol.* 1979;222:91-96.
43. Starr A, Achor LJ. Auditory brainstem responses in neurological disease. *Arch Neurol*, 1975;32:761-768.
44. Rosenhamer HJ, Lindstrom B, Lundborg T. On the use of clic-evoked electric brainstem responses in audiological diagnostic. I. The variability of the normal response. *Scand Audiol*, 1978;7:193.
45. Ciges M. Potenciales evocados auditivos. Correlaciones morfofuncionales. En: Ciges M, Artieda J, Sainz M y Stingl M. Potenciales evocados. Granada: Gráficas Anel;1992.
46. Morant A, Orts M, García FJ, Pitarch MI, Marco J. Valor de los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral en el diagnóstico de patología retrococlear. *Acta Otorrinolaring Esp* 1998;49:603-608.

47. Sainz M. Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral [Tesis Doctoral]. Granada: Universidad de Granada. 1981;331:5-15.
48. Blevgard B. Binaural summation of surface-recorded electrocochleographic response. *Scan Audiol*, 1975;4:233-238.
49. Burkard RF, Don M. The auditory brainstem response. In: *Auditory Evoked Potentials: basic principles and clinical application*. Lippincott Williams & Wilkins, Baltimore (MD); 2007. p. 229-253.
50. Picton, T. W. Concluding comments. *J Otolaryngol* 1985; Suppl 14:54-55.
51. Alvarez I, De la Torre A, Sainz M, Roldan C, Schoesser H, Spitzer P. Generalized alternating stimulation: A novel method to reduce stimulus artifact in electrically evoked compound action potentials. *J of Neurosci Methods*. 2007;165:95-103.
52. De la Torre A, Ruiz JM, Sainz M and Roldan C. Numerical processing of the artefact of EABR measurements in cochlear implants using a monopolar stimulation mode. In: *3rd International Symposium on Objective Measures in cochlear Implants*; 2003.
53. Bush ML, Jones RO, Shinn JB. Auditory brainstem response threshold differences in patients with vestibular schwannoma: a new diagnostic index. *Ear Nose Throat J*. 2008;87:458-462.
54. Hall J. *New handbook of Auditory Evoked Responses*. Boston: Allyn and Bacon;2007.

55. Marco J, Morant A, Pitarch MI, Mencheta E. Detección de las hipoacusias neurosensoriales en la infancia. Archivos de pediatría 1995;46(supl 1):32-35.
56. Eggemont JJ, Don M, Brackmann DE. Electrocochleography and auditory brainstem electric responses in patients with pontine angle tumors. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.1980;75:1-19.
57. Martínez Beneito P, Morant Ventura A, Pitarch Ribas MI, García Callejo FJ, Marco Algarra J. Potenciales evocados auditivos de estado estable a multifrecuencia como técnica de determinación de umbrales auditivos. Acta otorrinolaringol Esp 2002;53;707-717.
58. Regan D. Science and Medicine. Human Brain Electrophysiology: Evoked Potentials and Evoked Magnetic fields. New York; Elsevier;1989.
59. Lins OG, Picton TW. Auditory steady-state responses to multiple simultaneous stimuli. Electroencephalogr Clin Neurophysiol.1995;96(5):420-432.
60. Lins OG, Picton TW, Boucher BL, Durieux-Smith A, Champagne SC, Moran LM, et al. Frequency-specific audiometry using steady-state responses. Ear Hear.1996 Apr;17(2):81-96.
61. Pérez-Abalo MC, Savio G, Torres A, Martín V, Rodríguez E, Galán L. Steady state responses to multiple amplitude-modulated tones: an optimized method to test

frequency specific thresholds in hearing-impaired children and normal-hearing subjects. *Ear Hear.* 2001;22(3):200-211.

62. Dobie RA, Kimm J. Brainstem responses to electrical stimulation of the cochlea. *Arch. Otolaryngol.* 1980;106:537-673.

63. Kileny PR, Zwolan TA, Zimmerman-Phillips S, Kemink JL. A comparison of round-window and transtympanic promontory electric stimulation in cochlear implant candidates. *Ear Hear* 1992;13:294-299.

64. Mason S, Garnham C. Intra-operative test protocol. EP Workshop Electrophysiological and Objective Tests in Pediatric Cochlear Implantation. 1995;32-44.

65. Dijk JEV, Olphen AFV, Smoorenburg GF. Preoperative electrical nerve stimulation as one of the criteria for selection. In: *Cochlear Implant: new perspective. International Symposium. Toulouse, Karger. Basel;1993.*

66. Pelizzone M, Kasper A, Montandon P. Electrically evoked whole-nerve action potentials: data from human cochlear implant users. *Audiology.* 1989;28:230-238.

67. Almqvist B, Harris S, Jonsson KE. Electrical brainstem responses in cochlear implants patients. In: *Cochlear Implant: New Perspectives. International Symposium, Toulouse, Karger, Basel; 1993.*

68. Ruiz J. Potenciales del tronco cerebral evocados mediante estimulación eléctrica en pacientes con implante coclear. [Tesis Doctoral]. Granada: Departamento de Cirugía y sus Especialidades. Universidad de Granada;2002.
69. Miyamoto RT. Electrically evoked potentials in cochlear implant subjects. *Laryngoscope*. 1986;96:178-185.
70. Starr A, Brackmann DE. Brainstem potentials evoked by electrical stimulation of the cochlea in human subjects. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1979;88:550-556.
71. Van den Honert C, Stypulkowski PH. Characterization of the electrically evoked auditory brainstem response (ABR) in cats and humans. *Hear Res*. 1986;21:109-126.
72. Truy E, Morgon A, Collet L, Chanal JM, Jonas AM, Girard J et al. Is the round-window electrical test possible in children? *Adv Otorhinolaryngol*. 1993;48:114-9.
73. Del Cañizo Álvarez A, Santa Cruz Ruiz S, Batuecas Caletrio A, Gil Melcón M, Coscarón Blanco E. Implantes cocleares en cócleas ocliteradas o semiosificadas. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005;56:322-327.
74. Gantz BJ, Woodworth GG, Abbas PJ, Knutson JF, Tyler RS. Multivariate predictors of audiological success with multichannel cochlear implants. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993;102:909-916.

75. Chouard CH, Meyer B, Donadieu F. Auditory brainstem potentials in man evoked by electrical stimulation of the round window. *Acta Otolaryngol (Stockh)*.1979;87:287-293.
76. Meyer B, Drira M, Gegu D, Chouard CH. Results of the round window electrical stimulation in 460 cases of total deafness. *Acta Otolaryngol (Stockh)*.1984;411:168-176.
77. Pau H, Gibson William PR, Sanli H. Trans-tympanic electric auditory brainstem response (TT-EABR): the importance of the positioning of the stimulating electrode. *Cochlear Implants Int*. 2006;7(4):183-187.
78. Smith L, Simmons FB. Estimating eighth nerve survival by electrical stimulation. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol*. 1983;92:19-25.
79. Walsh SM, Leake-Jones PA. Chronic electrical stimulation of auditory nerve in cat: Physiological and histological results. *Hear. Res*. 1982;7:281-304.
80. Gibson W, Sanli H. The role of round window electrophysiological techniques in the selection of children for cochlear implants. *Adv Otorhinolaryngol*. 2000;57:148-51.
81. Nikolopoulos TP, Mason SM, Gibbin KP, O'Donoghue GM. The prognostic value of promontory electric auditory brain stem response in pediatric cochlear implantation. *Ear Hear*. 2000;21(3):236-41.

82. Stypulkowski PH, Van den Honert C, Kvistad SD. Electrophysiologic evaluation of the cochlear implant patient. *Otolaryngol.Clin.North.Am.* 1986;19(2):249-257.
83. Rosa M^a Rodriguez Dominguez. Potenciales de tronco cerebral evocados mediante estimulación multieléctrodo en pacientes con implante coclear. [Tesis Doctoral]. Granada: Departamento de Cirugía y sus Especialidades. Universidad de Granada;2004.
84. Dawson GD. A summation technique for the detection of small evoked potentials. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol.* 1954;6:65-84.
85. Adunka OF. Internal Auditory Canal Morphology in Children with Cochlear Nerve Deficiency. *Otol Neurotol.* 2006;(27):793-801.
86. Taang TP. Auditory neuropathy/auditory dys-synchrony in school children with hearing loss: frequency of occurrence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004;(68):175-83.
87. De Foer B, Kenis C, Van Melkebeke D, Vercruyse JP, Somers T, Pouillon M et al. Pathology of the vestibulocochlear nerve. *Eur J Radiol.* 2010;74(2):349-58.
88. Casselman JW, Offeciers E, Govaerts PJ, Kuhweide R, Geldorf H, Somers T et al. Aplasia and hypoplasia of the vestibulocochlear nerve: diagnosis with MR imaging. *Radiology* 1997;202:773-781.
89. Govaerts PJ, Casselman J, Daemers K, De Beukelaer C, Yperman M, De Ceulaer G. Cochlear implants in aplasia and hypoplasia of the cochleovestibular nerve. *Otol Neurotol* 2003;24:887-91.

90. Casselman JW, Bensimon JL. Imaging of the inner ear. *Radiology*. 1997;37(12):954-63.
91. Orr M. Histogenesis of sensory epithelium in reaggregates of dissociate embryonic chick otocysts. *Dev Biol*. 1968;(17):39-54.
92. Zhang Z, Li Y, Hu L, Wang Z, Huang Q, Wu H. Cochlear implantation in children with cochlear nerve deficiency: a report of nine cases. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2012;76(8):1188-95.
93. Roland PS, Tobey EA, Devous MD Sr. Preoperative functional assessment of auditory cortex in adult cochlear implant users. *Laryngoscope* 2001;111(1):77-83.
94. Arbizu J, Insausti R, Marti JM, Manrique M, Richter JA. Functional activity cortex studied with SPECT: methodology validation and application in bilateral profound deafness. *An Sist Sanit Navar*. Sep-Dec 1999;22(3):327-36.
95. Cacace AT, Shy M, Satya Murty, S. Brainstem auditory evoked potentials: A comparison of two high-frequency filter settings. *Neurol*, 1980;30(7):765-767.
96. Jurcak V, Tsuzuki D, Dan I. 10/20, 10/10, and 10/5 systems revisited: Their validity as relative head-surface-based positioning systems. *Neuroimage* 2007;34:1600-11.
97. Beattie RC, Taggart LA. Electrode placement and mode of recording effects on the auditory evoked response. *Audiology* 1989;28:1-18.

98. Robier A, Lescao Y, Beutter P. Brainstem evoked response by intracochlear electric stimulation. In: Cochlear Implant: new perspectives: International Symposium. Toulouse, ch.. Karger. Basel;1993.
99. Black FO, Lilly DJ, Fowler LP, Stypulkowski PH. Surgical evaluation of candidates for cochlear implant. *Ann Otol Rhino Laryngol.* 1987;96(128):96-99.
100. Shipp DB, Nedzelski JM. Round window versus promontory stimulation: assessment for cochlear implant candidacy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991;100:889-92.
101. House WF, Brackmann DE. Electrical promontory testing in differential diagnosis of sensory-neural hearing impairment. *Laryngoscope* 1974; 84: 2163-71.
102. Kileny PR. Use of electrophysiological measures in the management of children with cochlear implants. *Am J Otol* 1991;12:37-42.
103. García-Ibañez E. Implantes Cocleares. Ponencia Oficial XIV. Congreso ORL. Madrid: Editorial Garsi; 1996.
104. Shipp DB, Nedzelski JM. Prognostic indicators of speech recognition performance in adult cochlear implant users: A prospective analysis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995;104(166):194-6.

105. Uziel AS, Reuillard-Artieres F, Sillon M, Vieu A, Mondain M, Piron JP et al. Speech-perception performance in prelingually deafened French children using the Nucleus multichannel cochlear implant. *Am J Otol* 1996;17:559-68.
106. Ito J, Tsuji J, Sakakihara J. Reliability of the promontory stimulation test for the preoperative evaluation of cochlear implants: a comparison with the round window stimulation test. *Auris Nasus Larynx* 1994;21:13-16.
107. Gantz BJ, Woodworth GG, Knutson JF, Abbas PJ, Tyler RS. Multivariate predictors of success with cochlear implants. *Adv.Oto-Rhino-Laryngol.*1993;48:153-167.
108. Chouard CH, Meyer B, Gegu. Pre and peroperative electrical testing procedure. In Schindler RA, Nerzenich NM, Eds. *Cochlear Implants*. New York: Raven Press;1985:365-374.
109. Game CJA, Gibson WPR, Pauka CK. Electrically evoked brainstem auditory potentials. *Ann Oto Rhino Laryngol* 1987;96:94-95.
110. Kileny PR, Kemick JL. Electrically evoked middle-latency auditory potentials in cochlear implant candidates. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1987;113:1072-1077.
111. Simmons FB, Lusted HS, Myers T. Selection criteria for implant candidates. In: Schindler RA, Merzenich MM, Eds. *Cochlear Implants*. New York: Raven Press;1985:383-385.

112. Waring MD, Don M, Brimacombe JA. ABR assesment of stimulation in induction coil implant patients. In: Schindler RA, Merzenich MM. Eds. Cochlear Implants. New York: Raven Press;1985:375-381.
113. Hall RD. Estimation of surviving spiral ganglion cells in the deaf rat using the electrically evoked auditory brainstem response. *Hear Res.* 1990;49:155-68.
114. Fifer RC, Novak MA. Prediction of auditory nerve survival in humans using the electrical auditory brainstem response. *Am J Otol.* 1991;12:350-6.
115. Mason SM, O'Donoghue GM, Gibbin KP, Garnham CW, Jowet CA. Perioperative electrical auditory brainstem response in candidates for pediatric cochlear implantation. *Am J Otol.* 1997;18:466-471.
116. Kileny PR, Zwolan TA, Boerst A, Telian SA. Ellectrically evoked auditory potentials: current clinical applications in children with cochlear implants. *Am J Otol* 1997;18:90-92.
117. Allum JHJ, Shallop JK, Hotz M, Pflatz CR. Characteristics of electrically evoked "auditory" brainstem responses elicited with the nucleus 22-electrode intracochlear implant. *Scand Audiol* 1990;19:263-7.

118. Gardi JN. Human brain stem and middle latency responses to electrical stimulation: preliminary observations. In: Schindler RA and Merzenich MM, Eds. Cochlear Implants. New York: Raven press;1985;351-363.
119. Lambert PR, Ruth RA, Hodges AV. Multichannel cochlear implant and electrically evoked auditory brainstem responses in a child with labyrinthitis ossificans. Laryngoscope 1991;101:14-19.
120. Shallop JK, VanDyke L, Goin DW, Mischke R, The prediction of behavioral threshold and comfort values for nucleus 22-channel implant patients from electrical auditory brainstem response test results. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol 1991;21:156-158.
121. Hodges AV. The relationship between electric auditory evoked responses and psychophysical percepts obtained through a nucleus cochlear implant. [Ph.D]. Dissertation. University of Virginia, Charlottesville, VA;May 1990.
122. Montandon P, Kasper A, Pelizzone M. Exploratory cochleotomy. Assessment of auditory nerve excitability and anatomical conditions in cochlear implant candidates. J Otorhinolaryngol Relat Spec 1992;54:295-8.
123. Lusted HS, Shelton C, Simmons FB. Comparison of electrode sites in electrical stimulation of the cochlea. Laryngoscope 1984;94:878-82.
124. Todd NW. Transtympanic electrode positioning: manubrium is a poor guide. Otology and Neurotology. 2009;30(2):231-236.

125. Nedzelski J. The University of Toronto cochlear implant study; a clinical overview. *J Otolaryngol* 1987;16:290-4.
126. De la Torre A, Sainz M, Roldan C. Influence of placement and configuration of the electrodes over the perception using cochlear implants. In: 6th European symposium on Paediatric Cochlear Implantation, ch;2002.
127. Frohne C, Lesinski A, Battmer RD, Lenarz T. Intraoperative test of auditory nerve function. *Am J Otol.* 1997;18(6):S93-4.
128. Sainz M, Potenciales evocados somatosensoriales, visuales y auditivos. En: M. Ciges, J. Artieda, M. Sainz, M. Stingl de Mendez, ch. Principios generales de estimulación y registro en potenciales evocados auditivos; 1992.
129. Álvarez Ruiz IM, Torre Vega A, Sainz Quevedo M. Desarrollo de un sistema portátil para la adquisición de respuestas evocadas del tronco cerebral en pacientes con implante coclear. (en línea). *Auditio: Revista electrónica de audiología.* 2006;3(1):3-8.
130. Freeman SR, Stivaros SM, Ramsden RT, O'Driscoll MP, Nichani JR, Bruce IA et al. The management of cochlear nerve deficiency. *Cochlear Implants Int.* 2013;14:S27-S31.
131. Kileny PR, Zwolan TA. Pre-operative, transtympanic electrically evoked auditory brainstem response in children. *International Journal of audiology* 2004;43:S16-S21.

132. Kileny PR, Kim AH, Wiet RM, Telian SA, Arts HA, El-Kashlan H et al. The predictive value of transtympanic promontory EABR in congenital temporal bone malformations. *Cochlear Implants Int.* 2010;11(1):181-6.
133. Kileny, P.R. Zwolan, T.A. Zimmerman-Phillips.A. Telian.A.A. Electrically evoked auditory brain-stem response in pediatric patients with cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1994;120:1083-1090.
134. Kim AH, Kileny PR, Arts HA, El-Kashlan HK, Telian SA, Zwolan RA. Role of electrically evoked auditory brainstem response in cochlear implantation of children with inner ear malformations. *Otol Neurotol.* 2008;29:626-634.
135. Shallop JK, Beiter AL, Goin DW, Mischke RE. Electrically evoked auditory brainstem responses (EABR) and middle latency responses (EMRL) obtained from patients with the nucleus multichannel cochlear implant. *Ear Hear* 1990;11(1):5-15.
136. Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening: the great omission. *Pediatrics.*1998;101:E4.
137. Manrique M, Morera C, Moro M. Detección precoz de la hipoacusia infantil en recién nacidos de alto riesgo. Estudio multicéntrico. *An Esp Pediatr.* 1994;40(59):S11-45.

138. Mehl A, Thomson V. The Colorado newborn hearing screening project 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2002;109:E7.
139. Kenedy C, McCann D. Universal neonatal hearing screening moving from evidence to practice. *Arch Dis Chil Fetal Neonatal*. 2004;8:378-83.
140. Marco J. Introducción. En: CODEPEH, Ministerio de Sanidad, Consumo, editors. Libro blanco sobre hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2003:7-12.
141. Alzina de Aguilar V. Detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido. *An Pediatr (Barc)*. 2005;63:193-8.
142. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early and later identified children with hearing loss. *Pediatrics*. 1998;102:1161-71.
143. Cabra J, Moñux A, Grijalva M, Echarri R, Ruiz de Gauna E. Implantación de un programa para la detección precoz de hipoacusia neonatal. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2001;52:668-73.
144. Bailey HD, Bower C, Krishnawamy J, Coates HL. Newborn hearing screening in Western Australia. *Med J Aust*. 2002;177:180-5.

145. Geffner D. The development of language in young hearing impaired children. In: Leavitt H, McGarr N, Geffner D, editors. Development of language and communication skills in hearing impaired children. Rockville: American Speech-Language-Hearing Association; 1987:25-35.
146. Telian SA, Zimmerman-Phillips S, Kileny PR. Successful revision of failed cochlear implants in severe labyrinthitis ossificans. *Am J Otol* 1996;17:53-60.
147. Manrique M. *Implantes Cocleares*. Barcelona: Ed Masson;2002.
148. Chouard CH, Koca E, Meyer B, Jacquier I. Test of electrical stimulation of the round window. Diagnostic and prognostic value of the rehabilitation of total deafness by cochlear implant. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1994;111(2):75-84.
149. Nikolopoulos TP, Mason SM, O'Donoghue GM, Gibbin KP. Integrity of the auditory pathway in young children with congenital and post-meningitis deafness. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1999;108:327-330.
150. Luxford WM. Implantación coclear en oídos con malformaciones congénitas. En A. H. Manuel Manrique, *Implantes cocleares*. Barcelona: Masson;2002. p.229-234.
151. De Paula C. *Aplasia e hipoplasia de nervio auditivo: correlación anatómico-funcional*. [Tesis Doctoral]. Valencia: Departamento de Cirugía y sus especialidades. Universidad de Valencia;2014.

152. Adunka OF, Jewells V, Buchman CA. Value of computed tomography in the evaluation of children with cochlear nerve deficiency. *Otol Neurotol* 2007;28:597-604.
153. Zanetti D, Guida M, Barezzani MG, et al. Favorable outcome of cochlear implant in VIIIth nerve deficiency. *Otol Neurotol* 2006;27:815-23.
154. Henderson E, Wilkins A, Huang L, Kenna M, Gopen Q. Histopathologic investigation of the dimensions of the cochlear nerve canal in normal temporal bones. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75:464-7.
155. Bamiou DE, Phelps P, Sirimanna T. Analysis of temporal bone computerized tomography results in bilateral sensorineural hearing loss. *Arch Dis Child* 2000;82:257-60.
156. Song MH, Kim SC, Kim J, Chang JW, Lee WS, Choi JY. The cochleovestibular nerve identified during auditory brainstem implantation in patients with narrow internal auditory canals: can preoperative evaluation predict cochleovestibular nerve deficiency? *Laryngoscope*.2011;121(8):1773-9.
157. Shelton C, Luxford WM, Tonokawa LL, Lo WW, House WF. The narrow internal auditory canal in children: a contraindication to cochlear implants. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1989;100:227-231.
158. Bamiou DE, Worth S, Phelps P, Sirimanna T, Rajput K. Eighth nerve aplasia and hypoplasia in cochlear implant candidates. *Otol Neurotol* 2001;22:492-6.

159. Nevison B, Laszig R, Sollmann WP, Lenarz T, Sterkers O, Ramsden R et al. Results from a European clinical investigation of the Nucleus multichannel auditory brainstem implant. *Ear Hear* 2002;23:170-183.
160. Colletti V, Carner M, Miorelli V, Guida M, Colletti L, Fiorino F. Auditory brainstem implant (ABI): New frontiers in adults and children. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005;133:126-138.
161. Thai-Van HT, Fraysse B, Berry I, Berges C, Deguine O, Honegger A, Sevely A, et al. Functional magnetic resonance imaging may avoid misdiagnosis of cochleovestibular nerve aplasia in congenital deafness. *Am J Otol.* 2000;21:663-70.
162. Zhang Z, Li Y, Hu L, Wang Z, Huang Q, Wu H. Cochlear implantation in children with cochlear nerve deficiency: a report of nine cases. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2012;76(8):1188-95.
163. Beltrame MA, Bonfioli F, Frau GN. Cochlear implant in inner ear malformation: double posterior labyrinthotomy approach to common cavity. *Adv Otorhinolaryngol* 2000;57:113-9.
164. Incesulu A, Vural M, Erkam U, Kocaturk S. Cochlear implantation in children with inner ear malformations. *Int J Ped Otorhinolaryngol* 2002;65:171-9.

165. Buchman CA, Copeland BJ, Yu KK, Brown CJ, Carrasco VN, Pillsbury HC 3rd. Cochlear implantation in children with congenital inner ear malformations. *Laryngoscope* 2004;114:309-16.

166. Eisenman DJ, Ashbaugh C, Zwolan TA, Arts HA, Telian SA. Implantation of the malformed cochlea. *Otol Neurotol* 2001;22:824-41.

167. Warren FM III, Wiggins RH III, Pitt C, Harnsberger HR, Shelton C. Apparent cochlear nerve aplasia: to implant or not to implant? *Otology and Neurotology*. 2010;31(7):1088-1094.

168. Walton J, Gibson WP, Sanli H, Prelog K. Predicting cochlear implant outcomes in children with auditory neuropathy. *Otol Neurotol* 2008;29:302-9.

169. Song MH, Bae MR, Kim HN, Lee WS, Yang WS, Choi JY. Value of intracochlear implantation in patients with narrow internal auditory canal. *Laryngoscope* 2010;120:1625-31.

170. Tucci DL, Telian SA, Zimmerman-Phillips S, Zwolan TA, Kileny PR. Cochlear implantation in patients with cochlear malformations. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121:833-8.

171. Teagle HF, Roush PA, Woodard JS, Hatch DR, Zdanski CJ, Buss E et al. Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Ear Hear* 2010;31:325-35.

172. Buchman CA, Roush PA, Teagle HF, Brown CJ, Zdanski CJ, Grose HJ. Auditory neuropathy characteristics in children with cochlear nerve deficiency. *Ear Hear* 2006; 27: 399-408.
173. Valero J, Blaser S, Papsin BC, James AL, Gordon KA. Electrophysiologic and behavioral outcomes of cochlear implantation in children with auditory nerve hypoplasia. *Ear Hear* 2012;33:3-18.
174. Cushing SL, Papsin BC, Gordon KA. Incidence and characteristics of facial nerve stimulation in children with cochlear implants. *Laryngoscope* 2006;116:1787-91.
175. Cushing SL, Papsin BC, Strantzas S, Gordon KA. Facial nerve electromyography: A useful tool in detecting nonauditory side effects of cochlear implantation. *J Otolaryngol Head Neck Surg* 2009;38:157-65.
176. Bradley J, Beale T, Graham J, Bell M. Variable long-term outcomes from cochlear implantation in children with hypoplastic auditory nerves. *Cochlear Implants Int* 2008;9:34-60.
177. Ito J, Sakota T, Kato H, Hazama M, Enomoto M. Surgical considerations regarding cochlear implantation in the congenitally malformed cochlea. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1999 Oct;121(4)495-8.

178. Oker N, Loundon N, Marlin S, Rouillon I, Leboulanger N, Garabédian EN.
Bilateral implantation in children with cochleovestibular nerve hypoplasia. *Int J Pediatr
Otorhinolaryngol* 2009; 73: 1470-3.

VIII. ANEXO

1. ABREVIATURAS Y ACRÓNIMOS:

ABI: Auditory Brainstem Implant.

BCN: Bayonet Neil-Concelman.

CCEs: Células ciliadas externas.

CCIs: Células ciliadas internas.

CI: Colículo inferior.

CAE: Conducto auditivo externo.

CAI: Conducto auditivo interno.

COS: Complejo olivar superior.

CGM: Cuerpo geniculado medial.

dB: Decibelios.

DIB: Diagnostic Interface Box.

EABR: Electrical Auditory Brainstem Response.

ECoG: Electrocoqueografía.

Hz: Hercios.

HNS: Hipoacusia neurosensorial.

IC: Implante coclear.

K Ω : kilohms.

μ A: Microamperios.

MC: Microfónicos cocleares.

μ s: Microsegundos.

μ V: Microvoltio.

ms: Milisegundos.

nC: Nanoculombios.

NA: Nervio auditivo.

NCs: Núcleos cocleares.

PC: Personal computer

PA: Potencial de acción.

PS: Potencial de sumación.

PTCEE: Potenciales de tronco cerebral eléctricamente estimulados.

PEA: Potenciales evocados auditivos.

PEAee: Potenciales evocados auditivos de estado estable.

PEALM: Potenciales evocados auditivos de latencia media.

PEALL: Potenciales evocados auditivos de latencia larga.

PEATC: Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral.

Qu: Unidades de carga eléctrica.

RF: Radiofrecuencia.

RM: Resonancia magnética.

SNC: Sistema nervioso central.

TC: Tomografía computerizada.

TTL: Transistor transistor logic.

VR: Ventana redonda.

2. ÍNDICE DE FIGURAS Y TABLAS.

Figura 1: Evolución del Romboencéfalo.

Figura 2: Canal Coclear.

Figura 3: paquete acústico facial.

Figura 4: principales vías ascendentes del sistema auditivo.

Figura 5: Potenciales evocados auditivos.

Figura 6: Registro normal de una ECoG .

Figura 7: Esquema anatómico del CAI.

Figura 8: RM de un CAI de configuración normal.

Figura 9: Ejemplo Casselman tipo I.

Figura 10: Ejemplo. Casselman tipo IIA.

Figura 11: Ejemplo Casselman tipo IIB.

Figura 13: Equipo de estimulación.

Figura 14: DIB II (Diagnosis interface box) MED-EL.

Figura 15: Bobina de programación.

Figura 16: Dispositivo IMPLANT BOX MED-EL.

Figura 17: Condiciones de estimulación desde el software MAESTRO MED-EL

Figura 18: Condiciones de estímulo.

Figura 19: Electrodo “de bola” utilizado para la estimulación monopolar.

Figura 20: Electrodo utilizado para la estimulación bipolar.

Figura 21: Colocación del electrodo bipolar dentro de la ventana redonda.

Figura 22: Equipo de recogida de PEA. Dispositivo Navigator PRO. Bio-logic.

Figura 23: Parámetros de registro Navigator Pro. Bio-logic.

Figura 24: Parámetros de estímulo Navigator Pro. Bio-logic.

Figura 25: Parámetros del amplificador Navigator Pro. Bio-logic.

Figura 26: Electrodo de recogida de aguja colocados en el paciente y conectados al dispositivo Navigator Pro. Bio-logic.

Figura 27: disposición de los electrodos en la superficie craneal del paciente para el registro de PTCEE sobre VR.

Figura 28: Dispositivo donde se insertan los electrodos de recogida del Navigator Pro. Bio-logic.

Figura 29: Elementos accesorios empleados en el registro de PTCEE: A. Trigger. B. Filtro de radiofrecuencia. C. Jumper o cable puente.

Figura 30: Montaje entre la caja de RF y los cables puente.

Figura 31: Estudio preimplante en pacientes pediátricos con HNS severa-profunda y bilateral.

Figura 32: Exposición de la ventana redonda a través de la timpanotomía posterior. 1. Cocleostomía; 2. Ventana redonda.

Figura 33: Introducción de los datos del nuevo paciente.

Figura 34: Telemetría de impedancia del electrodo estimulador.

Figura 35: disposición de los electrodos en la superficie craneal del paciente para el registro de PTCEE a través del IC.

Figura 36: Distribución por sexo.

Figura 37: Distribución por oído estimulado.

Figura 38: Reproducibilidad en los registros durante todo el tiempo de promediación.

Figura 39: Ondas V visibles entre los 3 y los 5,5 mseg.

Figura 40: Registros de PTCEE. Se observa el aumento de latencia con la disminución de la carga eléctrica.

Figura 41: Registros de PTCEE. Se observa el aumento de latencia con la disminución de la carga eléctrica.

Figura 42: Registros de PTCEE en donde el resto de ondas están ausentes.

Figura 43: PTCEE en varón de 40 años con HNS progresiva.

Figura 44: PTCEE en varón de 44 años con HNS tras sordera súbita.

Figura 45: PTCEE en varón 53 años con HNS tras mediación ototóxica en OI.

Figura 46: PTCEE en varón 26 años con HNS progresiva.

Figura 47: PTCEE en mujer de 50 años con HNS progresiva.

Figura 48: PTCEE en mujer de 50 años con HNS progresiva en OD.

Figura 49: Respuesta positiva en varón de 56 años con HNS progresiva.

Figura 50: Pacientes con respuestas débiles.

Figura 51: Pacientes con respuestas negativas.

Figura 52: porcentaje de respuestas encontradas en todos los pacientes según la carga eléctrica empleada.

Figura 53: latencias medias y rango en función de la carga eléctrica empleada.

Figura 54: Varón de 2 años con HNS congénita. PTCEE extracocleares en OD.

Figura 55: Varón 53 años con HNS postraumática. PTCEE extracocleares en OI.

Figura 56: Mujer 39 años con HNS idiopática progresiva. PTCEE extracocleares en OI.

Figura 57: Varón 3 años con HNS congénita. PTCEE extracocleares en OI.

Figura 58: Varón 3 años con HNS congénita. PTCEE extracocleares en OD.

Figura 59: Varón 4 años con HNS congénita. PTCEE extracocleares en OD.

Figura 60: Varón 48 años con HNS súbita bilateral. PTCEE extracocleares en OD.

Figura 61: Mujer de 65 años con HNS progresiva. PTCEE extracocleares OI

Figura 62: Varón 56 años con HNS idiopática progresiva. PTCEE extracocleares en OD.

Figura 63: Varón 48 años con HNS súbita bilateral. PTCEE extracocleares en OD.

Figura 64: Protocolo de actuación ante pacientes con aplasia vs hipoplasia de NA.

Figura 65: Clasificación de los pacientes en función de la uni o bilateralidad y según la Clasificación de Casselman.

Figura 66: porcentaje de pacientes con aplasia/hipoplasia de NA a los que se les realizaron PTCEE sobre VR.

Figura 67: Ausencia de nervio coclear bilateral. Nervios cocleovestibulares comunes presentes. Diámetro normal de ambos casi.

Figura 68: Niña de 3 años con HNS congénita. PTCEE extracocleares en OD. Casselman tipo IIB.

Figura 69: Niña de 3 años con HNS congénita. PTCEE intracocleares en OD. Casselman tipo IIB.

Figura 70: Imágenes de TC (A) y RM (B): Casselman tipo I bilateral.

Figura 71: Niña de 2 años con HNS congénita. PTCEE extracocleares en OD. Casselman tipo I.

Figura 72: Niña de 2 años con HNS congénita. PTCEE intracocleares en OD. Casselman tipo I.

Figura 73: Imágenes paciente Casselman tipo IIA. Flecha blanca: estenosis del CAI con ausencia de nervio coclear.

Figura 74: Niño de 8 meses con HNS congénita. PTCEE extracocleares en OD. Casselman tipo IIA.

Figura 75: Niño de 8 meses con HNS congénita. PTCEE intracocleares en OD. Casselman tipo IIA.

Figura 76 registro de PTCEE transtimpánicos en una niña de 3 años de edad.

Tabla 1: Etiología HNS

Tabla 2: Porcentaje de respuestas en función de las condiciones de estimulación.

Tabla 3: Porcentaje de respuestas en función del tipo del tipo de estimulación empleada.

Tabla 4: Clasificación de Casselman en pacientes sometidos a PTCEE.

Tabla 5: Número de casos sometidos a estimulación eléctrica sobre VR y resultados tras el tipo de implante empleado.

Tabla 6: Resultados del implante en función del resultado obtenido en los PTCEE.

Tabla 7: Cuadro resumen de las medias de las latencias obtenidas en el grupo control y en los casos con aplasias de NA.