

Neuropatía auditiva

Peñaloza López YR,¹ Arias Velásquez M,² Altamirano González A,³ García-Pedroza F⁴

RESUMEN

Introducción: El objetivo de esta revisión es discutir el estado de conocimiento actual sobre la neuropatía auditiva.

Desarrollo: Se consideran las controversias que existen actualmente en torno a la definición y conceptos inherentes al término neuropatía desincronización auditiva. Se comentan sus manifestaciones clínicas y la relación hasta ahora conocida con otras entidades clínicas auditivas y extraauditivas. Se justifica el no considerar a la neuropatía propiamente en el grupo de los trastornos del procesamiento central auditivo. Se hacen algunos señalamientos por cuanto a su frecuencia y se mencionan algunas orientaciones para su atención y manejo rehabilitatorio. **Conclusión:** En esta revisión se analizan los elementos clínicos y audiológicos hasta ahora considerados para identificar y rehabilitar la neuropatía auditiva.

Palabras clave: audiología, desincronización auditiva, neuropatía auditiva, rehabilitación, trastorno auditivo.

Rev Mex Neuroci 2005; 6(1):

Auditory neuropathy

ABSTRACT

Introduction: The objective of this review is to discuss the state of current knowledge on the auditory neuropathy.

Development: We consider the controversies that exist at the moment around the definition and inherent concepts to the term neuropathy or auditory dys-synchrony. Their clinical manifestations are commented as well as the relationship with other auditory and extra-auditory clinical entities. It is justified not considering properly the neuropathy in the group of the dysfunctions of the auditory central processing. Some aspects about their frequency are remarked and some guidelines for their attention and handling rehablithy are mentioned. **Conclusion:** In this review the current clinical and audiological features are analysed in order to identify and t rehabilitate the auditory neuropathy.

Key words: Audiology, auditory dys-synchrony, auditory neuropathy, rehabilitation, auditory dysfunction.

Rev Mex Neuroci 2005; 6(1):

Objetivo

El objetivo de este trabajo es discutir el estado del conocimiento actual acerca de la neuropatía auditiva.

Antecedentes

La neuropatía auditiva es una condición anormal de la audición que ha sido posible evidenciar en los últimos años del siglo XX. Al momento actual, se está trabajando sobre el concepto y denominación apropiados de la neuropatía auditiva. Ha

sido descrita con diversos patrones de hipoacusia y caracterizada por la preservación de la función de las células pilosas externas, a pesar de la ausencia o anormalidad en las respuestas en los potenciales provocados auditivos del tallo cerebral (PEATC).¹

La denominación más aceptada actualmente sigue siendo de neuropatía auditiva. Es evidente que se trata de una denominación muy genérica que puede incluir diversas anormalidades que afecten al nervio auditivo a lo largo de la vida del individuo y no sólo existe esa generalidad, sino que también es posible que el nervio se encuentre alterado en diferentes partes de su extensión, por múltiples etiologías. Ambas condiciones generan cambios y subcategorías que seguramente requieren de múltiples acuerdos y de profundizar en su estudio.

Definición

Es frecuente que también se denomine como desincronía auditiva con la consecuente implicación fisiológica en superación al concepto anatómico.² Rapin recientemente comentó que considera que el término neuropatía es inadecuado porque denota un proceso desmielinizante axonal con algunas variantes, a menos que se tenga evidencia de que

1. Maestra en Rehabilitación Neurológica, Jefa del Laboratorio de Procesos Centrales de la Audición del Instituto de la Comunicación Humana-CNR.
2. Médica Especialista en Comunicación, Audiología y Foniatría, Instituto de la Comunicación Humana-CNR.
3. Médica Residente de tercer año en Comunicación, Audiología y Foniatría, Instituto de la Comunicación Humana-CNR.
4. Maestro en Salud Pública, Jefe del Servicio de Neuroepidemiología del Instituto de la Comunicación Humana-CNR.

Correspondencia:

Mtra. Yolanda R. Peñaloza López

Ave. México-Xochimilco No. 289, Col. Arenal de Guadalupe. Tlalpan, México, D.F. C.P. 14389. Teléfono: 5999-1000 Ext. 19206.

correo electrónico: yploza@hotmail.com

el daño se encuentre en las células ganglionares, en sus axones o en la totalidad del octavo par craneal en su conjunto. Rapin³ también opina que el término neuropatía está excluyendo lo que acontece en el sistema nervioso auditivo central.

Conceptos anatomopatológicos

Rapin (2003) y Ohwatari y cols. (2001)^{3,4} discuten el caso de un niño de cinco años de edad, con sordera profunda unilateral para tonos puros y ausencia de potenciales del tallo cerebral, pero con muy adecuadas emisiones otoacústicas transitorias y por productos de distorsión del lado problema. Con base en lo anterior, plantean que el daño debe estar localizado entre las células pilosas internas, las fibras primarias aferentes o sus sinapsis, las células ganglionares espirales de la cóclea y las fibras acústicas, o puede estar basado en una combinación de todas esas áreas. Lesinski-Schiedat y cols. (2001)⁵ coinciden en las apreciaciones sobre las posibles localizaciones de las alteraciones estructurales.

Conceptos fisiopatológicos

Atendiendo a que las emisiones otoacústicas están presentes, se asume que las células pilosas externas no tienen manifestaciones de daño. Al momento de conocimiento sobre esta entidad patológica no es posible precisar sobre el estado funcional de las células pilosas internas ni es posible descartar una localización presináptica. En un modelo experimental, Harrison (1998)⁶ provocó una pérdida selectiva de las células pilosas externas en animales tratados con ototóxicos. En este modelo Harrison registró la microfónica coclear, así como las emisiones otoacústicas con normalidad mientras que los potenciales provocados del tallo cerebral se obtenían alterados.⁷⁻¹¹

Manifestaciones clínicas

Los síntomas predominantes son los defectos en la discriminación de la palabra, el individuo afectado se comporta como hipoacúsico. La evaluación audiológica revela diversas complejidades, que han connotado a esta entidad clínica en forma muy particular.

La conducta auditiva del paciente se manifiesta más comprometida que lo que denuncia el audiograma. Este hecho se refleja también en la discriminación de la palabra en el estudio audiológico que denuncia resultados más precarios de los esperados respecto al audiograma tonal.⁸

Es frecuente que existan como antecedentes condiciones perinatales o posnatales, a lo largo de la vida del sujeto afectado que denuncien la posible participación de agentes nocivos para el nervio auditivo, tales como agentes metabólicos, hipoxia,⁵ hiperbilirrubinemia neonatal,¹² algunos agentes

ototóxicos, carboplatino o infecciosos como pueden ser agentes virales (parotiditis), así como genéticos.¹³

Se han reportado familias de gitanos con neuropatía auditiva, vestibular, motora y sensorial. El patrón de herencia se determinó con base en los estudios realizados como de tipo autosómico recesivo en estos casos. El locus del gene se localizó en el brazo largo del cromosoma 8 (8q24), la enfermedad comenzó con una discapacidad motora progresiva desde la infancia, manifestándose la hipoacusia en la segunda década de la vida.^{11,14}

En relación con la etiología, la relación causa-efecto no siempre es evidente, particularmente cuando se trata del niño. Shivashankar y cols. (2003) en un estudio de 24 casos de una institución de tercer nivel en la India, en los que realizó evaluación audiológica que fue característica para la conclusión diagnóstica de neuropatía auditiva, pero sin lograr evidencia de alteración neurológica. Asimismo, no localizó los agentes etiológicos por lo que hizo la propuesta de denominar a esta condición como neuropatía auditiva primaria. Sheyholeslami y cols. (2001)¹⁵ considera que aunado a la presencia aislada de esta entidad audiológica se aprecia que parece no ser parte de una condición neuropatológica generalizada.

La neuropatía auditiva, sin embargo, puede presentarse también relacionada con procesos desmielinizantes que afectan otros nervios, teniendo así expresiones además de auditivas, también vestibulares, oculares o motoras.^{16,17} Entre estos casos de neuropatía desmielinizante sistémica se aducen factores de herencia alterada localizados en el brazo largo del cromosoma 8¹¹ e incluso se plantea la mayor sensibilidad al daño neural auditivo por hiperbilirrubinemia en proporciones no usualmente agresivas para casos en que por factores hereditarios tienen mayor sensibilidad al daño.

Relación con otras patologías auditivas

En Beijin, Wang y cols. (2003)¹³ estudiaron cuatro pedigrís de familias con casos de neuropatía auditiva. En esta experiencia se concluyó, en una de las familias, que la forma de transmisión fue ligada al cromosoma X en tanto que fue de tipo recesivo en las otras tres familias. El comportamiento audiológico en ambos casos es el típico de neuropatía auditiva. La instalación del trastorno auditivo en estos casos tuvo lugar entre los 10 y los 16 años. Ninguno de los casos tuvo otra patología asociada. En estos casos se apreció evidente heterogeneidad clínica y genética.

Varga y cols. (2003)¹⁸ han reportado cuatro familias con neuropatía auditiva recesiva no sindrómica,

en las que los estudios de biología molecular reportan mutaciones en el gen otoferlin (OTOF).¹⁹

Es interesante observar que en otros casos que hemos conocido por las implicaciones frecuentes y relacionadas con daño en el receptor coclear, como es en el síndrome de Waardenburg. Jutras (2003)²⁰ reportó dos casos de este síndrome de hermanos de tres semanas y 11 meses de edad, respectivamente, portadores de hipoacusia de severa a profunda bilateral, con EOA robustas de ambos lados, sin potenciales del tallo cerebral en un caso, en tanto que en el segundo, los potenciales auditivos centrales no fueron concluyentes.

Expresiones audiológicas

En el niño, la instalación temprana ocasiona limitación para el desarrollo del lenguaje como en el caso de los trastornos auditivos de tipo coclear. Sin embargo, existen algunos patrones particulares por cuanto a que el niño logra discriminar con mayor facilidad algunos estímulos no verbales. Los umbrales tonales se encuentran alterados en grado variable, por hipoacusia que puede ser superficial hasta severa e incluso hay algunas observaciones de hipoacusia profunda.^{4,5} Los umbrales tonales pueden mostrar evolución hacia el deterioro progresivo o bien mostrar fluctuaciones.

Lesinsky y cols. (2001), así como Starr y cols. (1996) reportaron el comportamiento de la audiometría tonal en 10 casos, en que observaron la variación de los umbrales. Así mismo, en esta casuística en cinco pacientes se afectaron predominantemente las frecuencias graves, en tres pacientes el perfil fue plano y en dos pacientes el patrón mostró alteración predominante para las frecuencias altas. La condición de neuropatía auditiva puede ser unilateral o bilateral e incluso puede coexistir con un trastorno totalmente coclear contralateral.¹¹

La captación de la palabra muestra franca discrepancia respecto a los umbrales tonales, especialmente si la información se aporta inmersa en ruido.^{15,21}

Son dos las pruebas audiológicas que han dado una evidencia contundente sobre esta entidad clínica: las emisiones otoacústicas y los potenciales auditivos provocados del tallo cerebral (PPATC). Si bien es indispensable para el diagnóstico audiológico integral contar con la audiometría tonal, la discriminación de la palabra, las pruebas de la imitación acústica, especialmente los reflejos acústicos, la electrocoqueografía y los potenciales de latencia media.²²

Las emisiones otoacústicas (EOA) utilizadas para el diagnóstico de esta entidad clínica son las transitorias y/o por productos de distorsión²³ que están presentes como corresponde a la función adecuada

de las células pilosas externas del órgano de Corti. Las EOA descritas por Kemp en 1978, son sonidos débiles emitidos por la cóclea, ya sea en forma espontánea o en respuesta a una señal acústica. Estas emisiones son generadas por movimientos activos de las células pilosas externas y permanecen intactas aun después de la sección del nervio auditivo. Antes de que se describieran estas emisiones y se hiciera su aplicación para la evaluación de la función de las células pilosas, se utilizaron los potenciales microfónicos cocleares generados en respuesta a señales acústicas. Pero como la microfónica coclear en los sujetos humanos es difícil de determinar por la susceptibilidad de contaminarse con artefactos electroacústicos, no se han usado como pruebas clínicas de uso rutinario.²⁴

En estos casos de neuropatía auditiva, las emisiones otoacústicas están presentes como corresponde a una función adecuada de las células pilosas externas del órgano de Corti.

El grupo del Kresge Hearing Research Laboratory, del Departamento de Otorrinolaringología en la Universidad del Estado de Luisiana en los Estados Unidos,^{25,26} ha realizado las descripciones audiológicas de la neuropatía auditiva. Ellos, a través de numerosas publicaciones, han hecho evidente que en estos casos existen emisiones otoacústicas y microfónica coclear, pero pueden no existir reflejos musculares del oído medio a pesar de que los timpanogramas sean normales y en los potenciales provocados del tallo cerebral se identifica la carencia de organización sincrónica a estímulos de tipo click, así como la carencia de MLD (masking level differences) o sea el nivel diferencial de los umbrales enmascarados entre So-No y S180- No.

Hood (2003) reporta en estos casos las deficiencias en el reflejo olivococlear en suma a las alteraciones anteriores, evidenciada por la precaria supresión de las emisiones otoacústicas transitorias. Los cambios en las emisiones en presencia de ruido supresor se presume que son modulados a través de la vía eferente del reflejo olivococlear. Las fibras eferentes viajan desde el complejo olivar en el tallo cerebral a través del nervio vestibulo coclear (VIII par craneal), hacia la cóclea. De este haz, la fracción de origen medial termina en las células pilosas externas. El efecto supresor que estudiaron Berlin y su grupo (2003) se fundamenta en que el haz medial olivococlear tiene fibras cruzadas y no cruzadas.

La mayoría de los estudios de supresión de las emisiones otoacústicas transitorias (EOAT) han usado ruido contralateral²⁶ y ha mejorado el efecto supresor empleando algunas variantes al método de enmascaramiento. En éste, el enmascarador precede al click o el estallido tonal que evoca la emisión otoacústica. Además, para el estudio del efecto su-

presor se ha empleado enmascarador ipsilateral, contralateral y binaural. Las pruebas de estos autores sobre las EOAT en sujetos normales han hecho evidente que el efecto supresor es mayor sobre el haz olivococlear medial, cuando el estímulo se aplica en forma binaural.

Sobre los casos de neuropatía auditiva unilateral y su comportamiento en las pruebas de supresión de las emisiones otoacústicas, Hood 2003,²⁷ hace referencia al caso de un niño de 12 años de edad, en quien se sospecharon alteraciones en los procesos centrales de la audición. Él manifestaba en el audiograma audición normal derecha y anacusia izquierda, sin captación fonémica del lado afectado, siendo ésta normal del lado opuesto. Las EOA fueron normales de ambos lados, así como las microfónicas cocleares. Los potenciales del tallo cerebral fueron normales para el lado derecho y ausentes del lado izquierdo. En la evaluación de la supresión de las EOAT, se apreció que siempre que se evaluó el oído derecho en la modalidad binaural, ipsilateral derecha o contralateral izquierda, se hizo evidente la supresión de las EOAT, en tanto que la supresión estuvo modificada sólo cuando se registraron las EOAT en el oído izquierdo, para estímulo binaural y ligeramente con el estímulo ipsilateral. Comenta Hood que la similitud en la amplitud entre las condiciones en que se evalúa la supresión en el oído izquierdo para la aplicación del enmascarador en forma contralateral y la binaural sugieren que en este caso sólo el oído derecho está procesando el estímulo supresor efectivamente, por lo que concluye que la condición fisiopatológica que subyace a la ausencia del reflejo olivococlear probablemente se debe a una deficiencia aferente.

En el caso de la carencia de reflejos musculares del oído medio, que también puede apreciarse en esta entidad clínica, la fisiopatología parece ser por limitaciones en la aferencia. Se hace hincapié que cuando esta contracción muscular es propiciada por la estimulación no acústica, como la estimulación táctil facial, en casos de neuropatía auditiva, se aprecia la contracción muscular.²⁶

Procesos centrales de la audición y neuropatía auditiva

En materia de procesos centrales de la audición, sabemos que en los Estados Unidos consideran a éste un término superado por el de procesos de la audición únicamente. La neuropatía auditiva no es considerada como alteración específica de los procesos centrales de la audición.

La opinión de Kaga y cols. (2002)²⁸ es que no conocemos las características precisas de la percepción auditiva en los pacientes con neuropatía auditiva. Kaga y cols.²⁸ reportan sus observaciones

en un niño de siete años de edad, diestro, que aquejaba retardo en la adquisición del lenguaje con sospechas de inhabilidad del aprendizaje verbal. Él podía hablar, repetir y leer, pero no podía comprender plenamente lo que se le preguntaba. En la escala de Wechsler calificó V-IQ 53, E-IQ 118 y T-IQ de 81. El audiograma tonal fue normal, la prueba de discriminación de la palabra estuvo muy deficiente. Él pudo discriminar sonidos ambientales con apoyo visual. Diferenció variaciones de intensidad, pero no de tiempo. Estas características audiológicas son muy similares a las de los pacientes con lesiones hemisféricas, concretamente hay parecido con los pacientes afectados de agnosia auditiva. Los siguientes hallazgos audiológicos dieron mayor información sobre el asunto: en los PPATC no se encontró respuesta a 90 dB para estímulos de tipo click de polaridad alterna ni para burst tonales. Las EOA, así como el electrococleograma fueron normales. Estuvieron presentes Pa de los potenciales medios y N1 de los potenciales corticales. Éste es el caso típico en que con función auditiva periférica adecuada, en contraposición se identifica una carencia de PPATC. Esta particularidad es una evidencia muy objetiva de la neuropatía auditiva bilateral. Kaga y cols.²⁸ llaman la atención hacia el cuidado que los profesionales en el área deben tener en la identificación de estos casos, cuando los niños son diagnosticados con retardo del lenguaje.

Otro punto de controversia se hace evidente respecto al comportamiento de la discriminación de los dígitos en las pruebas dicóticas. Shivashankar y cols. (2003)⁸ apreciaron aceptable discriminación del material fonético conformado por sílabas en ambiente silencioso, pero no así para la discriminación de los dígitos que se apreció notablemente más baja en su puntuación.⁸

Otro de los recursos que desde hace varias décadas se ha empleado para el estudio de los procesos centrales de la audición es la prueba de la palabra inmersa en ruido. Katz hace uso frecuente de esta prueba como base para el discernimiento de las cuatro variantes en que él clasifica los procesos centrales de la audición alterados en el niño.²⁹ Sobre este particular, Krauss y cols. (2000)³⁰ describen el caso de una mujer con umbrales para tonos puros normales, en tanto que por diversas pruebas caracterizaba un estado de disincronía de origen neural. Ellos abarcan un amplio rango de habilidades perceptuales auditivas y respuestas neurofisiológicas al sonido proveyendo nueva información que vincula la sincronía neural con la percepción auditiva e ilustran que la existencia de un octavo par en función óptima, aunado a la sincronía observada en el tallo cerebral no parecen ser esenciales para la comprensión de la palabra en ambiente silencioso. Concluyen, sin

embargo, que la sincronía es fundamental para la comprensión de la palabra en ambiente ruidoso.

Las aplicaciones audiológicas del estudio de los potenciales provocados desde la corteza cerebral son analizadas por Cone-Wesson y Wunderlich (2003).³¹ Ellos aprecian que la presencia de potenciales auditivos corticales en niños con neuropatía auditiva parece indicar las habilidades auditivas residuales observadas en estos casos. Enfatizan también la utilidad de estos procedimientos para evaluar la percepción y discriminación del habla.

Frecuencia y comportamiento por edad

Sininger (2002)²² reporta que uno de cada diez pacientes con hipoacusia tiene neuropatía auditiva y tres de cada 1,000 neonatos con factores de riesgo, que incluye ingreso a cuidados intensivos, sufren esta condición. Se ha previsto que aun con los programas de tamiz auditivo aplicables a los recién nacidos, algunos casos de neuropatía auditiva se pueden pasar por alto, con base en los resultados de EOA normales.

La prevalencia no es conocida con exactitud, pero existen reportes de acuerdo con diversos estudios realizados. Por ejemplo, Davis y Hirsh¹¹ reportaron un caso de neuropatía auditiva por cada 200 pacientes con hipoacusia sensorineural, o bien 0.5 por 100.¹¹

Kraus y col.⁷ consideran que 15% de los pacientes con PEATC ausentes corresponden a esta patología. Mientras que Rance y col. (1999)³² atribuyen esta condición a 11% de su población con hipoacusia permanente o bien uno en 433 (0.2%) en niños de riesgo para hipoacusia. Berlin³³ en sus últimos reportes, considera que 10% de los pacientes con problemas de lenguaje e hipoacusia presentan esta entidad.

Madden y cols. (2002)¹¹ realizaron un estudio durante un periodo de ocho años y encontraron 22 casos de neuropatía auditiva en una población de 428 niños con hipoacusia. En este estudio la edad media de presentación fue de 17 meses (en un rango de uno a cinco años), nueve de ellos fueron del género masculino y 13 del femenino, dieciocho casos fueron de raza blanca y cuatro africanos. La prevalencia calculada en este estudio fue de 5.1%, sin embargo, la casuística total del área de trabajo indica una prevalencia de 10% por año en pacientes con hipoacusia.

El manejo o el tratamiento

Seguramente, cuando se hayan dilucidado las características puntuales que caracterizan las variantes patogénicas de esta entidad audiológica, se podrán definir también varios de los enfoques a se-

guir en cuanto a lo más adecuado en manejo y tratamiento.

Es útil sobre el particular para los audiólogos el apreciar los casos en forma individual y en qué grado una conducta auditiva está limitada. Hay también la recomendación de apreciar la tolerancia o intolerancia que tiene el caso individual al ruido.

La posición de algunos audiólogos en relación con el uso de amplificación es contundente en el sentido de contraindicarlo,³³ por el riesgo de producir un daño muy significativo a las células pilosas externas, las que como se ha puntualizado antes, se muestran funcionando adecuadamente en estos casos y conforme a lo que se manifiesta en los registros de las EOA. Berlin argumenta que el auxiliar auditivo no mejora la dificultad de sincronización que manifiestan estos casos, por lo que no se hace evidente la mejoría en la comprensión de la palabra, reconoce, sin embargo, que mejora la audición en ambiente ruidoso, mejoran los umbrales tonales y el estado de alerta. Sin embargo, otras publicaciones³² apoyan el uso de auxiliares auditivos por periodos cortos. En el Instituto de Otorrinolaringología Antoli Candela, de Madrid, el criterio es el uso monoaural del auxiliar auditivo con seguimiento estrecho sobre su beneficio real en torno al desarrollo del lenguaje. Madden y cols. (2002),¹¹ sugieren la práctica de audiometrías seriadas, dos o más de ellas para determinar la ganancia requerida. Posteriormente la vigilancia y ajustes progresivos conforme a la referencia de los padres respecto a la conducta auditiva del niño.

Respecto a los sistemas de frecuencia modulada, el aumento de la relación señal ruido que proporcionan estos sistemas son beneficiosos para el niño, principalmente en las escuelas. Son opciones de bajo riesgo para las células pilosas externas, atendiendo a que se usan niveles de amplificación mínima.⁷

Terapia del lenguaje

Es recomendable que todos los pacientes sean rehabilitados con logopedia, la cual es considerada como la terapia de elección. Como en todas las áreas de la rehabilitación, la precocidad en su instalación influye directamente en los mejores resultados. Todo ello confluye además en un beneficio no sólo en el lenguaje dentro de la expresión oral del niño, sino también en su aprendizaje escolar.^{7,33}

También es recomendable el uso del lenguaje signado, la lectura labiofacial y la comunicación vibrotáctil.⁷

Se requiere de abundar en el estudio de estos casos para crear criterios eficaces en cuanto a su manejo y tratamiento.

Implantes cocleares o implantes del tallo cerebral

Según Berlin (2003),³³ los implantes cocleares son útiles para activar las fibras nerviosas disponibles a partir de las células pilosas internas, o para sincronizar aquellos elementos neurales que no descargan de una manera apropiada. Agrega que es muy importante la terapia verbal auditiva previa y posterior al implante coclear. Existen diversas publicaciones que apoyan el uso del implante coclear en pacientes con neuropatía auditiva, incluyendo un estudio en que se implantaron con este procedimiento a pacientes con neuropatía auditiva por diversas etiologías, bajo el supuesto de que este procedimiento provee una estimulación eléctrica suprafisiológica al nervio auditivo mejorando la sincronía neural de los impulsos. La desincronía auditiva en el preoperatorio fue aparentemente restaurada en algún periodo en cinco pacientes postimplantados debido a la presencia de N1 en la telemetría de respuesta neural y la aparición de ondas II y V en los potenciales provocados del tallo cerebral.²³

Colleti y cols. (2004),³⁴ de Italia, han aplicado implantes del tallo cerebral en casos que han tenido resultados no favorables en la aplicación de implantes cocleares, por diversas causas entre las que ellos reportaron cinco casos, dos de ellos niños. En uno de los niños se identificó aplasia del nervio auditivo bilateral y en el otro neuropatía auditiva. Ellos describen un resultado favorable en la detección de sonidos y palabras a los dos meses del implante del tallo cerebral a diferencia de los resultados totalmente negativos observados con el implante coclear.

CONCLUSIÓN

La neuropatía auditiva continúa estudiándose para completar su caracterización clínico-audiológica. Su estudio requiere de un profundo análisis clínico y de la instauración técnica apropiada de los gabinetes audiológicos.

En esta revisión se mencionan los puntos cardinales clínico-audiológicos hasta ahora precisados para identificarla. A pesar de que la caracterización audiológica del cuadro clínico se encuentra bien definida, es necesario realizar más investigación en todas las áreas que le competen, pero sobre todo en relación con las medidas de control que incluyen su rehabilitación.

REFERENCIAS

1. Mason JC, De Michele A, Stevens C, Ruth RA, Hasisaki GT. Cochlear implantation in patients with auditory neuropathy of varied etiologies. *Laryngoscope* 2003; 113(1): 45-9.
2. Marco J, Morant A, Orts M, Pitarch MI, García J. Auditory neuropathy in children. *Acta Otolaryngol* 2000; 120(2): 201-4.

3. Rapin I, Gravel J. Auditory neuropathy: physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67(7): 707-28.
4. Ohwatari R, Fukuda S, Chida E, Matsumura M, Kuroda T, Kashiwamura M, Inuyama Y. Preserved otoacoustic emission in a child with profound unilateral sensorineural hearing loss. *Auris Nasus Larynx* 2001; 28(Suppl): S 117-20.
5. Lesinski-Schiedat A, Frohne C, Hemaoui I, Battmer RD, Lenarz T. Subjective deafness in case of peri-synaptic audiopathy. Isolated defects of the inner hair cells? *Laryngorhinootologie* 2001; 80(10): 601-4.
6. Harrison RV. An animal model of auditory neuropathy. *Ear Hear* 1998; 19(5): 625-78.
7. Tapia MC, Lirola A, Moro M, Antolí Candela F. Neuropatía auditiva en la infancia. *Acta Otorrinolaring Esp* 2000; 51(6): 482-9.
8. Shivashankar N, Satishchandra P, Shashikala HR, Gore M. Primary auditory neuropathy-an enigma. *Acta Neurol Scand* 2003; 108(2): 130-5.
9. Starr A, Sininger Y. Clinical characteristics of patients with auditory neuropathy. *Ann Neurol* 1998; 44(3): 473.
10. Doyle KJ, Sininger Y, Starr A. Auditory neuropathy in childhood. *Laryngoscope* 1998; 108: 1374-7.
11. Madden C, Rutter M, Hilbert L, Greinwald JH Jr, Choo DI. Clinical and audiological features in auditory neuropathy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 128(9): 1026-30.
12. Shapiro SM. Bilirubin toxicity in the developing nervous system. *Pediatr Neurol* 2003; 29(5): 410-21.
13. Wang Q, Gu R, Han D, Yang W. Familial auditory neuropathy. *Laryngoscope* 2003; 113(9): 1623-9.
14. Butinar D, Zidar J, Leonardis L, Popovic M, Kalaydjieva L, Angelicheva D, Sininger Y, Keats B, Starr A. Hereditary auditory, vestibular, motor, and sensory neuropathy in a Slovenian Roma (Gypsy) Kindred. *Ann Neurol* 1999; 46: 36-44.
15. Sheykholeslami K, Kaga K, Kaga M. An isolated and sporadic auditory neuropathy (auditory nerve disease): report of five patients. *J Laryngol Otol* 2001; 115(7): 530-4.
16. Ceranic B, Luxon LM. Progressive auditory neuropathy in patients with Leber's hereditary optic neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75(4): 626-30.
17. Kalaydjieva L, Nikolova A, Turnev I, Petrova J, Hristova A, Ishpekova B, Petkova I, Shmarov A, Stancheva S, Middleton L, Merlini L, Trogu A, Muddle JR, King RHM, Thomas PK. Hereditary motor and sensory neuropathy-Lom, a novel demyelinating associated with deafness in gypsies. *Brain* 1998; 121: 399-408.
18. Varga R, Kelly PM, Keats B, Leal SM, Cohn E, Kimberling WJ. Non-syndromic recessive auditory neuropathy is the result of mutations in the otoferlin (OTOF) gene. *J Med Genet* 2003; 40(1): 45-50.
19. Rodríguez-Ballesteros M, del Castillo FJ, Martín Y, Moreno-Pelayo MA, Morera C, Prieto F, et al. Auditory neuropathy in patients carrying mutations in the otoferlin gene (OTOF). *Hum Mutat* 2003; 22(6): 451-6.
20. Jutras B, Russell LJ, Hurteau AM, Chapdelaine M. Auditory neuropathy in siblings with Waardenburg's syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67(10): 1133-42.

21. Hood LJ, Berlin CI, Bordelon J, Rose K. Patients with auditory neuropathy/dys-synchrony lack efferent suppression of transient evoked otoacoustic emissions. *J Am Acad Audiol* 2003; 14(6): 302-13.
22. Sininger YS, Trautwein P. Electrical stimulation of the auditory nerve via cochlear implants in patients with auditory neuropathy. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 2002; 189: 29-31.
23. Shallop JK, Peterson A, Facer GW, Fabry LB, Driscoll CL. Cochlear implants in five cases of auditory neuropathy: postoperative findings and progress. *Laryngoscope* 2001; 111(4 Pt 1): 555-62.
24. Starr A, Picton T, Sininger Y, Hood L, Berlin C. Auditory neuropathy. *Brain* 1996; 119: 741-53.
25. Berlin C, Hood L, Rosser R. On renaming auditory neuropathy as auditory dys-synchrony. *Audiol Today* 2002; 13(6): 15-17.
26. Berlin C, Hood LJ, Hurley A, Wen H. Contralateral suppression of otoacoustic emissions: An index of the function of the medial olivococlear system. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 100: 3-21.
27. Hood L, Berlin C, Bordelon J, Rose K. Patients with auditory neuropathy/dys-synchrony lack efferent suppression of transient evoked otoacoustic emissions. *J Am Acad Audiol* 2003; 14(6): 302-13.
28. Kaga K, Kon K, Uno A, Horiguchi T, Yoneyama H, Inagaki M. Auditory perception in auditory neuropathy: clinical similarity with auditory verbal agnosia. *Brain Dev* 2002; 24(3): 197-202.
29. Katz J. Handbook of clinical audiology. En: *Valoración de los Procesos Centrales*. 4ª Ed. Edit. Williams & Wilkins; p. 197-256.
30. Krauss N, Bradlow AR, Cheatham MA, Cunningham J, King CD, Koch DB, Nicol TG, McGee TJ, Stein LK, Wright BA. Consequences of neural asynchrony: a case of auditory neuropathy. *J Assoc Res Otolaryngol* 2000; 1(1): 33-45.
31. Cone-Wesson B, Wunderlich Jr. Auditory evoked potentials from the cortex: audiology applications. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 11(5): 372-7.
32. Rance G, Beer DE, Cone-Wesson B, Shepherd RK, Dowell RC, King AM, Rickards FW, Clark GM. Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear Hear* 1999; 20(3): 238-52.
33. Berlin Ch, Morlet T, Hood LJ. Auditory neuropathy/dys-synchrony its diagnosis and management. *Pediatr Clin NA* 2003; 50: 331-40.
34. Colletti V, Fiorino FG, Carner M, Miorelli V, Guida M, Colletti L. Auditory brainstem implant as a salvage treatment after unsuccessful cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2004; 25(4): 485-96.

