

**UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
FACULTAD DE MEDICINA
ESCUELA DE TECNOLOGÍAS EN SALUD**

**TESIS PARA OPTAR AL GRADO DE
LICENCIATURA EN AUDIOLOGÍA**

Propuesta de guía de atención para el manejo diagnóstico y terapéutico de la neuropatía auditiva en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México de la Caja Costarricense de Seguro Social, San José, Costa Rica, durante el periodo de octubre 2019 y abril 2020.

Proponentes:

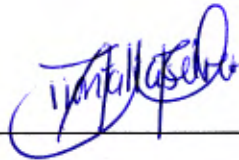
Katherine Melissa Aguilar Orozco B40117

María Natalia Molina Rodríguez B44348

Octubre, 2020

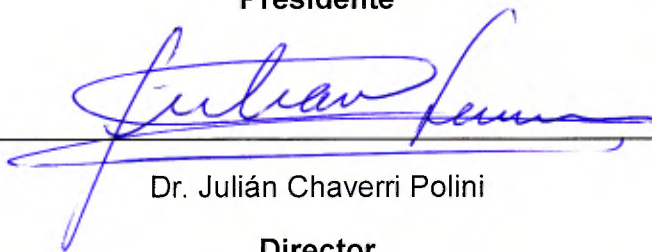
Hoja de aprobación

Este Trabajo Final de Graduación fue aceptado por la Escuela de Tecnologías en Salud de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado de Licenciatura en Audiología, el día 23 de octubre de 2020.



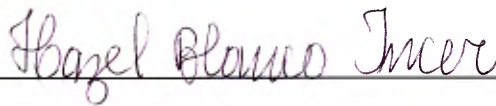
Mtra. Diana Fallas Rodríguez

Presidente



Dr. Julián Chaverri Polini

Director



PhD. Hazel Blanco Incer

Miembro del tribunal



Msc. Roxana Alvarado González

Miembro del tribunal



Msc. Karol Acosta Soto

Miembro del tribunal

Derechos de propiedad intelectual

Esta investigación es propiedad de Katherine Melissa Aguilar Orozco y María Natalia Molina Rodríguez. Se prohíbe su reproducción parcial o total sin autorización previa de las autoras. Para utilizar este documento se debe hacer la correcta referencia bibliográfica.

Dedicatoria

A Dios, por darme la fuerza para cumplir una de las metas más importantes de mi vida, por cuidar de mí en todo momento y por tantas bendiciones.

A mis papás, por ser mi apoyo incondicional, por inculcarme valores que no se aprenden en las aulas, por creer en mí, por enseñarme a no conformarme, a soñar en grande y por el gran esfuerzo de ambos para hacer este sueño realidad.

A mis hermanos, por ser tres de mis motivaciones más grandes, por impulsarme a dar lo mejor de mí, por apoyarme y por siempre traer tanta alegría a mi vida.

A mi novio, por ser esa persona incondicional, que con su amor y paciencia ha sido un apoyo fundamental en mi vida. Por motivarme, creer en mí, transmitirme tanta paz y recordarme cada día que todo va a estar bien.

A mi familia y amigos, quienes me ha rodeado de amor y apoyo; especialmente a mi tía, quién fue mi segunda mamá y aunque se fue muy pronto, su amor dejó en mí una huella imborrable. A mi amiga Natalia, por siempre estar y dar lo mejor en este proceso. ¡Gracias infinitas a todos! –*Katherine Aguilar Orozco*

Primeramente, a Dios, por tantas bendiciones y oportunidades que he tenido en estos años universitarios.

A mis papás, mis hermanas y toda mi familia, por acompañarme, apoyarme y alentarme en todo momento. Gracias a ellos y ellas he podido llegar donde estoy. A mis amigas y amigos, que han estado en cada momento de mi vida universitaria, gracias por siempre estar presentes para mí.

A mis profesores y profesoras de la UCR, por todo el conocimiento académico y humanístico que recibí, han sido un gran aporte a mi crecimiento personal y laboral. A Katherine, por ser mi amiga y compañera de mil batallas, gracias por ser parte fundamental en este proceso. –*Natalia Molina Rodríguez.*

Agradecimientos

A la Universidad de Costa Rica, por recibirnos en sus aulas y por brindarnos una educación superior integral, donde no solo nos formamos como profesionales, sino que a través de esta experiencia nos convertimos en personas más humanas, conscientes y agradecidas.

Nuestro profundo agradecimiento al equipo asesor. A nuestro director el Dr. Julián Chaverri, por su gran compromiso, dedicación y tiempo invertido en este proyecto, y a nuestras lectoras Msc. Roxana Alvarado y PhD. Hazel Blanco por su gran apoyo y valiosa ayuda durante este proceso. Gracias infinitas.

Al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México por abrirnos sus puertas y permitirnos llevar a cabo nuestro proyecto. A los profesionales que nos recibieron en sus consultorios y nos brindaron su apoyo. Y un agradecimiento especial al Jefe del Servicio el Dr. Eladio Valverde, por tener siempre la mejor actitud para ayudarnos en el proceso de recolección de la información.

A todos los profesores(as) e instructores(as) de práctica a cargo de nuestra formación profesional, por guiarnos, transmitirnos parte de su conocimiento y experiencia en diversas áreas, por confiar en nosotras y por impulsarnos a ser mejores cada día.

A los amigos y amigas que nos dejó esta etapa universitaria, por disfrutar y alegrarse con nuestros logros, como nosotras con los de ustedes, y por ser esas personas especiales que han marcado nuestras vidas y corazones. A nuestro gran amigo y lector externo, Sergio Granados Chacón, quien incondicionalmente y con tanta dedicación nos ha ayudado y motivado a culminar este proyecto.

A quienes de una u otra forma hicieron posible el desarrollo de esta Tesis, nuestro agradecimiento más profundo y sincero.

-Katherine Aguilar Orozco y Natalia Molina Rodríguez

Índice general

Derechos de propiedad intelectual	ii
Dedicatoria	iv
Agradecimientos.....	v
Índice general	vi
Índice de cuadros	x
Índice de figuras	xii
Índice de anexos	xiii
Lista de abreviaturas y siglas.....	xiv
Resumen	xvi
Introducción	xviii
CAPITULO I. PLANTEAMIENTO DEL OBJETO DE ESTUDIO	1
1.1. Planteamiento del problema.....	1
1.2. Justificación.....	6
1.3. Objetivos.....	8
1.3.1 Objetivo general	8
1.3.2 Objetivos específicos.....	8
CAPÍTULO II. MARCO TEÓRICO	9
2.1. Bases anatómicas y fisiológicas del sistema auditivo.....	9
2.1.1. Oído externo.....	9
2.1.2. Oído medio	10
2.1.3. Oído interno.....	11
2.1.4. Vía auditiva aferente.....	13
2.1.5. Vía auditiva eferente.....	15
2.1.6. Procesamiento auditivo central	15
2.1.7. Audición y lenguaje.....	16
2.2. Alteraciones auditivas.....	17
2.2.1. Hipoacusia Conductiva	18
2.2.2. Hipoacusia Neurosensorial	18
2.2.3. Hipoacusia Mixta	18

2.2.4.	Hipoacusia Central	19
2.3.	Pruebas utilizadas para el diagnóstico de alteraciones auditivas	19
2.3.1.	Pruebas subjetivas	19
2.3.1.1.	Audiometría tonal	19
2.3.1.2.	Audiometría vocal.....	21
2.3.1.3.	Audiometría vocal en niños	22
2.3.1.4.	Audiometría vocal en ruido:	23
2.3.1.5.	Audiometría de campo sonoro.....	24
2.3.2.	Pruebas objetivas	24
2.3.2.1.	Emisiones otoacústicas (EOA)	25
2.3.2.2.	Impedanciometría.....	26
2.3.2.3.	Potenciales Evocados Auditivos de Tallo Cerebral (PEATC).....	27
2.3.2.4.	Potenciales Evocados Auditivos de Estado Estable (PEAee)	28
2.3.2.5.	Electrococleografía (ECochG)	29
2.4.	Neuropatía auditiva	33
2.4.1.	Origen del concepto.....	33
2.4.2.	Definición.....	34
2.4.3.	Clasificación de las neuropatías auditivas según el sitio de la lesión	35
2.4.4.	Sintomatología asociada a la neuropatía auditiva	37
2.4.5.	Déficits perceptivos asociados a la neuropatía auditiva	38
2.4.6.	Consecuencias funcionales de la neuropatía auditiva.....	40
2.4.7.	Etiología de las neuropatías auditivas	41
2.4.7.1.	Neuropatías auditivas de origen adquirido.....	41
2.4.7.2.	Neuropatías auditivas de origen genético	42
2.4.8.	Características audiológicas de la neuropatía auditiva	45
2.4.9.	Características de la evaluación audiológica según el sitio de la lesión en la neuropatía auditiva	52
2.4.9.1.	Mecanismos presinápticos de la neuropatía auditiva	53
2.4.9.2.	Mecanismos postsinápticos de la neuropatía auditiva	54
2.4.10.	Evaluación adicional en la neuropatía auditiva.....	57
2.4.11.	Criterios diagnósticos en la neuropatía auditiva	60
2.4.12.	Diagnóstico diferencial en la neuropatía auditiva	62
2.5.	Estrategias de rehabilitación auditiva	63
2.5.1.	Audífono	63
2.5.3.	Sistemas de frecuencia modulada (FM).....	66
2.6.	Estrategias de rehabilitación del lenguaje.....	67

CAPÍTULO III. MARCO METODOLÓGICO	68
3.1. Descripción metódica del estudio.....	68
3.1.1. Alcances y limitaciones de la investigación.....	70
3.1.2. Población de estudio	70
3.1.3. Criterios de inclusión	71
3.1.4. Criterios de exclusión	71
3.1.5. Objeto de estudio	71
3.1.6. Unidad de análisis	71
3.2. Operacionalización de las variables de la investigación	72
3.3. Definición de los procedimientos y técnicas de recolección de datos	74
3.3.2. Entrevista	74
3.3.3. Cuestionario	75
3.4. Definición de los procedimientos y técnicas de análisis de datos	76
3.4.1. Técnicas de procesamiento de datos	76
3.4.2. Técnicas de análisis de datos.....	77
3.5. Consideraciones éticas.....	78
CAPITULO IV. ANÁLISIS Y DISCUSIÓN DE LOS RESULTADOS.....	80
4.1. Análisis de los resultados	80
4.1.1. Caracterización del proceso diagnóstico de la neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México	81
4.1.1.1. Edad.....	81
4.1.1.2. Síntomas principales	82
4.1.1.3. Pruebas utilizadas	83
4.1.1.4. Análisis de los resultados de las pruebas auditivas	88
4.1.1.5. Diagnóstico diferencial.....	90
4.1.2. Caracterización del proceso de tratamiento y seguimiento de las personas con neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México	90
4.1.2.1. Tratamientos	91
4.1.2.2. Manejo y seguimiento.....	93
4.1.3. Descripción del proceso de manejo de las neuropatías auditivas según las guías de atención consultadas	99
4.1.3.1. Síntomas principales	102
4.1.3.2. Etiología de la neuropatía auditiva.....	104
4.1.3.3. Pruebas de diagnóstico de la neuropatía auditiva.....	105
4.1.3.4. Resultados de la evaluación audiológica en la neuropatía auditiva	111

4.1.3.5.	Diagnóstico diferencial de la neuropatía auditiva	113
4.1.3.6.	Tratamiento para la neuropatía auditiva descrito en las guías de atención 115	
4.1.3.7.	Seguimiento para la neuropatía auditiva descrito en las guías de atención 121	
4.2.	Discusión de los resultados.....	123
CAPÍTULO V. PROPUESTA DE GUÍA DE ATENCIÓN PARA EL MANEJO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO DE LA NEUROPATÍA AUDITIVA		137
CAPITULO VI. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES.....		139
6.1.	Conclusiones	139
6.2.	Recomendaciones	144
Referencias Bibliográficas		150
Anexos		163

Índice de cuadros

Cuadro 1. Técnicas para la audiometría tonal en niños según la edad.....	20
Cuadro 2. Resultados normales de los componentes de la ECoChG	32
Cuadro 3. Posibles sitios de la lesión en la neuropatía auditiva presináptica.....	36
Cuadro 4. Posibles sitios de la lesión en la neuropatía auditiva postsináptica	37
Cuadro 5. Principales factores de riesgo de la neuropatía auditiva de origen adquirido ..	42
Cuadro 6. Causas genéticas de las neuropatías auditivas no sindrómicas según el tipo de herencia	43
Cuadro 7. Causas genéticas de herencia autosómica dominante de la neuropatía auditiva sindrómica.....	44
Cuadro 8. Posibles patrones basados en los resultados de la ECoChG que sugieren el sitio de la lesión en la neuropatía auditiva	51
Cuadro 9. Resultados de la evaluación audiológica en disfunción de CCI.....	53
Cuadro 10. Resultados de la evaluación audiológica en disfunción de la sinapsis entre las CCI y el nervio auditivo	54
Cuadro 11. Resultados de la evaluación audiológica en disfunción de las terminaciones nerviosas dendríticas	54
Cuadro 12. Resultados de la evaluación audiológica en disfunción de los axones y dendritas del nervio auditivo.....	55
Cuadro 13. Resultados de la evaluación audiológica en disfunción de las células ganglionares.....	56
Cuadro 14. Resultados de la evaluación audiológica en los desórdenes de mielinización	57
Cuadro 15. Operacionalización de las variables de investigación.....	73
Cuadro 16. Grupos de edad en los que se han presentado casos de neuropatía auditiva según los profesionales del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México	81
Cuadro 17. Síntomas principales según la edad de los usuarios con neuropatía auditiva atendidos en el Servicio de ORL del Hospital México.....	82
Cuadro 18. Pruebas audiológicas indicadas para el diagnóstico de la neuropatía auditiva según el personal del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México	85
Cuadro 19. Pruebas audiológicas de mayor relevancia para determinar la localización anatómica de la neuropatía auditiva según el personal del Servicio de ORL del Hospital México.....	87

Cuadro 20. Importancia del topodiagnóstico de la neuropatía auditiva para la elección del tratamiento según el personal del Servicio de ORL del Hospital México	87
Cuadro 21. Resultados de la evaluación audiológica en usuarios con neuropatía auditiva según el personal del Servicio de ORL del Hospital México	89
Cuadro 22. Tratamiento utilizado en el manejo de la neuropatía auditiva según el personal del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México	91
Cuadro 23. Tratamientos que han aportado beneficio a los usuarios con neuropatía auditiva según el personal del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México	92
Cuadro 24. Manejo de la neuropatía auditiva según el personal del Servicio de ORL del Hospital México	93
Cuadro 25. Seguimiento de la neuropatía auditiva según el personal del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México	94
Cuadro 26. Pacientes referidos por otra especialidad según el personal de Otorrinolaringología del Hospital México	95
Cuadro 27. Referencia de pacientes a otra especialidad según el personal de Otorrinolaringología del Hospital México	96
Cuadro 28. Limitaciones en el manejo de la neuropatía auditiva según el personal de Audiología del Hospital México.....	97
Cuadro 29. Principales recomendaciones en el manejo de la neuropatía auditiva según el personal del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México.....	98
Cuadro 30. Autores de las guías de atención e instituciones a las que pertenecen	100
Cuadro 31. Características generales de las guías de atención internacionales consultadas	101
Cuadro 32. Síntomas principales de la neuropatía auditiva mencionados en las guías de atención.	102
Cuadro 33. Etiologías de la neuropatía auditiva mencionadas en las guías de atención	104
Cuadro 34. Pruebas auditivas y frecuencia con la que se mencionan en las guías consultadas	105
Cuadro 35. Pruebas auditivas adicionales y frecuencia con la que se mencionan en las guías consultadas	109
Cuadro 36. Resultados de la evaluación auditiva según las guías de atención	111
Cuadro 37. Diagnóstico diferencial sugerido en las guías de atención	114
Cuadro 38. Tratamientos para la neuropatía auditiva mencionados en las guías de atención	116

Índice de figuras

Figura 1. Elementos que componen de la curva de inteligibilidad. Fuente: (Leyton, 2006, p.171).....	22
Figura 2. Potenciales Evocados Auditivos de Tallo Cerebral (PEATC). Fuente: Rance y Starr (2015, p. 3144).	28
Figura 3. Inversión de fases en el registro de los microfónicos cocleares obtenidos mediante las polaridades de condensación y rarefacción. Fuente: Interacoustics (2016). 30	
Figura 4. Registro de los potenciales de sumación (PS) y acción (PA) obtenidos mediante la polaridad alternada. Fuente: Interacoustics (2016).	31
Figura 5. Elementos que conforman la curva de la ECochG. Fuente: Interacoustics (2016).	32
Figura 6. Sitios de la lesión pre y postsinápticos asociados con neuropatía auditiva. Fuente: Rance y Starr (2015, p.3145).	35
Figura 7. Resultados esperados en la curva de inteligibilidad en hipoacusia neurosensorial sin reclutamiento (C), hipoacusia neurosensorial con reclutamiento (D) e hipoacusia de origen neural (E). Fuente: Leyton (2006, p.171).	46
Figura 8. Relación entre el porcentaje de discriminación auditiva máxima y el promedio tonal. Fuente: Tapia y Lirola (2013, p.254).	47
Figura 9. Comparación entre complejo PS-PA en audición normal y neuropatía auditiva de origen presináptico (a) y postsináptico (b). Fuente: Santarelli y Arslan (2015, p.221).	52

Índice de anexos

Anexo 1. Ficha comparativa de protocolos internacionales sobre el manejo de las neuropatías auditivas.	163
Anexo 2. Entrevista sobre el proceso diagnóstico y terapéutico de la neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México.....	164
Anexo 3. Entrevista sobre el proceso diagnóstico y terapéutico de la neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México.....	165
Anexo 4. Cuestionario sobre técnicas utilizadas para el diagnóstico de la neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México.....	166
Anexo 5. Cuestionario sobre técnicas utilizadas para el diagnóstico de la neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México.....	168
Anexo 6. Criterio técnico de investigación-CENDEISSS.....	170
Anexo 7. Propuesta de guía de atención para el manejo diagnóstico y terapéutico de la neuropatía auditiva en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México de la Caja Costarricense de Seguro Social.....	172

Lista de abreviaturas y siglas

Abreviatura/sigla	Significado
ADOA	Síndrome de atrofia óptica autosómica dominante
AROA	Síndrome de atrofia óptica autosómica recesiva
BIAP	Bureau International d' Audiophonologie
BOA	Behavioral Observation Audiometry
CAE	Conducto auditivo externo
CCE	Células ciliadas externas
CCI	Células ciliadas internas
CMT	Charcot-Marie-Tooth
CPA	Conditioned Play Audiometry
dB	Decibeles
dB HL	Hearing Level Decibel
dB SPL	Sound Pressure Level Decibel
dB SL	Sensory Level Decibel
ECochG	Electrococleografía
EOA	Emisiones otoacústicas
EOA-PD	Emisiones Otoacústicas por Producto de Distorsión
EOA-T	Emisiones otoacústicas transientes
HC	Hipoacusia conductiva
HNS	Hipoacusia neurosensorial
Hz	Hertz
kHZ	Kiloheartz
LHON	Neuropatía óptica hereditaria de Leber
MC	Microfónicos cocleares
MIT	Maximum Intelligibility Threshold
MPZ	Gen que codifica para la proteína de la mielina 0

ms	Milisegundos
N/A	Neuropatía auditiva
NA	Nervio auditivo
ORL	Otorrinolaringología
OTOF	Gen que codifica para la proteína otoferlina
PA	Potencial de acción
PEAA	Potenciales Evocados Auditivos Automatizados
PEAee	Potenciales Evocados Auditivos de Estado Estable
PEALL	Potenciales Evocados Auditivos de Latencia Larga
PEALM	Potenciales Evocados Auditivos de Latencia Media
PEATC	Potenciales Evocados Auditivos de Tallo Cerebral
PMP22	Gen que codifica para la proteína de la mielina periférica 22
PS	Potencial de sumación
PTA	Promedio tonal audiométrico
RAE	Reflejos acústico-estapediales
RIC	Receptor in the Canal
RMO	Reflejo Medial Olivococlear
SDT	Sound Detection Thresold
SRT	Sound Reception Thresold
TAC	Tomografía axial computarizada
TANU	Tamizaje auditivo neonatal auditivo
TORCHS	Grupo de enfermedades infecciosas: toxoplasmosis, rubeola, citomagalovirus, herpes simple y sífilis
TPAC	Trastorno del procesamiento auditivo central
UCIN	Unidad de cuidados intensivos neonatales
VRA	Visual Reinforcement Audiometry

Resumen

Aguilar-Orozco, K. y Molina-Rodríguez, N. (2020). *Propuesta de guía de atención para el manejo diagnóstico y terapéutico de la neuropatía auditiva en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México de la Caja Costarricense de Seguro Social, San José, Costa Rica, durante el periodo de octubre 2019 y abril 2020.* (Tesis de Licenciatura). Universidad de Costa Rica, San José, Costa Rica.

Director:

Dr. Julián Chaverri Polini.

Palabras clave:

Neuropatía auditiva; Desorden del espectro de la neuropatía auditiva; Disincronía auditiva; Potenciales evocados auditivos; Electrocoleografía; Emisiones otoacústicas; Neuropatías auditivas presinápticas; Neuropatías auditivas postsinápticas; Diagnóstico; Manejo; Implantes cocleares.

La neuropatía auditiva es un tipo de hipoacusia neurosensorial que altera la funcionalidad del nervio auditivo. Provoca la transmisión anormal de los impulsos nerviosos que van del oído interno hasta al tallo cerebral. Este trastorno genera un cuadro clínico complejo y heterogéneo que puede cambiar de una persona a otra, e incluso en la misma persona a lo largo del tiempo. Se caracteriza por causar limitaciones no solo a nivel auditivo, sino que tiene consecuencias muy significativas a nivel funcional, perceptual, social, laboral, comunicativo y cognitivo.

La complejidad del cuadro clínico implica la necesidad de una evaluación audiológica integral y completa para llevar a cabo un diagnóstico oportuno. Además, la variedad de características, etiologías y manifestaciones clínicas, hace que no exista un tratamiento generalizado, sino que debe ser elegido según las características y necesidades de cada caso.

El objetivo principal de esta investigación, fue describir el proceso de detección, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la neuropatía auditiva en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México y en las guías de atención internacionales. A partir de esta información, se elaboró una propuesta de guía de atención basada en criterios de validez internacional, que estructura el manejo de esta patología y que se adaptara a los equipos y recursos disponibles en el centro médico.

Para cumplir el objetivo propuesto, se realizaron entrevistas y cuestionarios al personal del Servicio de ORL del Hospital México, y se analizaron 18 guías de atención provenientes de diversos países e instituciones alrededor del mundo. El proceso de recolección de información se orientó a investigar características relacionadas con: los síntomas principales, las etiologías comunes, las pruebas utilizadas y los parámetros de adquisición recomendados, el diagnóstico diferencial, los tratamientos y el seguimiento brindado a los pacientes con neuropatía auditiva.

Con base en los resultados, se realizó un análisis cualitativo de la información, y se determinaron las principales diferencias y los aspectos por fortalecer en el manejo brindado por el Servicio de ORL. Como respuesta a las necesidades identificadas, se elaboró una estrategia de detección, diagnóstico, tratamiento y seguimiento enfocada completamente a la neuropatía auditiva. Esta corresponde a la guía de atención que se propone en el presente estudio.

Introducción

La neuropatía auditiva es un trastorno auditivo complejo. Corresponde a una alteración auditiva neurosensorial que se caracteriza principalmente por un deterioro en la comprensión de la palabra, que no concuerda con la pérdida auditiva de quien posee dicha patología. Dicho de otra manera, los resultados de discriminación y comprensión auditiva que se evalúan mediante la logaudiometría, no son los esperados para los umbrales auditivos que se obtienen a través de la audiometría tonal liminar.

Se caracteriza por tener cuadros clínicos heterogéneos, que requieren de técnicas para el manejo e identificación estructurados, que permitan llegar a diagnósticos, tratamientos y resultados clínicos certeros. Para esto, es necesario que cada caso sea abordado individualmente por un equipo multidisciplinario que realice las evaluaciones correspondientes, y así contribuir al pronóstico, diagnóstico topográfico de la lesión y tratamiento más certero y oportuno.

Padish (2015), resalta la importancia de conocer que no todos los casos son típicos y que, si no se conoce correctamente la patología, es posible que los casos pasen desapercibidos. Por lo tanto, este autor sugiere la necesidad de crear nuevas estrategias diagnósticas para evitar el sesgo de personas usuarias no identificadas, y que, a partir de una detección temprana, sea posible brindar un mayor beneficio a quienes portan esta patología.

Se requiere mayor conocimiento en las pruebas que permitan la localización de la lesión, caracterizar las manifestaciones clínicas audiológicas, correlacionar los resultados de las pruebas electrofisiológicas y psicoacústicas, así como conocer las patologías asociadas y, sobre todo, las posibilidades terapéuticas y las expectativas de los diversos tratamientos y técnicas de rehabilitación (Cañete, 2009; Fei, et al., 2011; Peñaloza, Arias, Altamirano y García, 2005).

La presente investigación, pretende elaborar una propuesta de guía de atención para las neuropatías auditivas, con la finalidad de estructurar el manejo tanto diagnóstico como terapéutico de las personas portadoras de dicha patología, que asisten al Servicio de Otorrinolaringología (ORL) del Hospital México.

CAPITULO I. PLANTEAMIENTO DEL OBJETO DE ESTUDIO

1.1. Planteamiento del problema

La neuropatía auditiva es un trastorno provocado por la transmisión de los impulsos nerviosos que van del oído interno hacia el tallo cerebral (Northern y Downs, 2014). Esta alteración provoca una hipoacusia neurosensorial de grado y configuración variable, pero con una grave alteración en la comprensión del lenguaje.

Mediante las pruebas electrofisiológicas se determina un adecuado funcionamiento de las células ciliadas externas de la cóclea, pero una importante alteración en el funcionamiento del nervio auditivo. Esto indica que, la señal se amplifica y se escucha, pero la deficiencia en la transmisión de impulsos nerviosos, ocasiona un deterioro significativo a nivel de comprensión del lenguaje (Zeng et al., 1999). Por esta razón, los resultados de las pruebas de discriminación auditiva generalmente no coinciden con los umbrales de la audiometría tonal de la persona.

Según lo mencionan Northern y Downs (2014), las características clínicas de este desorden varían en gran manera de una persona a otra, e incluso en la misma persona a través del tiempo. Por lo tanto, la evolución y el pronóstico en esta patología se vuelve impredecible y la correlación entre la sintomatología y los hallazgos clínicos obtenidos a través de las diferentes pruebas auditivas toma gran importancia. Si los resultados logran relacionarse adecuadamente, es posible identificar el sitio del daño y determinar el pronóstico y el eventual tratamiento a seguir para cada persona en particular.

En cuanto a las implicaciones de la neuropatía auditiva, la comprensión defectuosa del lenguaje es el trastorno funcional más importante. Las personas con este padecimiento generalmente pueden escuchar los sonidos cotidianos muy cercano a lo normal, pero tienen una gran dificultad para comprender el lenguaje oral, especialmente en ambiente ruidoso. Esto se debe a que el impacto de las neuropatías auditivas en la vida de las personas que lo padecen, va mucho más allá de una afección auditiva.

Las consecuencias a nivel perceptivo que la acompañan, son distintas de aquellas que se asocian únicamente con daño sensorial coclear, ya que en este caso no se trata de una alteración en la amplificación del sonido, sino en la sincronización de las señales nerviosas. La sincronización normal de las descargas neurales, brinda información importante para la percepción, ya que se encarga de codificar características básicas de los sonidos como son su intensidad y tono; de esta manera, se extraen características complejas del sonido necesarias para el reconocimiento del lenguaje oral (Zeng, Oba, Garde, Sininger y Starr, 1999)

La prevalencia de la neuropatía auditiva es una cifra que ha sido difícil de determinar, debido a que la heterogeneidad del cuadro clínico, la edad de aparición, las causas, los síntomas, entre otras características propias de esta patología que han limitado la posibilidad de realizar estudios a gran escala. La prevalencia en literatura actual, oscila entre un 0,26% y un 11% (Cañete, 2009; Rodríguez, Cañizares y Pérez, 2007; Tapia y Lirola, 2013; Yuvaraj y Jayaram 2016).

La Fundación de Desarrollo e Investigación Tecnológica y Científica de Maranhão (FAPEMA) ubicada en Brasil, realizó un estudio en el año 2012, con la finalidad de determinar la prevalencia de la neuropatía auditiva en personas con hipoacusia neurosensorial. Sus resultados mostraron que, de 2,292 personas con esta condición, 27 (1,2%) tenían neuropatía auditiva (Costa y Lima, 2013).

Por otro lado, estudios a mayor escala realizados en Estados Unidos y Hong Kong en personas con factores de riesgo de hipoacusia o con hipoacusia neurosensorial han establecido la prevalencia de la neuropatía auditiva entre un 3 y un 11% (Rodríguez et al., 2007). Foerst et al. (2006) describen un estudio realizado en recién nacidos con factores de riesgo en Australia, en el cual se indica una prevalencia de 11,01% en población de niños con pérdidas auditivas y 0,23% de la población sin riesgo.

Otros investigadores como Madden (2002), citados por Tapia y Lirola, (2013), realizaron un estudio durante un periodo de ocho años y encontraron 22 casos de neuropatía auditiva en una población de 428 niños con hipoacusia. La prevalencia calculada en este estudio fue de 5.1%. Mientras que Davis y Hirsh (2002), citados por Peñalosa et al. (2005), reportaron un caso de neuropatía auditiva por cada 200 pacientes con hipoacusia neurosensorial.

A partir de estas cifras es posible concluir que la neuropatía es una patología frecuente, ya que representa un porcentaje significativo de quienes poseen hipoacusia neurosensorial, por lo que el diagnóstico diferencial es necesario. Además, se estima que la identificación de nuevos casos de neuropatías auditiva aumentará, según evolucione la atención y el manejo diagnóstico de esta patología.

En la actualidad, la neuropatía auditiva es considerada como una de las patologías más desafiantes para el personal de salud en el campo de la audiología y la otología, tanto a nivel de diagnóstico como de tratamiento. Esto se debe a que existen muchos casos que ni siquiera llegan a ser diagnosticados, debido a las deficiencias en el proceso de diagnóstico, así como a la complejidad de la alteración. Por lo tanto, no conocer con certeza las características de la patología, implica que muchos casos pasen desapercibidos y que las posibilidades terapéuticas sean limitadas.

En cuanto al manejo diagnóstico, la literatura apunta a mejorar las técnicas para identificar el sitio exacto de la lesión, conocer las características específicas según el diagnóstico topográfico, el manejo multidisciplinario y el análisis individualizado de cada caso.

Rico-Romero, Gutiérrez-Farfán y Alonso-Luján (2015), enfatizan en la importancia de comprender que el cuadro clínico no siempre sigue un patrón determinado, ya que los autores presentan un caso clínico atípico, en el cual la ausencia de emisiones otoacústicas no descartaba la neuropatía auditiva. Además, resaltan la importancia de sospechar el diagnóstico basado en la clínica, ya que los resultados de las pruebas pueden ser variados. Por lo tanto, sugiere la necesidad de crear nuevas estrategias diagnósticas para evitar el sesgo de personas usuarias no identificadas, y que a partir de una identificación temprana sea posible brindarles un mayor beneficio.

Lirola-Delgado (2014) recomienda que la batería de pruebas diagnósticas se base en un estudio topográfico, en el cual el objetivo principal sea ubicar el sitio de la lesión. Esto brinda información sobre qué tipo de tratamiento es más efectivo, y, por ende, cuál utilizar. Por otro lado, en Colombia, Carvajalino et al. (2009) diseñaron y validaron un protocolo para identificar la neuropatía auditiva en población infantil. Al aplicar el protocolo, se determina que las pruebas realizadas sí se logran relacionar con la neuropatía auditiva. Sin embargo, este es un estudio a pequeña escala que no permite generalizar los resultados.

El manejo terapéutico, tanto en población infantil como en población adulta, es uno de los grandes desafíos del personal de audiología y otología hoy día. Existe gran variedad de criterios profesionales, ya que las características sumamente heterogéneas que pueden presentar hacen difícil generalizar los tratamientos para esta patología; de ahí la importancia del manejo multidisciplinario e individualizado. Sin embargo, el conocer con mayor exactitud el sitio de la lesión, puede ser la clave para determinar cuándo son indicados o no los diversos tratamientos.

El manejo descrito en la literatura actual, consiste básicamente en prótesis auditivas, terapia de lenguaje, lectura labial, sistemas de frecuencia modulada (FM), implantes cocleares y lengua de señas. Diversos autores y autoras describen sus experiencias y recomendaciones en cuanto a la elección de las distintas estrategias de rehabilitación, según las particularidades de cada caso.

En Costa Rica, a nivel de la Caja Costarricense de Seguro Social (CCSS), no existe una guía de atención que defina el manejo diagnóstico y terapéutico de las neuropatías auditivas. Por lo tanto, sería de gran utilidad para todos los servicios que atiendan esta patología, contar con una propuesta de guía que contenga los parámetros de manejo utilizados en la actualidad a nivel internacional y que se adapte al contexto de nuestro país.

Es por esta razón, que la investigación busca conocer cuál es el proceso de detección, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la neuropatía auditiva que se brinda en el Servicio de ORL del Hospital México, con la finalidad de identificar los puntos por fortalecer. A partir de esta información, el estudio tiene la finalidad de elaborar una propuesta de guía de atención que estructure el manejo de esta patología, con base en criterios de validez internacional.

1.2. Justificación

Según Northern y Downs (2014), la neuropatía auditiva es causada por una anomalía en la transmisión de los impulsos nerviosos que van del oído interno hacia el tallo cerebral. Esta se acompaña de diversas implicaciones a nivel funcional, social, psicológico y comunicativo. Se caracteriza por tener cuadros clínicos heterogéneos y manifestaciones clínicas que pueden variar de una persona a otra, e incluso en la misma persona a través del tiempo, lo que hace aún más difícil el diagnóstico y el tratamiento de esta patología.

En cuanto a las habilidades comunicativas, la neuropatía auditiva limita de forma importante el lenguaje oral, ya que la discriminación auditiva sufre un gran deterioro, especialmente en presencia de ruido. Faletty (2016) afirma que, en la población adulta, las patologías auditivas pueden causar limitaciones en la comunicación e interferir de forma importante en situaciones de la vida cotidiana. Sin embargo, el haber adquirido previamente el lenguaje oral representa una importante ventaja en comparación con la población infantil que no lo han adquirido aún. En este último caso, las consecuencias son aún más severas, ya que se altera directamente el desarrollo lingüístico, comunicativo, cognitivo. Por lo tanto, si no se tratan e intervienen de forma temprana, puede afectar la integración escolar y social a futuro.

La literatura actual enfatiza en la necesidad de mejorar el manejo de las neuropatías auditivas. Para cumplir este objetivo, diversos autores como Cañete (2009), Fei et al. (2011) y Peñaloza et al. (2005), definen como necesario contar con una mayor caracterización de las manifestaciones clínicas de dicha patología, conocer estrategias para determinar el diagnóstico topográfico de la lesión, conocer el diagnóstico diferencial, las pruebas electrofisiológicas y psicoacústicas, la vinculación con otras especialidades, las patologías asociadas y sobretodo, las posibilidades terapéuticas y las expectativas de un tratamiento determinado.

En muchas ocasiones, debido a la complejidad y heterogeneidad del cuadro clínico, es posible que durante la consulta algunos casos pasen desapercibidos y en consecuencia no lleguen a ser diagnosticados ni a recibir el tratamiento adecuado. Por esta razón, se requieren técnicas para el manejo e identificación, que permitan llegar a diagnósticos y resultados clínicos certeros. Además, cada caso debe ser abordado individualmente por el equipo multidisciplinario que realice las evaluaciones correspondientes.

A nivel mundial, los programas de tamizaje auditivo neonatal, han permitido que se identifiquen las neuropatías auditivas en los primeros meses de vida, así lo afirman Gardner-Berry, Hou y Ching (2017). Costa Rica no es la excepción, por lo que se requieren técnicas estructuradas para el manejo e identificación de esta patología. Para esto, es necesario que cada caso sea abordado individualmente por un equipo multidisciplinario, que realice las evaluaciones correspondientes y de esta manera contribuir al pronóstico, diagnóstico topográfico de la lesión y que las y los niños diagnosticados no se queden sin posibilidades, sino que reciban un tratamiento pronto, oportuno e individualizado.

Las guías de atención representan una herramienta muy valiosa para la Audiología, tanto a nivel nacional como internacional, ya que definen la ruta más adecuada para el correcto manejo clínico de estas personas. Conforme aumenten los casos de diagnósticos oportunos, será posible brindar de forma pronta el tratamiento correspondiente para cada uno de ellos. Por lo tanto, estructurar el proceso de identificación, diagnóstico y manejo de las personas diagnosticadas con dicho padecimiento, puede ser una herramienta de gran utilidad para el personal del Servicio de ORL del Hospital México, así como de otros servicios que intervienen en el manejo de esta patología.

1.3. Objetivos

1.3.1 Objetivo general

Describir el proceso de diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la neuropatía auditiva en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México de la Caja Costarricense del Seguro Social, San José, durante el periodo de octubre 2019 y abril 2020.

1.3.2 Objetivos específicos

- Caracterizar el proceso de diagnóstico utilizado por el personal del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México, para personas con alteraciones auditivas con sospecha de neuropatía auditiva.
- Determinar los criterios técnicos utilizados por el personal del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México para la elección de las diferentes modalidades terapéuticas y el seguimiento de las personas con neuropatía auditiva.
- Formular una propuesta de guía de atención que incluya los lineamientos para un proceso diagnóstico y terapéutico de la neuropatía auditiva basado en la evidencia documental y en la información brindada por el personal del Servicio de Otorrinolaringología.

CAPÍTULO II. MARCO TEÓRICO

En el siguiente capítulo se abordan las bases teóricas necesarias para la comprensión de la patología denominada neuropatía auditiva. En primer lugar, se mencionan generalidades sobre la anatomía y fisiología del sistema auditivo. En segundo lugar, los tipos de alteraciones auditivas. En tercer lugar, las pruebas utilizadas en el diagnóstico de las patologías auditivas. En cuarto lugar, la definición, clasificación, características y criterios diagnósticos de las neuropatías auditivas, por último, las estrategias de rehabilitación auditiva.

2.1. Bases anatómicas y fisiológicas del sistema auditivo

El sistema auditivo se divide en dos partes: el sistema auditivo periférico y el central. El sistema auditivo periférico consiste de tres partes: oído externo, oído medio y oído interno. Mientras que el sistema auditivo central se compone de las vías centrales auditivas y el procesamiento auditivo central. Conocer las estructuras que componen el sistema y la función de cada una de estas, contribuye a la comprensión de las diversas alteraciones auditivas.

2.1.1. Oído externo

El oído externo tiene la función de captar las ondas sonoras que viajan a través del medio aéreo y conducir las hacia la membrana timpánica. Se divide en pabellón auricular y conducto auditivo externo (CAE).

Su porción inicial es el pabellón auricular. Consiste en una estructura cóncava que recoge y canaliza el sonido hacia el CAE, contribuyendo a la localización de la fuente sonora. Además, la configuración compleja de su superficie y sus relieves, provoca modificaciones en el timbre del sonido percibido (Porcel, 2019; Gómez y Ángel, 2006; Rodríguez y Rodríguez, 2010). Según Vallejo (2003),

“el pabellón funciona como receptor de la onda sonora, más que todo para las frecuencias de 3000 a 6000 Hz, amplificando aproximadamente 15 dB a la intensidad de la onda sonora que recibe, para luego transmitirla al conducto auditivo externo.” (p.5).

El CAE, es una estructura tubular que comunica el oído externo con el oído medio. Cumple la función de conducir las ondas sonoras hacia la membrana timpánica, amplificando la señal en aproximadamente 20 dB, por efecto de resonancia. Esta amplificación se da especialmente en las frecuencias altas de 2 a 4 KHz (Vallejo, 2003). Además, Rodríguez y Rodríguez (2010) indican que el CAE también se encarga de mantener la temperatura del aire a ambos lados de la membrana timpánica y cumple una importante función de protección, ya que se encarga de producir cerumen mediante las glándulas ceruminosas para impedir el ingreso de insectos. Además, su forma tortuosa impide que objetos no deseados puedan dañar o lastimar la membrana timpánica.

2.1.2. Oído medio

El oído medio es una cavidad excavada en el hueso temporal, que contiene la cadena de huesecillos. Se compone de la membrana timpánica, la cadena osicular y la trompa de Eustaquio. Tiene la función de transmitir y amplificar la señal sonora (Gómez y Ángel, 2006).

La membrana timpánica es la división entre el oído externo y el oído medio. Cuando la onda sonora llega a la membrana timpánica, esta vibra y transmite las vibraciones a la cadena osicular (Casamitjana, 2013). La cadena osicular consta de tres huesecillos: el martillo, el yunque y el estribo, que se articulan entre sí. Se extiende desde la membrana timpánica hasta la ventana oval, donde la platina del estribo se inserta como un pistón y transmite las vibraciones provenientes del tímpano, hacia los líquidos del oído interno (Gómez y Ángel, 2006).

Porcel (2019) afirma que el oído medio concentra la presión del sonido en el tímpano (con un área aproximada de 0,5 cm²) y lo dirige a la ventana oval, que es

una superficie mucho más pequeña (alrededor de 1/30-1/15 del área del tímpano). Esta diferencia entre áreas hace que la fuerza de las vibraciones sonoras se multiplique unas 800 veces. Según Casamitjana, (2013), se amplifican de 30 a 35 dB, mayormente en frecuencias bajas, para poder equiparar la ganancia que se pierde al pasar de un medio gaseoso a un medio líquido.

La trompa de Eustaquio comunica el oído medio con la rinofaringe, y se encarga de equiparar la presión del oído medio con la presión atmosférica, lo cual es de gran importancia para garantizar la transmisión del sonido (Serra et al., 2010). Además, tiene la función de drenar desechos producidos por la limpieza del oído medio (Ariza y Díaz-Granados, 2007)

2.1.3. Oído interno

El oído interno se localiza en el interior del peñasco del hueso temporal. Está compuesto por la cóclea, el vestíbulo y los conductos semicirculares. Por la complejidad de su forma y estructura se le denomina laberinto. Se compone de una serie de cavidades denominadas laberinto óseo, que contiene estructuras pequeñas y membranosas, denominadas laberinto membranoso (Ariza y Díaz-Granados, 2007). Se divide en dos partes: el laberinto posterior y anterior. El laberinto posterior, se conforma por los conductos semicirculares, utrículo y sáculo. Estas estructuras corresponden al órgano periférico del sentido del equilibrio (Rodríguez y Rodríguez, 2010).

El laberinto anterior, corresponde a la cóclea. Ariza y Díaz-Granados (2007) la definen como un conducto enrollado en espiral alrededor de su eje central, dos vueltas y media alrededor del mismo. El eje óseo es denominado modiolo y da paso al nervio coclear. La cóclea membranosa tiene forma de prisma triangular y se sitúa dentro de la cóclea ósea, suspendida en un líquido denominado perilinfa, que brinda protección a las estructuras membranosas (Rodríguez y Rodríguez, 2010).

Según Casamitjana (2013), la cóclea membranosa se conforma de tres túneles, divididos entre sí por la inserción de dos membranas: la basal y la de

Reissner. Los túneles resultantes se denominan: rampa vestibular, rampa coclear y rampa timpánica. La rampa timpánica y la vestibular contienen perilinfa, mientras que el conducto coclear contiene endolinfa. Las diferencias entre el contenido iónico de estos dos líquidos, permiten una mejor despolarización y, por lo tanto, favorecen a la estimulación auditiva.

El conducto coclear contiene al órgano de Corti, fundamental en el proceso de la audición. Aquí se transforma la onda sonora (energía mecánica) en impulsos nerviosos (energía eléctrica) y, además, se realiza el análisis de frecuencia e intensidad de los sonidos (Rodríguez y Rodríguez, 2010). El órgano de Corti contiene las células ciliadas externas e internas.

Las células ciliadas externas forman tres hileras, superando las 20.000 unidades, mientras que las células ciliadas internas forman una sola hilera, que consta de aproximadamente 3.500 unidades. Estas células están distribuidas de forma frecuencial, a lo largo de la membrana basilar. Las frecuencias más altas en la parte basal y las más bajas en la parte apical (Gómez y Ángel, 2006; Casamitjana, 2013). Las células ciliadas externas son las encargadas de codificar la intensidad y generar microfonía coclear, mientras que las células ciliadas internas son las encargadas de discriminar la frecuencia de los sonidos, y, además, generan un campo electromagnético de baja intensidad denominado potencial de sumación (Gómez y Ángel, 2006).

Las ondas sonoras ingresan al oído interno, a través de la ventana oval, ponen en movimiento los líquidos endolinfáticos y hacen vibrar la membrana basal donde se encuentran las células ciliadas externas e internas. Gracias a este movimiento, las células ciliadas transforman la energía mecánica proveniente del oído medio, en impulsos eléctricos para que sean transmitidos a través del nervio auditivo hasta la corteza auditiva. Gómez y Ángel (2006) indican que:

La transducción o transformación de la energía sonora mecánica en eléctrica se lleva a cabo en las células ciliadas y no solo expresa la energía sonora en código eléctrico, sino también en código químico. El extremo apical de la

célula ciliada, transforma la energía sonora en energía eléctrica y el extremo basal, transforma la energía eléctrica en química, al liberar el neurotransmisor que activa la sinapsis con las fibras de la vía aferente, en las cuáles se genera un potencial de acción (p.43).

El movimiento de los líquidos endolinfáticos hace que la membrana basilar se mueva. Este movimiento provoca que la membrana tectoria se desplace, acercándose y alejándose de la membrana basilar. Dicho contacto provoca que los esterocilios de las células ciliadas se flexionen y de esta forma, se abren los canales para la entrada de iones de potasio al interior de la célula ciliada, provocando su despolarización y activación de los canales de calcio (Gómez y Ángel, 2006; Porcel, 2019). Posteriormente, Casamitjana (2013) indica que se da el proceso de liberación de neurotransmisores al espacio sináptico, el cual está mediado por el glutamato. Este neurotransmisor estimula la despolarización de las dendritas del nervio coclear, de manera que se da la primera sinapsis de la vía auditiva.

2.1.4. Vía auditiva aferente

Angulo (2016) afirma que en los sistemas sensoriales, el receptor periférico capta el estímulo y sus células transforman la señal recibida en estímulo nervioso. Posteriormente, se procesa la información en distintos niveles del sistema nervioso central. En el sistema auditivo, la vía auditiva central aferente consta de siete niveles con neuronas conectadas entre sí. Los siete niveles son los siguientes:

- 1° Ganglio espiral de Corti: Todas las células ciliadas se conectan con fibras nerviosas. Estas fibras confluyen en un grupo de neuronas, que conforman el ganglio espiral, y de aquí surge el nervio auditivo. El nervio auditivo recorre un pequeño trayecto dentro del conducto auditivo interno y atraviesa el espacio entre el hueso temporal y el tallo cerebral, denominado ángulo ponto cerebeloso, hasta llegar a los núcleos cocleares (Rodríguez y Rodríguez, 2010).
- 2° Núcleos cocleares: Los núcleos cocleares decodifican la intensidad del sonido y analizan los parámetros temporales de duración (si el sonido es largo o corto),

el momento de inicio y final del estímulo auditivo. La frecuencia hasta este nivel se mantiene según la información recibida de la cóclea (Serra et al., 2010). Según Angulo (2016), de aquí parten proyecciones paralelas tanto ipsilaterales como contralaterales, que “tras hacer sinapsis en núcleos del complejo olivar superior, cuerpo trapezoide y lemnisco lateral, convergen en el colículo inferior, para luego continuar hacia el cuerpo geniculado medial y alcanzar finalmente la corteza auditiva” (párr.3).

- 3° Complejo olivar superior: Esta región colabora en el procesamiento de la localización espacial de la fuente sonora, por medio de la audición binaural (Serra et al., 2010).
- 4° Núcleos del lemnisco lateral: Corresponde a la principal vía por la que los impulsos auditivos ascienden. La mayoría de los mensajes que ascienden por el lemnisco lateral terminan en el colículo inferior. De ahí parte una nueva vía que llega al cuerpo geniculado medial. Algunas fibras del lemnisco lateral pueden llegar directamente al cuerpo geniculado medial sin pasar por el colículo inferior (Rodríguez y Rodríguez, 2010). Serra et al. (2010) indican que estos centros reciben información binaural por lo que son importantes en la localización de la fuente sonora.
- 5° Colículo inferior: Al igual que el núcleo del lemnisco lateral, el colículo inferior recibe información binaural, por lo que es importante en la localización de la fuente sonora (Serra et al., 2010).
- 6° Cuerpo geniculado medial: Las fibras geniculocorticales, también llamadas radiaciones tálamocorticales o radiaciones auditivas, son proyecciones del cuerpo geniculado medial hacia la corteza auditiva que llevan el mensaje hasta su destino en la corteza auditiva (Rodríguez y Rodríguez, 2010).
- 7° Corteza auditiva: Su función es complejizar el análisis que proviene de manera ascendente de centros inferiores del tronco, aportará interpretación y comparación binaural e integración sensorial (Serra et al., 2010).

2.1.5. Vía auditiva eferente

Gómez y Ángel (2006) indican que la vía eferente va desde el tallo cerebral hasta el órgano de Corti. Desciende con los mismos niveles de sinapsis de la vía aferente. Las fibras de esta vía llegan al órgano de Corti y ejercen un control central de las señales aferentes al sistema nervioso (Angulo, 2016).

Según Terreros, Wipe, León y Délano (2013) existen dos circuitos, uno que se dirige directamente al cuerpo geniculado medial y otro que va a los colículos inferiores al complejo olivar superior y luego a la cóclea. Además, estos autores afirman que se postulan varias hipótesis sobre el rol del control eferente en las habilidades auditivas, entre ellos la protección ante sonidos de alta intensidad, el efecto antienmascarador de estímulos auditivos en presencia de ruido de fondo, la atención selectiva y la modulación de la sensibilidad coclear durante el sueño y la vigilia.

2.1.6. Procesamiento auditivo central

Gil-Loyzaga (2013) indica que la audición es un proceso fisiológico que permite analizar patrones acústicos complejos, con un amplio rango frecuencial y un complejo patrón temporal. Como se ha mencionado, el sistema auditivo periférico se encarga de recibir estos estímulos acústicos complejos, descomponerlos en frecuencias simples y transmitirlos en forma de mensaje neural.

Por medio de la vía auditiva el mensaje alcanza la corteza auditiva, donde se realiza el análisis e integración del mensaje recibido y se determinan características relevantes para su correcta comprensión, como la localización de la fuente sonora, el análisis de la intensidad, el reconocimiento de sonidos nuevos y sonidos conocidos, el almacenamiento en la memoria auditiva, la audición binaural, entre otros.

El procesamiento auditivo es un mecanismo de gran complejidad, que implica funciones superiores de integración. Gómez y Ángel (2006) describen este mecanismo como el proceso en el cual la información percibida a través del sistema

auditivo se integra, se asocia y se analiza, para ser interpretada y así darle significado. Además, indican que requiere habilidades superiores como la atención, el análisis, la habituación, la memorización y recuperación de la información. “Se relaciona con la forma de aplicar el conocimiento para una mejor comprensión del mensaje, y con la manera de integrar y asociar información auditiva con información visual y con otras entradas sensoriales” (p.47).

2.1.7. Audición y lenguaje

El sentido de la audición es uno de los más complejos del sistema humano y es fundamental para el desarrollo del lenguaje y el habla. Portmann y Portmann (1979) indican que el correcto funcionamiento de las operaciones de integración, es fundamental para el adecuado desarrollo del lenguaje. Las operaciones de integración pueden esquematizarse en cuatro niveles:

1. Reconocimiento: Este proceso se da a nivel de la cóclea. Consiste en la habilidad del receptor periférico para detectar y reconocer los tonos puros.
2. Identificación: Corresponde a la habilidad de identificar elementos sonoros más complejos, como la forma temporal como los ruidos o fonemas. Necesita un condicionamiento previo y el registro de la memoria.
3. Simbolización: Corresponde a la representación simbólica de los mensajes sonoros. Consiste en extraer el valor informativo y el significado abstracto de los estímulos auditivos.
4. Comprensión: Es una característica específicamente humana. Reside en la comprensión de un conjunto de elementos sonoros simbólicos que son la base del lenguaje.

Faletty (2016) menciona que cualquier alteración en el sistema auditivo en edades tempranas tiene repercusiones importantes en el desarrollo lingüístico, comunicativo y cognitivo. Además, indica que la habilidad del cerebro para aprender el lenguaje disminuye con el tiempo de privación auditiva. Afirma que la clave en la pérdida de audición es la detección e intervención temprana, la cual tiene como fin reducir los efectos adversos y propiciar el acceso al habla y lenguaje. Del mismo

modo, Díaz, Goycoolea y Cardemil (2016) resaltan la importancia de la prevención, habilitación y rehabilitación de los problemas auditivos tanto en la población infantil como en la población adulta, con la finalidad de mejorar su calidad de vida y reducir las consecuencias de la pérdida auditiva.

2.2. Alteraciones auditivas

Las alteraciones auditivas pueden ser ocasionadas por diversas patologías que intervienen en el correcto funcionamiento del sistema auditivo. Se denomina hipoacusia o sordera al defecto funcional que ocurre cuando un sujeto pierde la capacidad auditiva, independientemente de la intensidad. Es posible caracterizar las alteraciones auditivas según diversos criterios, por lo tanto, surgen diferentes clasificaciones. Collazo, Corzón y de Vergas (2014) mencionan siguientes:

- Según el momento de aparición: prenatales (adquiridas, sindrómicas y no sindrómicas), perinatales (durante el parto) y postnatales (adquiridas posterior al nacimiento).
- Según la etapa de adquisición del lenguaje: prelingual (hipoacusia antes del desarrollo del lenguaje oral), postlingual (hipoacusia cuando el lenguaje ya está desarrollado) y perilocutiva (cuando la hipoacusia aparece durante la etapa de adquisición del lenguaje).
- Según la evolución en el tiempo: estables (no se modifican los umbrales con el paso del tiempo), progresivas (hipoacusia aumenta con el paso del tiempo), fluctuantes (audición cambiante) y súbitas (instauración rápida).
- Según la intensidad de la hipoacusia: Según la intensidad de la pérdida auditiva, el BIAP (Bureau International d' Audiophonologie) clasifica las deficiencias auditivas en: leve (21-40 dB), moderada (41-70 dB), severa (71-90 dB), profunda (91-119 dB) y cofosis (>120 dB).
- Según el sitio de la lesión: hipoacusias conductivas, hipoacusias neurosensoriales, hipoacusias mixtas e hipoacusias centrales.

2.2.1. Hipoacusia Conductiva

Morales, Escobar, Bernal, Correa y Rivas (2007) afirman que cuando se manifiesta una afección del oído externo o medio, en presencia de un oído interno sano, se denomina trastorno conductivo de la audición o hipoacusia conductiva. En este caso existe un impedimento para que la onda sonora llegue al oído interno, causado por diferentes patologías. Cuando se trata de este tipo de hipoacusia, la audición puede volver a la normalidad si se trata la patología correctamente.

2.2.2. Hipoacusia Neurosensorial

Cuando se ve afectado el oído interno, el nervio auditivo o la vía auditiva, se le llama hipoacusia neurosensorial o de percepción. En este caso la onda sonora llega de forma normal hasta la cóclea, pero no puede ser transmitida correctamente a la corteza auditiva por algún trastorno en las células ciliadas (hipoacusia neurosensorial de tipo coclear), en el nervio auditivo (hipoacusia retrococlear) o una lesión en la vía auditiva (de origen central).

En el caso de las hipoacusias retrococleares, existe una pobre discriminación del lenguaje, ya que existe una importante distorsión en la señal recibida. El impacto de esta hipoacusia va a depender del sitio exacto del sistema nervioso auditivo en el que se encuentre la lesión (Morales et al., 2007).

2.2.3. Hipoacusia Mixta

En este tipo de hipoacusia coexiste una alteración conductiva (ya sea en el oído externo o en el oído medio) con una alteración neurosensorial (ya sea en las células ciliadas, el nervio auditivo o en la vía auditiva). En el audiograma se visualizan ambos umbrales elevados (aéreo y óseo) pero existiendo un gap (diferencia entre la vía aérea y la vía ósea) entre ambos. En el caso de estas hipoacusias es muy importante tratarlas y monitorear su evolución (Pla Gil, Morant, y Algarra, 2014).

2.2.4. Hipoacusia Central

Cuando el daño se ubica en la corteza cerebral auditiva se denomina una hipoacusia de origen central. En estos casos existirá una imposibilidad para discriminar los sonidos, las palabras o la música, pero no habrá presencia de pérdida auditiva, ya que la cóclea y el nervio auditivo se encuentran íntegros. Dicha alteración se denomina agnosia auditiva (Guevara y Alarcón, 2017).

2.3. Pruebas utilizadas para el diagnóstico de alteraciones auditivas

En este apartado se mencionan las características generales de las pruebas auditivas, subjetivas y objetivas, utilizadas en el diagnóstico de las diversas alteraciones auditivas.

2.3.1. Pruebas subjetivas

También se conocen como pruebas auditivas de comportamiento. Estas permiten evaluar la funcionalidad del sistema auditivo mediante la valoración de la respuesta del paciente ante la estimulación auditiva. Los estímulos pueden ser tonos puros o sonidos complejos. Tienen la finalidad de identificar los umbrales auditivos y la capacidad de comprensión del lenguaje oral (Pitarch, Escorihuela y Marco, 2014).

2.3.1.1. Audiometría tonal

La audiometría tonal liminar es una prueba fundamental para los estudios auditivos. La prueba consiste en la obtención de umbrales auditivos para distintas frecuencias. Gómez (2014) define el umbral auditivo como “la intensidad mínima que una persona necesita para detectar la presencia de un sonido aproximadamente el 50% de las veces” (p.89)

Para la realización de la audiometría tonal, se presentan tonos puros a la persona usuaria por medio de auriculares (para obtener umbrales por vía aérea) o por medio de un vibrador óseo (para obtener umbrales por vía ósea). Los umbrales obtenidos se registran en una gráfica llamada audiograma, donde se registra la

intensidad a la que la persona detecta el tono puro, medido en dB HL, en un intervalo frecuencial de 250 Hz a 8000 Hz en la audiometría tonal convencional y hasta los 20000 Hz en la audiometría de frecuencias altas (Sweetow y Henderson, 2018).

Esta prueba permite conocer la existencia o no de hipoacusia, así como el tipo (neurosensorial, conductiva o mixta) y el grado (leve, moderada, severa o profunda). Las respuestas dependen de la colaboración del paciente, por lo tanto, es una prueba subjetiva.

Para obtener los umbrales tonales en niños, existen distintas técnicas según la edad y sus habilidades. Según Northern y Downs (2014), las principales técnicas para la audiometría tonal en niños son: la audiometría por reforzamiento visual, la audiometría condicionada con juego y la audiometría por observación de la conducta. El cuadro 1 muestra las técnicas recomendadas según la edad.

Cuadro 1. Técnicas para la audiometría tonal en niños según la edad

Técnica	Edad	Estrategia
Audiometría por observación del comportamiento (BOA)	0 a 6 meses	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La prueba consiste en observar las reacciones del niño ante la estimulación auditiva. ▪ Es necesario que la persona evaluadora observe cuidadosamente las expresiones faciales del niño, así como las respuestas corporales ante la estimulación
Audiometría por reforzamiento visual (VRA)	6 meses a 2 años	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El principio de la prueba es que el niño responda al sonido girando la cabeza hacia la fuente sonora, y que su respuesta sea recompensada por un estímulo visual, que por lo general consiste en el movimiento de un juguete luminoso o un video
Audiometría condicionada con juego (CPA)	2 a 4 años	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La finalidad de la prueba es determinar los umbrales audiométricos, y que la respuesta sea reforzada con alguna actividad o juego que realiza el niño cuando escucha el estímulo. Por ejemplo, introducir bloques en una caja cuando detecta los sonidos

Fuente: Elaboración propia con base en Northern y Downs (2014).

2.3.1.2. Audiometría vocal

Esta prueba tiene como finalidad el estudio de la función auditiva de forma integral, ya que brinda una valoración precisa del grado de dificultad para la comunicación oral y la discapacidad producida por una hipoacusia (Cárdenas y Marrero, 2013). Para esto, se requiere del funcionamiento correcto del nervio auditivo y de la corteza auditiva, permitiendo así asegurar un procesamiento efectivo de las diferentes señales acústicas (Morales et al., 2007).

Como estímulo se utilizan listas de palabras estandarizadas, balanceadas fonéticamente y adaptadas a la población por evaluar. Según Huarte y Girón (2014) esta prueba permite evaluar de menor a mayor dificultad, la capacidad auditiva del paciente para discriminar, identificar, reconocer y comprender auditivamente la palabra hablada. Además, estas autoras mencionan que se pueden emplear fonemas aislados, palabras o frases en un contexto cerrado o abierto, con o sin lectura labial y deben corresponder al desarrollo madurativo, cognitivo y lingüístico del niño y/o adulto.

Cárdenas y Marrero (2013) indican que la curva de inteligibilidad se compone de umbrales liminares o supraliminales. Los umbrales liminares corresponden al umbral de detección verbal SRT (intensidad a la que se detecta la voz humana) y el umbral de recepción verbal SDT (intensidad mínima con la que se puede entender el lenguaje). Mientras que las pruebas vocales supraliminales corresponden al umbral de máxima inteligibilidad MIT (intensidad en la cual el paciente obtiene el nivel máximo de discriminación) y el porcentaje de discriminación máxima (porcentaje de acuerdo a la cantidad de palabras repetidas correctamente). Estos umbrales se colocan en el logaudiograma y al unir los puntos, se forma la curva de inteligibilidad. En la figura 1 se muestra un ejemplo de curva y los elementos que la componen.

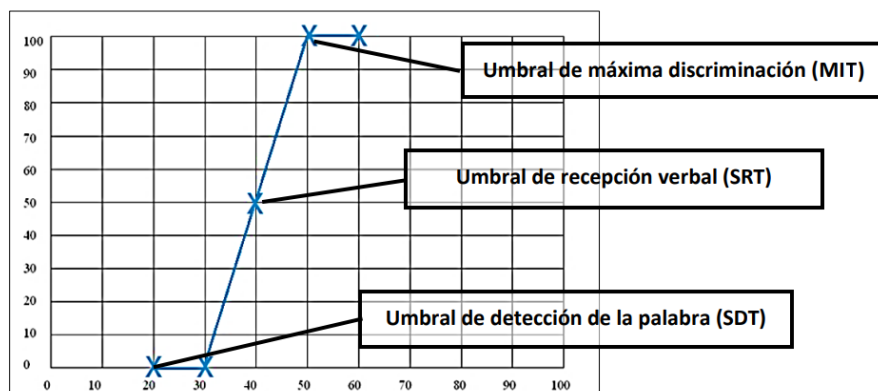


Figura 1. Elementos que componen de la curva de inteligibilidad. *Fuente:* (Leyton, 2006, p.171).

El porcentaje de discriminación de la palabra corresponde a la expresión porcentual del número de palabras correctamente repetidas por el paciente. Marrero y Cárdenas (2013) mencionan que esta prueba consiste en presentar una lista de discriminación de 25 palabras completa, a la misma intensidad del umbral de máxima inteligibilidad (MIT) o 30 dB por encima del promedio tonal audiométrico. El resultado se anota indicando el porcentaje obtenido (número de palabras repetidas correctamente multiplicado por 4) y a qué intensidad se realizó.

2.3.1.3. Audiometría vocal en niños

Marrero y Cárdenas (2013), afirman que la audiometría vocal y la discriminación pueden ser aplicadas en niños, sin que pierdan fiabilidad, si se consigue adaptar el material a este grupo de edad. Además, es importante mencionar que estas pruebas están diseñadas para niños con desarrollo del lenguaje oral, ya que, en ocasiones, por problemas de audición, aprendizaje o disfunciones concomitantes, son inviables.

La metodología es similar a la empleada en los adultos, pero con cuidados especiales, como mantener una comunicación constante y fluida con el niño, en un entorno amigable, animándolo cuando lo hace bien y motivándolo a mejorar cuando no lo logra, así como mantener contacto visual.

2.3.1.4. Audiometría vocal en ruido:

Se mencionan dos formas de realizar esta evaluación. Las pruebas de habla en ruido y el Quick-SIN.

- **Pruebas de habla en ruido:**

Estas pruebas permiten evaluar la percepción de la voz humana en presencia de ruido. Huarte y Girón (2014) mencionan que las pruebas de habla en ruido miden la percepción de la voz humana con un ruido blanco ipsilateral. Estas autoras indican que la técnica consiste en realizar una curva de inteligibilidad convencional y posteriormente, se realiza otra curva de inteligibilidad con un ruido blanco enmascarante ipsilateral, con relación señal/ruido de 0 dB y de 10 dB.

- **Quick-SIN**

Según Interacoustics (2016), esta prueba proporciona una estimación rápida de la pérdida de relación señal/ruido. La duración de esta prueba es de dos a tres minutos. Consiste en presentar listas de 6 oraciones con cinco palabras clave en cada una, y simultáneamente, se presenta un ruido multihablante (balbuceo de cuatro personas).

Las oraciones son pregrabadas y se presentan con una relación señal/ruido inicial de 25 dB. Esta relación decrece por cada oración, hasta llegar a 0 dB (mientras que el grado de dificultad aumenta). El paciente debe repetir las oraciones, mientras que el examinador debe prestar atención a las palabras clave y calificar en una escala de 0 a 5 por oración, según la cantidad de palabras clave que el paciente repite correctamente (1 punto por palabra).

Esta prueba, al indicar la capacidad de procesar el habla en ruido de las y los pacientes, permite orientar sobre las posibilidades de tratamiento y lo que puede esperar de cada una de ellas. Es posible realizar esta prueba mediante auriculares o en campo libre, esta última para valorar el desempeño con audífonos en ambiente ruidoso. El resultado es la suma del puntaje de cada una de las seis oraciones

evaluadas. La pérdida de relación señal/ruido se determina con la siguiente fórmula:
Relación S/R= 25.5 – el puntaje obtenido.

Los resultados se clasifican de la siguiente forma:

- **0-3 dB:** Normal/cercana a la normalidad.
- **3-7 dB:** Leve
- **7-15 dB:** Moderada
- **>15 dB:** Severa

Esta prueba también se puede realizar en niños. Según Marrero y Cárdenas (2013), el Programa Infantil Phonak-UNED enfoca esta prueba a niños. La diferencia radica en que las oraciones son adaptadas a la población infantil, con cuatro palabras clave y con un ruido de fondo compuesto por voces de niños. Permite valorar la capacidad de discriminar el habla en presencia de ruido, así como correlacionar sus resultados con la audiometría tonal y vocal (Marrero y Cárdenas, 2013).

2.3.1.5. Audiometría de campo sonoro

Corresponde a un tipo de audiometría que permite evaluar la audición con audífonos o implante coclear. Es ideal para verificar la ganancia funcional que brindan estos auxiliares auditivos al paciente. Según Goycoolea, Ernst, Torres y Orellana (2003), se debe realizar en una cabina sonoamortiguada y es posible evaluar a niños o adultos. Además, indican que los estímulos pueden ser tonos puros o palabras, que estimulan ambos oídos simultáneamente, ya que se realiza por medio de parlantes.

2.3.2. Pruebas objetivas

Corresponden a las pruebas en las que no se requiere de la respuesta voluntaria del paciente. Se apoyan en las respuestas neurofisiológicas para brindar un resultado objetivo (Pitarch et al., 2014).

2.3.2.1. Emisiones otoacústicas (EOA)

Esta prueba brinda información sobre el proceso activo de amplificación del sonido, que se lleva a cabo en las células ciliadas externas de la cóclea (Georga y Lightfoot, 2019; Hood, 2015). Este mecanismo de amplificación del sonido genera ondas de presión que reflejan la funcionalidad de dichas células, y por medio de una sonda que se coloca en el conducto auditivo externo pueden ser registradas (Rance y Star, 2015).

Las emisiones otoacústicas pueden ser espontáneas o evocadas. Las espontáneas son las que existen en el oído de forma fisiológica, mientras que las evocadas corresponden a una “fracción de sonido generada por la cóclea, recogida mediante una sonda situada en el conducto auditivo externo, tras la estimulación auditiva” (Valdecasas, Aguadero y Sainz, s.f.). En otras palabras, son una respuesta coclear generada como producto de una estimulación acústica. Esta prueba detecta si existe una disfunción de las células ciliadas externas.

Además, pueden evocarse por medio de estímulos transientes y por estímulos productos de distorsión. Sweetow y Henderson (2018) señala que las emisiones otoacústicas transientes son evocadas por un estímulo con un amplio rango frecuencial, que por lo general va de los 500 a los 4000 Hz. Este estímulo viaja a lo largo de la cóclea, desde la parte basal hasta el ápice, de manera que la respuesta obtenida corresponde a un espectro frecuencial estimulado y no a una frecuencia específica. Por otro lado, las emisiones otoacústicas producto de distorsión se generan mediante dos estímulos que se presentan de forma simultánea a la cóclea (f_1 y f_2), y como respuesta la cóclea genera tonos que se relacionan con estos dos estímulos, obteniendo una respuesta por frecuencia.

Las respuestas generadas son muy sensibles a las alteraciones de oído medio, ya que son señales de baja amplitud que deben recorrer el oído medio y la membrana timpánica para ser registradas. Por lo tanto, cualquier alteración de oído medio (aunque sea leve), puede ser suficiente para reducir la amplitud o impedir que sean registrables.

2.3.2.2. Impedanciometría

Para comprender la prueba de la impedanciometría es necesario comprender el concepto de impedancia acústica. En el sistema auditivo, la impedancia acústica corresponde a la resistencia que ejerce la membrana timpánica y la cadena osicular, ante la presión sonora que impacta la membrana timpánica y pone en movimiento los mecanismos de transmisión sonora (Postigo, 2014).

La impedanciometría es una prueba objetiva con la que se evalúa el correcto funcionamiento del oído medio y del músculo estapedial. Está constituida por dos pruebas: la timpanometría, que se encarga de la evaluación del oído medio, y el reflejo acústico estapedial (RAE), que mide el correcto funcionamiento del músculo estapedial y su arco reflejo.

- **Timpanometría:**

Esta prueba tiene la finalidad de evaluar el funcionamiento de las estructuras del oído medio a través de la medición de la cantidad de sonido que es reflejado en la membrana timpánica (Postigo, 2014). Los datos de la prueba son registrados en una gráfica denominada timpanograma. Según la cantidad de sonido que es reflejado, se registran diferentes curvas que indican el estado del oído medio. (Sweetow y Henderson, 2018). En niños menores de 6 meses se recomienda utilizar el protocolo de alta frecuencia, con un estímulo de 1000 Hz.

- **Reflejo acústico estapediales (RAE):**

El reflejo acústico estapedial es una respuesta de contracción del músculo estapedial (ubicado en la caja timpánica) que limita la movilidad de la cadena osicular como respuesta ante estímulos sonoros de alta intensidad, con el fin de evitar lesiones. Para que este reflejo se lleve a cabo, es necesario el correcto funcionamiento de la vía aferente del sistema auditivo, y además la integridad del nervio facial, que inerva este músculo (Postigo, 2014). Esta prueba es otra forma de evaluar la vía auditiva y si existe una lesión, ubicar el lugar donde se encuentra (Hood, 2015).

El objetivo de la prueba es encontrar el umbral o intensidad mínima a la que se desencadena el reflejo, la cual normalmente es entre 70 dB y 90 dB por encima del umbral auditivo. El registro de este reflejo puede darse de forma ipsilateral o contralateral, debido a que la estimulación acústica en un lado, va a desencadenar el reflejo acústico estapedial de ambos lados al mismo tiempo (Sweetow y Henderson, 2018). El registro ipsilateral se da cuando el estímulo y la sonda de registro están en el mismo oído y el registro contralateral se da cuando el estímulo está en el oído contrario al de la sonda de registro.

Hood (2015) además menciona que las personas que tengan algún trastorno del nervio auditivo o el tallo cerebral, van a mostrar alteradas las respuestas de estos reflejos, mientras que si tienen un trastorno cortical van a presentar reflejos estapediales normales.

2.3.2.3. Potenciales Evocados Auditivos de Tallo Cerebral (PEATC)

Los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (en adelante PEATC) son una herramienta que permite evaluar la integridad del VIII par craneal (nervio coclear), y el funcionamiento normal de estructuras del tallo cerebral que forman parte de la vía auditiva ascendente (Sweetow y Henderson, 2018).

Como resultado de los PEATC se registran cinco picos (figura 2) que ocurren durante los primeros 10 ms después de la presentación de una señal auditiva corta. Se registran respuestas eléctricas que son producidas por los diferentes generadores de la vía auditiva ante un estímulo acústico, por medio de una serie de electrodos.

Según Musiek, Gonzalez y Baran (2015), la onda I es generada por la parte más proximal del nervio auditivo, la que está más cerca de la cóclea y en contacto con las células ciliadas internas. La onda II es generada por la parte distal del nervio auditivo, más cerca de los núcleos cocleares. La onda III se asocia con la respuesta de los núcleos cocleares. La onda IV es generada por el complejo olivar superior. Y la onda V parece ser respuesta del lemnisco lateral.

Normalmente la onda IV y V se presentan fusionadas en lo que se denomina complejo IV-V, aún existe polémica sobre dónde se generan exactamente estas ondas, pero se sabe con seguridad que son la respuesta de la estimulación en niveles superiores a los núcleos cocleares. El tiempo de conducción neural a través del nervio auditivo y las estructuras del tallo cerebral, se reflejan en la diferencia de latencia absoluta entre la onda I y V [4.0 ± 0.2 ms] (Musiek et al., 2015).

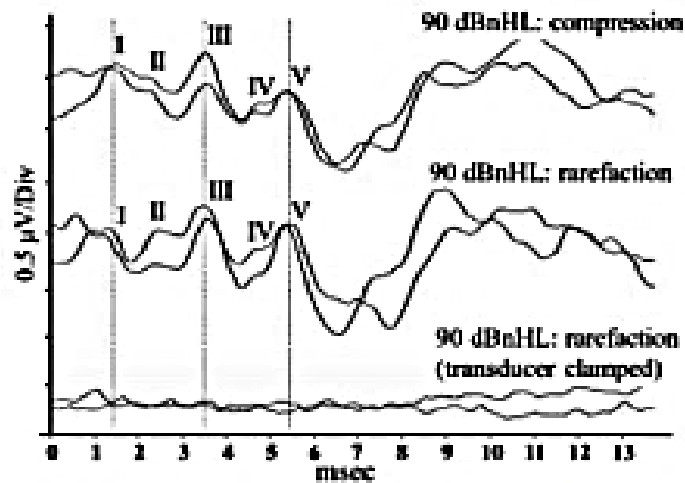


Figura 2. Potenciales Evocados Auditivos de Tallo Cerebral (PEATC). *Fuente:* Rance y Starr (2015, p. 3144).

2.3.2.4. Potenciales Evocados Auditivos de Estado Estable (PEAee)

Los Potenciales Evocados Auditivos de Estado Estable (en adelante PEAee), son respuestas electrofisiológicas continuas, provocadas por estímulos modulados de larga duración (Rance, 2013). Esta prueba se caracteriza por permitir la obtención de umbrales específicos para distintas frecuencias en pacientes en los cuales no es posible obtenerlos de forma válida y fiable. Arce (2016) afirma que es una prueba objetiva, no solo porque no precisa de la colaboración del paciente, sino también porque la presencia o ausencia de la respuesta se basa en un análisis estadístico y no en métodos de valoración visual como los PEATC.

2.3.2.5. Electrococleografía (ECochG)

Sanz y Martín (2014) indican que la electrococleografía es una respuesta eléctrica evocada ante la estimulación acústica, que ocurre dentro de los primeros 3 ms tras la presentación del estímulo. Se conforma por la respuesta de tres generadores: dos componentes presinápticos (células ciliadas externas y células ciliadas internas) y un componente postináptico (porción distal del nervio auditivo).

La respuesta de cada uno de los generadores corresponde a un componente en el gráfico de registro de la electrococleografía: los microfónicos cocleares corresponden a la respuesta de las células ciliadas externas, el potencial de sumación corresponde a la respuesta de las células ciliadas internas y el potencial de acción corresponde a la respuesta de la porción distal del nervio auditivo. Rance y Starr (2015) indican que al relacionar las respuestas de estos generadores, es posible distinguir entre los desórdenes presinápticos y postsinápticos. Los componentes de la electrococleografía se muestran en la figura 2.

- **Microfónicos cocleares (MC):**

Los microfónicos cocleares son los primeros potenciales eléctricos que aparecen en la cóclea tras el estímulo sonoro. Son originadas por la despolarización y repolarización de las células ciliadas internas y externas, sin embargo, Santarelli y Arslan (2015) afirman que la respuesta tiene mayor contribución de las células ciliadas externas, por su mayor número.

Son una respuesta de corriente alterna que reproduce en morfología y polaridad al estímulo presentado, prácticamente sin latencia (Barajas y Zenker, 2013). Sanz y Martín (2014) afirman que este potencial se distingue fácilmente de la actividad neural, ya que los picos se invierten cuando se utilizan las polaridades de condensación y rarefacción en registros separados.

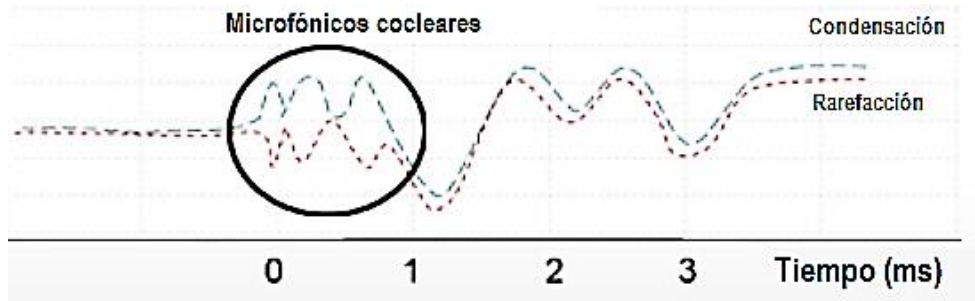


Figura 3. Inversión de fases en el registro de los microfónicos cocleares obtenidos mediante las polaridades de condensación y rarefacción. *Fuente:* Interacoustics (2016).

- **Potencial de sumación (PS):**

El potencial de sumación es una respuesta compleja que está ligada a la despolarización de las células ciliadas internas en el proceso de transducción ante la estimulación acústica. Aparece después de los microfónicos cocleares y antes del potencial de acción, como una deflexión negativa abrupta que persiste durante el tiempo del estímulo. Su forma, amplitud y latencia depende del tipo de estímulo y de la intensidad (Sanz y Martín, 2014). La latencia normal se estima a los 0.7 ms tras la presentación del estímulo (Interacoustics, 2016).

- **Potencial de acción (PA):**

Rance y Starr (2015) afirman que el potencial de acción representa el sumatorio de las respuestas de las fibras del nervio auditivo que se descargan simultáneamente ante la estimulación acústica. El potencial de acción surge después del potencial de sumación, como un pico negativo cuya latencia se retrasa y su amplitud se reduce al disminuir la intensidad de estimulación (Santarelli y Arslan, 2015). El potencial de acción de la ECoChG es análogo con la onda I de los PEATC, y las ondas siguientes N2 y N3 son análogas de las ondas II y III de los PEATC (Sanz y Martín, 2014). La amplitud y latencia de este componente son parámetros de gran utilidad clínica. La latencia normal, se estima de los 1.2 a los 1.5 ms tras la presentación del estímulo (Interacoustics, 2016).

Para el registro de estos componentes se requiere utilizar la polaridad alternada, ya que este tipo de polaridad hace que las fases invertidas de los microfónicos cocleares se cancelen entre sí y de esta forma se enfatiza el registro de los potenciales de sumación y de acción.

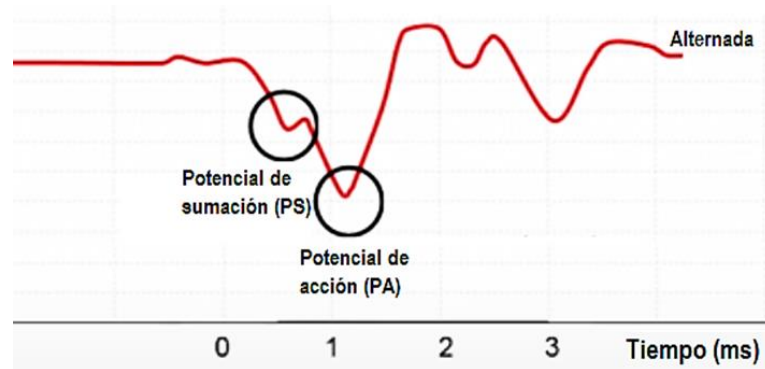


Figura 4. Registro de los potenciales de sumación (PS) y acción (PA) obtenidos mediante la polaridad alternada. *Fuente:* Interacoustics (2016).

La realización de la electrococleografía es similar a la de los PEATC. Santarelli y Arslan (2015), mencionan que entre más cerca del generador se coloque el electrodo, mayor será el tamaño de la respuesta. Según estos autores, la electrococleografía se puede registrar mediante tres técnicas: La transtimpánica (electrodo de aguja que atraviesa la membrana timpánica y se coloca en la pared del promontorio), la timpánica (electrodo colocado en la membrana timpánica) y la extratimpánica (electrodo colocado en el conducto auditivo externo). Entre más cerca del generador bioeléctrico esté el electrodo, más invasiva es la técnica y mayor será la amplitud de la respuesta.

Respuestas normales:

Para determinar la normalidad en los registros de la electrococleografía, es necesario identificar los elementos que la conforman. En el cuadro 2 se muestran los resultados normales de los componentes de la ECoChG.

Cuadro 2. Resultados normales de los componentes de la ECoChG

Elemento	Definición
La línea de base (LB)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Inicio de la respuesta ▪ Precede al potencial de sumación ▪ Latencia aproximada de 0.5 ms ▪ El final de la LB es el punto en el cual el PA regrese a la LB
Potencial de sumación (PS)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Primera deflexión negativa después de la línea de base ▪ Latencia aproximada de 0.7 ms ▪ Con una menor amplitud
Potencial de acción (PA)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Su amplitud corresponde a la distancia entre la línea de base y el pico del PA. ▪ Latencia aproximada de 1.2 a 1.5 ms
Duración	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Tiempo entre el inicio y el final de la línea de base. ▪ Tiende a aumentar a bajas intensidades, pero no supera los 3-4 ms en el umbral
Complejo PS-PA	<ul style="list-style-type: none"> ▪ En aproximadamente la mitad de los casos de N/A no es posible identificar el PA y el PS de forma separada. ▪ En estos casos, se recomienda considerar el complejo PS-PA como un solo evento, para comparar las respuestas de la ECoChG entre personas con N/A y con audición normal.

Fuente: Elaboración propia con base en Interacoustics (2016) y Santarelli y Arslan (2015).

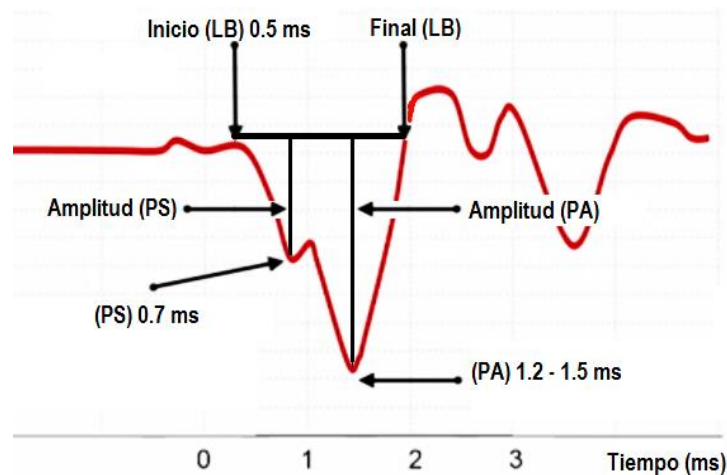


Figura 5. Elementos que conforman la curva de la ECoChG. *Fuente:* Interacoustics (2016).

2.4. Neuropatía auditiva

En este apartado, se abordan características generales sobre la neuropatía auditiva. El conocimiento de estas particularidades es fundamental para comprender los resultados de la evaluación audiológica en esta patología. Algunas características que se describen son: el origen del concepto, la definición, los posibles sitios de la lesión, la sintomatología, los déficits perceptivos, las consecuencias funcionales, la etiología y las características audiológicas.

2.4.1. Origen del concepto

El concepto de neuropatía auditiva fue empleado por primera vez en el año 1996 por profesionales en medicina y audiolología como Starr, Picton, Sininger, Hood y Berlin. A partir de la década de 1980, diferentes autores y autoras han descrito las manifestaciones clínicas de este desorden. Hasta ese momento, los hallazgos clínicos parecían paradójicos, ya que los resultados de las pruebas audiológicas mostraban normalidad en los procesos auditivos periféricos, mientras que la transmisión neural a través del nervio acústico se mostraba perturbada. Particularmente, las pruebas de discriminación auditiva de estas personas mostraban resultados por debajo de los niveles de rendimiento esperados (Rance, 2010; Tapia y Lirola, 2013).

La incertidumbre de estos investigadores sobre los hallazgos clínicos y la etiología de la lesión fue esclarecida a inicios de la década de 1990, gracias a una herramienta que permitía diferenciar una hipoacusia de origen coclear de una posible neuropatía auditiva. Esta prueba corresponde a las emisiones otoacústicas (EOA) descritas por Kemp en el año 1978 (Rance y Starr, 2015).

Más adelante, surgen otros términos como la disincronía auditiva, pérdida auditiva neural, neuropatía auditiva/disincronía auditiva. Sin embargo, según lo mencionan Tapia y Lirola (2013), fue hasta el año 2008, cuando un grupo de expertos y expertas en neuropatía auditiva llegaron al consenso de definirlo como desorden del espectro de la neuropatía auditiva, ya que este término engloba a otras

posibles neuropatías que no estén localizadas estrictamente en el nervio auditivo, razón por la que, hasta ese momento, había logrado una buena aceptación. Sin embargo, autoras y autores como Hood (2015), Peñaloza et al. (2015) y Tapia y Lirola (2013), mencionan que la denominación más aceptada actualmente, tanto por profesionales como por personas usuarias de los servicios de salud, sigue siendo neuropatía auditiva. Para efectos de la presente investigación se utiliza el término de neuropatía auditiva (N/A).

2.4.2. Definición

Antes de hablar sobre neuropatía auditiva es adecuado definir qué es una neuropatía. “La palabra “neuropatía” significa enfermedad o daño en el nervio” (National Institute of Neurological Disorders and Stroke, 2016). Los nervios transfieren señales nerviosas a diferentes órganos y sistemas, por lo que un daño en cualquiera de estos podría provocar un mal funcionamiento en determinado órgano o sistema. La neuropatía auditiva, corresponde a una alteración en el funcionamiento del nervio auditivo.

La neuropatía auditiva se define por Starr et al. (2010) como un desorden caracterizado por un funcionamiento anormal del nervio auditivo, en presencia de células ciliadas externas funcionales. De manera que, los mecanismos de la amplificación sonora que se llevan a cabo en el oído interno generalmente funcionan con normalidad, por lo tanto, la señal se amplifica y se escucha, pero la disincronía en el nervio auditivo hace que las señales del lenguaje se perciban de una forma distorsionada, lo cual limita la comprensión del mensaje auditivo (Zeng et al., 1999). La neuropatía auditiva se puede manifestar desde el nacimiento, hasta décadas avanzadas de la vida; sin embargo, Tapia y Lirola (2013) afirman que existe una mayor incidencia en niños.

2.4.3. Clasificación de las neuropatías auditivas según el sitio de la lesión

La lesión que da origen a una neuropatía auditiva, se puede ubicar en diferentes niveles de la vía auditiva. Se clasifican en desórdenes presinápticos y desórdenes postsinápticos. En la figura 6, se muestra los posibles sitios de la lesión pre y postsinápticos.

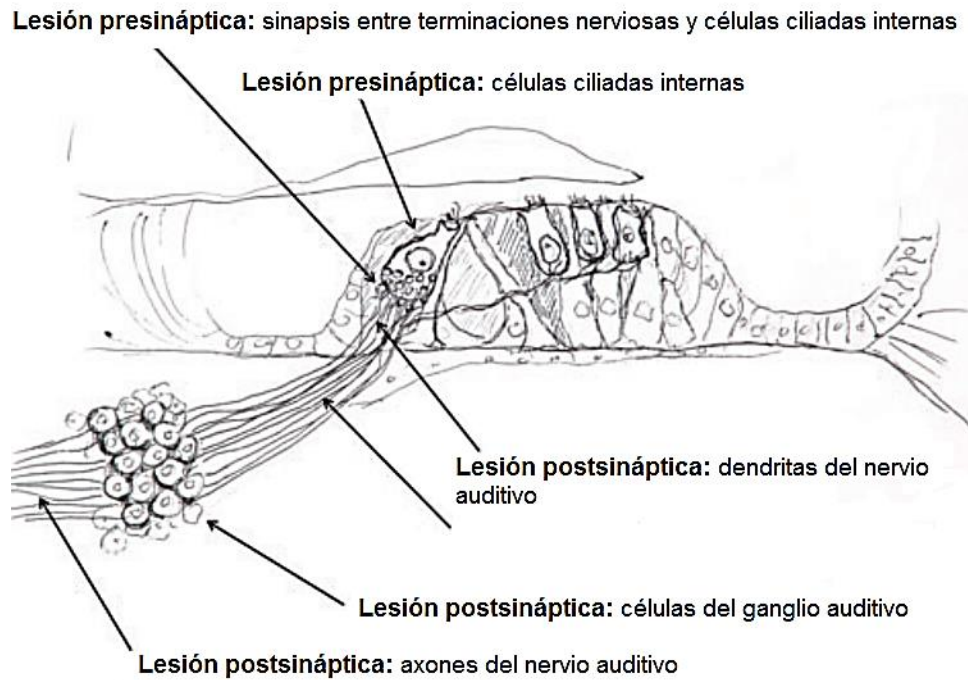


Figura 6. Sitios de la lesión pre y postsinápticos asociados con neuropatía auditiva. *Fuente:* Rance y Starr (2015, p.3145).

Neuropatías presinápticas:

Se localiza en las células ciliadas internas (CCI) o en las uniones sinápticas entre estas y las dendritas aferentes del nervio auditivo (Tapia y Lirola, 2013). En el cuadro 3 se muestran los tipos de neuropatía auditiva de localización presináptica.

Cuadro 3. Posibles sitios de la lesión en la neuropatía auditiva presináptica

Localización	Mecanismo de alteración
Células ciliadas internas	▪ La disfunción de estas células implica la reducción de la actividad nerviosa de la vía auditiva aferente
Sinapsis de las CCI y nervio auditivo	▪ Alteración el proceso de liberación del glutamato, un neurotransmisor indispensable para la sinapsis entre las células ciliadas internas y el nervio auditivo

Fuente: Elaboración propia con base en Tapia y Lirola (2013) y Hansen y Shearerm (2019).

2.4.3.1. Neuropatías postsinápticas:

La neuropatía postsináptica se debe a daños en las neuronas ganglionares tipo I, en los axones del VIII par craneal, trastornos neuronales centrales que afectan el tallo cerebral auditivo o puede ser una combinación de las anteriores (Starr et al., 2004).

Además, los mecanismos postsinápticos pueden clasificarse en dos tipos, según la cercanía de la lesión con respecto al tallo cerebral. De manera que, las neuropatías postsinápticas proximales son las que se ubican más cerca del tallo cerebral, mientras que las postsinápticas distales, son las que se localizan cerca de las terminaciones nerviosas y la sinapsis del nervio auditivo (Hall y Swanepoel, 2010). El cuadro 4 muestra los tipos de neuropatía auditiva de localización postsináptica.

Cuadro 4. Posibles sitios de la lesión en la neuropatía auditiva postsináptica

Localización	Tipo	Mecanismo de alteración
Terminaciones dendríticas	Distal	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Las terminaciones nerviosas dendríticas del ganglio espiral son el inicio de la región postsináptica. En esta región se localizan los receptores de glutamato. ▪ Este desorden provoca a una alteración en estos receptores y en consecuencia se altera la sinapsis entre las células ciliadas internas y el nervio auditivo
Neuropatías axonales	Proximal	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Se debe a una reducción en el número de fibras nerviosas auditivas activas del nervio auditivo ▪ Causa una alteración de la actividad neuronal entre el nervio auditivo y el tallo cerebral
Desórdenes del ganglio espiral auditivo	Proximal	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Las células del ganglio auditivo se componen de dos tipos de neuronas (tipo I se conectan con las CCI y las de tipo II se conectan con las CCE). Ambos tipos tienen axones centrales que transmiten mensajes al núcleo coclear. ▪ Una alteración en este sitio, implica una interrupción en la transmisión de mensajes entre las CC y el núcleo coclear.
Desórdenes de la mielina	Proximal	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Corresponde a una atenuación de las descargas sincrónicas neurales debido a la desmielinización, causando disincronía

Fuente: Elaboración propia con base en Hall y Swanepoel (2010) y Rance y Starr (2015).

2.4.4. Sintomatología asociada a la neuropatía auditiva

La sintomatología asociada a la neuropatía auditiva, se caracteriza por las importantes limitaciones que se generan a nivel comunicativo. La interrupción en la sincronía normal del nervio acústico origina un grave compromiso de las habilidades auditivas y de comunicación, tanto en población adulta como infantil. Los síntomas pueden variar de un individuo a otro y hasta fluctuar en la misma persona a través del tiempo.

En primer lugar, se manifiesta una defectuosa percepción del habla. Según Rance et al. (2012), las personas que sufren de este desorden refieren que “pueden escuchar, pero no logran entender el mensaje”. Esto se debe a que la señal se amplifica y se escucha, pero la disincronía en el nervio auditivo hace que las señales del lenguaje se perciban de una forma distorsionada, lo cual limita en gran manera la comprensión (Zeng et al., 1999).

En segundo lugar, se puede presentar un retraso en el desarrollo del lenguaje en niños y niñas. Esto se debe a que durante la etapa prelingual, el hecho de recibir una señal auditiva distorsionada y con espacios borrosos entre sonidos, dificulta en gran manera la capacidad de adquirir el lenguaje. Es posible que detecten sonidos, pero con una gran dificultad para entender (Neault, 2013).

En tercer lugar, las personas con neuropatía auditiva muestran una clara dificultad para comprender el lenguaje en presencia de ruido de fondo. Hayes y Sininger (2008) indican que la neuropatía auditiva interfiere en la habilidad de procesar los cambios rápidos en la señal acústica, lo cual se conoce como procesamiento temporal. La resolución temporal normal es muy importante para la comprensión en ambientes ruidosos, ya que permite separar con precisión varias voces que ocurren en una sucesión rápida.

Por último, se manifiesta una gran dificultad para localizar la fuente sonora. Esto se debe a la alteración en el procesamiento temporal, lo cual limita la capacidad de detectar los pequeños cambios en la señal auditiva que hacen posible la localización de la fuente sonora, a través de la diferencia interaural (Rance y Starr, 2015).

2.4.5. Déficit perceptivos asociados a la neuropatía auditiva

Según Santarelli y Arslan (2015), en una cóclea sana existe una dinámica rápida de activación tanto de la membrana postsináptica, como de las fibras nerviosas auditivas, lo que permite una transmisión de la señal muy precisa. La interrupción de cualquiera de estos mecanismos afecta la precisión de la

codificación temporal de las señales acústicas. En los casos de neuropatía auditiva, la alteración de este proceso ocasiona una clara dificultad para comprender el lenguaje y localizar la fuente sonora. Los principales déficits perceptivos asociados a la neuropatía auditiva son los siguientes:

- Procesamiento temporal: Los patrones de activación neural se alteran en la neuropatía auditiva. Hayes y Sininger (2008) indican que esta patología interfiere en la habilidad de procesar los cambios rápidos en la señal acústica, ya que la información que reciben es asincrónica y reducida. Esto implica percepciones anormales de las señales auditivas temporales.
- Localización de la fuente sonora: Determinar la dirección de la fuente de sonido, es un proceso que se basa en una rápida comparación de las pequeñas diferencias de intensidad y tiempo con las que el sonido llega a ambos oídos. La localización de las frecuencias altas se basa principalmente en la diferencia interaural, mientras que las bajas frecuencias se basan en la integración temporal (Starr et al., 2010). La neuropatía auditiva ocasiona una alteración de resolución temporal de los sonidos, por lo tanto, la localización de la fuente sonora es una característica que se ve alterada en esta patología.
- Percepción del lenguaje: La mayor consecuencia funcional de las neuropatías auditivas es la defectuosa comprensión del habla. Rance y Starr (2015) mencionan que los pacientes con neuropatía auditiva muestran gran dificultad al identificar cambios en la amplitud de la onda sonora en periodos menores a 10 ms, mientras que las personas con audición normal pueden identificar estos cambios en menos de 2 ms. Esta situación afecta el lenguaje significativamente, ya que muchas de las señales que diferencian los fonemas ocurren rápidamente. Por ejemplo, la única señal acústica que marca la diferencia entre las consonantes sordas y sonoras como /t/ y /d/ o /p/ y /b/, es la duración entre la explosión de las consonantes y la vocal que lo acompaña.

- Procesamiento del lenguaje en ruido: La resolución temporal normal es muy importante para la comprensión en ambientes ruidosos, ya que permite separar con precisión varias voces que ocurren en una sucesión rápida (Hayes y Sininger, 2008). Aún en ambientes silenciosos, estos pacientes muestran una gran dificultad para comprender el lenguaje, y cuando existe ruido de fondo el problema tiende a empeorar.

2.4.6. Consecuencias funcionales de la neuropatía auditiva

Rance y Starr (2015) mencionan que los déficits funcionales que se presentan en esta patología son muy significativos y por lo general, tienden a provocar estrés y alterar la función cognitiva en situaciones cotidianas, que para las personas con audición normal no implican un mayor esfuerzo. Hayes y Sininger (2008), afirman que a pesar de presentar umbrales de detección relativamente buenos, estos pacientes pueden ser funcionalmente sordos. Algunos autores mencionan consecuencias en diferentes áreas.

A nivel personal, el paciente puede experimentar situaciones de estrés, frustración y ansiedad, al sentirse incapaz de comprender el lenguaje, especialmente en ambientes ruidosos (Rance y Starr, 2015). Además, cuando esta alteración se presenta en la etapa postlingual, los pacientes tienden a apoyarse en la lectura labial, las expresiones faciales y los gestos del interlocutor, para comprender el lenguaje. Cuando las condiciones dificultan que la persona con neuropatía auditiva pueda acceder a estas ayudas visuales, la frustración puede aumentar (Orasmas, s.f.).

A nivel social, las relaciones interpersonales se ven afectadas, ya que no poder comunicarse de forma eficiente en situaciones cotidianas causa aislamiento, así como alteraciones emocionales y psicológicas en las personas que lo padecen (Rance y Starr, 2015). Las dificultades aumentan cuando hay varias personas hablando a la misma vez, en primer lugar, por el ruido de fondo y segundo, por la dificultad de observar las expresiones faciales en cada uno de los hablantes.

A nivel laboral esta patología también tiene importantes implicaciones, ya que la incapacidad de reconocer el lenguaje en ambientes ruidosos, puede ocasionar que las advertencias o alertas sobre un peligro inminente no sean comprendidas, lo cual resulta en un gran riesgo para el trabajador. De esta manera lo indica un estudio realizado en Brasil, que describe el caso de un ingeniero industrial de 23 años, que laboraba en un ambiente ruidoso. Este joven sufrió la amputación parcial de uno de sus dedos, como consecuencia de no comprender una advertencia que fue dada en ambiente ruidoso. Después del accidente, la evaluación auditiva determinó que presentaba una neuropatía auditiva (Dias, Guimarães, Lopes, Coelho y de Alencar, 2012). Bajo este mismo principio, la dificultad para localizar la fuente sonora y comprender el lenguaje en ambiente ruidoso, puede ocasionar otros tipos de accidentes.

2.4.7. Etiología de las neuropatías auditivas

Las neuropatías auditivas pueden ser adquiridas, hereditarias e idiopáticas. Según Arce (2016), se estima que las de origen adquirido representan un 30%, las hereditarias un 40% y las idiopáticas o de origen desconocido representan un 30%. Diversos estudios han mostrado que los pacientes con neuropatía auditiva presentan etiologías, edades y manifestaciones clínicas extremadamente heterogéneas (Manchaiah, Zhao, Danesh y Duprey, 2010), por esta razón Starr, Zeng, Michalewski y Moser (2010) afirman que únicamente es posible identificar su origen en aproximadamente la mitad de los pacientes.

2.4.7.1. Neuropatías auditivas de origen adquirido

En este grupo se encuentran las de origen tóxico, metabólico, infeccioso, autoinmune, por complicaciones perinatales y otras enfermedades desmielinizantes (Gutiérrez y Arenas, 2012; Rodríguez et al., 2007). El cuadro 5 contiene las principales causas asociadas a neuropatías auditivas de origen adquirido.

Cuadro 5. Principales factores de riesgo de la neuropatía auditiva de origen adquirido

Etiologías	Origen	Factores de riesgo
Adquiridas	Tóxico	Quimioterapéuticos como el Cisplatino y a algunos antibióticos
	Metabólico	Hiperbilirrubinemia, Diabetes Mellitus, uremia, alcoholismo, anoxia e hipotiroidismo
	Infeccioso	VIH, enfermedad de Lyme, paratoditis, sarampión y meningitis
	Autoinmune	Sarcoidosis, artritis reumatoide, síndrome de Ramsay-Hunt y Guillain-Barré
	Factores perinatales	La prematuridad extrema, bajo peso al nacer, encefalopatía isquémica, anoxia, ventilación artificial y dificultades respiratorias

Fuente: Elaboración propia con base en Arce (2016) y British Society of Audiology (2019a).

2.4.7.2. Neuropatías auditivas de origen genético

Las neuropatías de origen genético pueden ser sindrómicas y no sindrómicas. Esto depende de las manifestaciones clínicas en otros sistemas que coexisten con la neuropatía auditiva. Arce (2016) indica que existe una gran cantidad de mutaciones en diversos genes que pueden provocar una neuropatía auditiva. Manchaiah et al. (2010) mencionan que se pueden presentar diferentes patrones de herencia, ya sea autosómica dominante, autosómica recesiva, ligada al cromosoma X o de origen mitocondrial.

- Neuropatías hereditarias no sindrómicas:

Las neuropatías auditivas no sindrómicas, se caracterizan por manifestar únicamente la deficiencia auditiva, sin ninguna otra alteración clínica que coexista. Tapia y Lirola (2013), afirman que la mayoría de las formas aisladas o no sindrómicas de neuropatía auditiva se asocian con neuropatías auditivas presinápticas. Algunas causas genéticas de las neuropatías auditivas no sindrómicas clasificadas según el tipo de herencia se muestran en el cuadro 6.

Cuadro 6. Causas genéticas de las neuropatías auditivas no sindrómicas según el tipo de herencia

Herencia	Trastorno	Genes	Manifestaciones
Autosómicas dominantes	AUNA	DIAPH3	▪ Alteración en la porción distal del nervio auditivo
		PCDH9	▪ Alteración en las uniones sinápticas neuronales
Autosómicas recesivas	DFNB9	OTOF	▪ Alteración en el proceso de liberación de neurotransmisores para la sinapsis entre las CCI y el nervio auditivo
	DFNB59	PJVK	▪ Interrupción en las señales neuronales a lo largo de la vía auditiva
		GJB2	▪ Daño en las CCI, en las sinapsis o en las terminaciones dendríticas del nervio auditivo
Ligada al cromosoma X	AUNX1	AIFM1	▪ Desmielinización y daño axonal del nervio auditivo

Fuente: Elaboración propia con base en Tapia y Lirola (2013), Manchaiah et al. (2010) y Weizmann Institute of Science (2020).

▪ Neuropatías hereditarias sindrómicas:

A diferencia de la clasificación anterior, las neuropatías auditivas sindrómicas son aquellas en las que la alteración auditiva se acompaña de manifestaciones clínicas en otros sistemas. Gutiérrez y Arenas (2012), afirman que en este tipo de neuropatías las mutaciones genéticas se expresan en las células nerviosas, por lo tanto, se relacionan con las pérdidas axonales y/o desmielinización del nervio auditivo, lo cual las convierte en neuropatías postsinápticas y comúnmente se asocian con neuropatías periféricas y ópticas. El cuadro 7 muestra las causas genéticas de herencia autosómica dominante de la neuropatía sindrómica.

Cuadro 7. Causas genéticas de herencia autosómica dominante de la neuropatía auditiva sindrómica

Tipo de Herencia	Síndromes	Genes	Manifestaciones
Autosómicas dominantes	CMT 1A CMT 1B CMT 2E ADOA	PMP22 MPZ NEFL OPA1	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Trastornos en los nervios periféricos motores y sensitivos, a causa de un proceso de desmielinización ▪ Pérdida de visión desde la infancia acompañada de hipoacusia usualmente progresiva
Autosómicas recesivas	CMT 4D AROA Ataxia de Fredreich Enfermedad de Refsum	NDRG1 TMEM126A FXN PHYH	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Trastornos en los nervios periféricos motores y sensitivos, a causa de un proceso de desmielinización ▪ Atrofia óptica tipo 7 y neuropatía auditiva ▪ Trastorno hereditario neurodegenerativo que causa un daño progresivo en el sistema nervioso ▪ Retinopatía pigmentaria, polineuropatía desmielinizante, ataxia e hipoacusia
Ligada al cromosoma X	CMT 1X Síndrome de Mohr–Tranebjaerg	GJB1 TIMM8	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Polineuropatías sensitivo-motoras periféricas ▪ Hipoacusia severa, distonía, en ocasiones neuropatía óptica y deterioro mental
Herencia mitocondrial	LHON	MT-ND4	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Enfermedad mitocondrial neurodegenerativa que afecta el nervio óptico por una pérdida súbita de la visión en adultos jóvenes portadores

Fuente: Elaboración propia con base en Tapia y Lirola (2013), Manchaiah et al. (2010) y Sadun (2011).

2.4.8. Características audiológicas de la neuropatía auditiva

En esta sección se muestran las principales características audiológicas asociadas a la neuropatía auditiva, según el tipo de evaluación.

2.4.8.1. Resultados de la evaluación subjetiva en la neuropatía auditiva

- **Audiometría tonal:**

En las neuropatías auditivas, tanto el proceso de amplificación como la resolución frecuencial y de intensidad en la membrana basilar, se conservan, por lo que estos pacientes presentan umbrales de detección muy buenos. Los resultados de la audiometría tonal tanto en niños como en adultos, pueden ir desde la normalidad hasta hipoacusias profundas. Padish (2015) y Orasmas (s.f.) indican que tanto los umbrales aéreos como los óseos, deben mostrar algún grado de pérdida auditiva, y según estos autores, es una de las características que permiten diferenciar este desorden auditivo de los desórdenes del procesamiento auditivo central. Arce (2016) indica que las hipoacusias son predominantemente bilaterales y simétricas, aunque también se observan casos en los que la alteración es asimétrica (14% de los casos) y un 4% son unilaterales.

En cuanto a la configuración audiométrica en estos casos, Arce (2016) indica que la forma del audiograma es muy variable, ya que puede presentarse como hipoacusia neurosensorial en las frecuencias graves (el 28% de los pacientes), hipoacusia en todo el espectro frecuencial (en el 43%) y las hipoacusias en las frecuencias agudas es menos frecuente en estos casos. Otros autores como Hood (2015) y Gökdoğan et al. (2016), mencionan que se pueden presentar configuraciones inusuales, variadas, y por lo tanto, no se puede establecer un patrón determinado. Además, Georga y Lightfoot (2019) indican que es posible que los umbrales tonales muestren fluctuaciones, se mantengan estables, se deterioren e incluso mejoren, por lo que se recomienda la evaluación periódica.

- **Audiometría vocal:**

A diferencia de las hipoacusias de origen coclear, en la neuropatía auditiva la percepción del lenguaje no muestra relación con el audiograma tonal, debido a que la señal se amplifica correctamente y por lo tanto se escucha, pero la disincronía en el nervio acústico, hace que las señales auditivas se perciban de una forma distorsionada, por lo tanto, impide la comprensión del mensaje (Zeng et al., 1999).

Con respecto a la curva de inteligibilidad, Leyton (2006) afirma que en las hipoacusias que son de origen neural, el umbral de discriminación máxima es muy bajo y muchas veces no se correlaciona con el nivel de pérdida auditiva. Por lo tanto, en una neuropatía auditiva, se puede esperar una curva de inteligibilidad como se observa en la curva (E) de la figura 7.

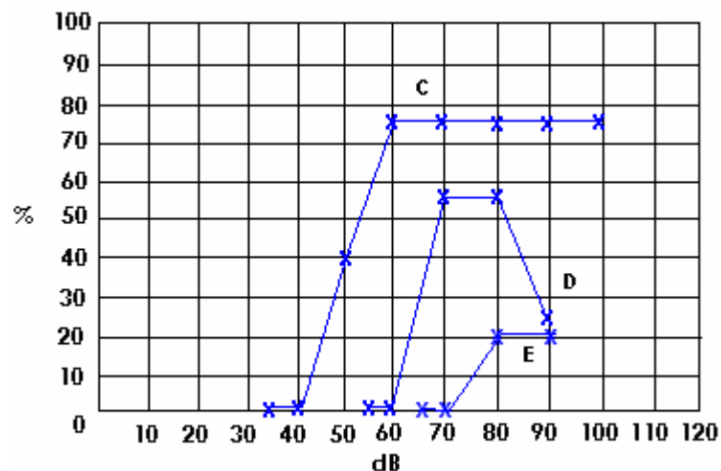


Figura 7. Resultados esperados en la curva de inteligibilidad en hipoacusia neurosensorial sin reclutamiento (C), hipoacusia neurosensorial con reclutamiento (D) e hipoacusia de origen neural (E). Fuente: Leyton (2006, p.171).

El porcentaje discriminación de la palabra en las neuropatías auditivas es una de las características principales. Tapia y Lirola (2013) mencionan que es frecuente que el paciente indique que oye la voz pero no entiende las palabras, por lo tanto, los resultados sean muy inferiores a los esperados según los umbrales auditivos. Sin embargo, es importante definir qué porcentaje exactamente se puede considerar como sospechoso de neuropatía auditiva. Con este fin, Tapia y Lirola

(2013), muestran una adaptación de Yellin et al. (1989) en la figura 8, en la cual, se relaciona la discriminación verbal máxima, con el promedio tonal de las frecuencias de 1, 2 y 4 kHz. De manera que, cuando la relación entre el porcentaje máximo de discriminación y el promedio tonal está por debajo de la línea de regresión, se considera un resultado típico de las neuropatías auditivas.

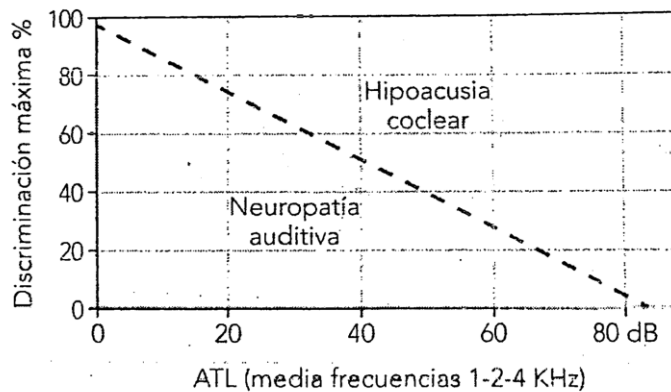


Figura 8. Relación entre el porcentaje de discriminación auditiva máxima y el promedio tonal. *Fuente:* Tapia y Lirola (2013, p.254).

Rance y Starr (2015), afirman que, en algunos casos, los porcentajes de discriminación en silencio, podrían parecer muy buenos para una neuropatía auditiva, con porcentajes de discriminación que pueden rondar de un 50% a 80% de la puntuación, sin embargo, al realizar la evaluación un ambiente ruidoso, los resultados siempre evidencian una gran alteración, que resulta en porcentajes que oscilan entre 0% y 30%.

Por esta razón, se recomienda que se realice la audiometría vocal con ruido. De esta manera, se distingue con facilidad esta patología, ya que en estas condiciones los resultados son muy inferiores a los esperados en una pérdida neurosensorial. La comprensión del lenguaje será deficiente y demostrará una de las principales características de la neuropatía auditiva, un desempeño descendido de la comprensión, en ambiente ruidoso (Cañete, 2009).

2.4.8.2. Resultados de la evaluación objetiva en la neuropatía auditiva

- **Emisiones otoacústicas:**

Las emisiones otoacústicas son producto de la amplificación del sonido, que se lleva a cabo en las células ciliadas externas de la cóclea. En estos casos, estas células conservan su función, por lo que se esperan respuestas normales y robustas o muy cercanas a la normalidad. Cañete (2009) y Padish (2015) afirman que con el paso del tiempo o con el uso de audífonos, la amplitud de las respuestas puede disminuir. Lirola-Delgado (2014) menciona que se estima que un 30% de la población sana no tiene EOA registrables, lo cual puede ser un inconveniente en el momento de realizar el diagnóstico.

Además, las emisiones otoacústicas se caracterizan por ser muy sensibles a las alteraciones de oído medio, ya que las respuestas que generan las EOA, son señales de baja amplitud, por lo tanto, cualquier alteración de oído medio (aunque sea leve), puede ser suficiente para reducir la amplitud o impedir que sean registrables. Por esta razón, es de gran importancia descartar alteraciones de oído medio, especialmente en niños (población en la cual las otitis medias son comunes), para así evitar confusiones en el diagnóstico (Hood, 2015).

- **Timpanometría:**

Es una prueba que combinada con la otoscopía, brinda información sobre el estado del oído medio. En las neuropatías auditivas, es muy importante descartar patologías de tipo conductivo, ya que según lo indican Georga y Lightfoot (2019), aún las pérdidas conductivas leves provocan ausencia de las emisiones otoacústicas, lo cual puede interferir en el correcto diagnóstico.

En cuanto a los resultados, se espera que el timpanograma sea normal, con una curva tipo A según Jerger (Fernández, Suárez y Batista, 2012), siempre y cuando no existan alteraciones de oído medio que puedan interferir con el resultado (Arce, 2016). Se espera que los recién nacidos que hayan pasado el tamizaje, tengan resultados normales en esta prueba (Padish, 2015).

- **Reflejos acústico-estapediales:**

Hood (2015), indica que esta es una de las pruebas con mayor sensibilidad para detectar la disfunción del nervio auditivo. Un dato que sugiere la posibilidad de una neuropatía auditiva es que los reflejos estén ausentes o elevados, tanto ipsilaterales como contralaterales, a pesar de haber descartado patologías de conducción mediante la otoscopía y la timpanometría (Arce, 2016).

- **Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral:**

Las respuestas de los PEATC en esta patología se caracterizan por estar ausentes o muy alterados, al tratarse de una lesión a nivel de la vía auditiva. Fernández et al. (2012) y Arce (2016), afirman que los umbrales obtenidos a través de esta prueba arrojan resultados muy deficientes en relación con los umbrales auditivos del audiograma tonal, de manera que los PEATC no pueden utilizarse para predecir los umbrales comportamentales en las neuropatías auditivas.

Además, los resultados de esta evaluación permiten orientar sobre el sitio de la lesión de la neuropatía auditiva. Hood (2015) indica que la ausencia o anormalidad de todos los componentes de los PEATC incluyendo la onda I, sugiere que la porción distal del VIII par craneal está afectada y cuando muestran registro de la onda I, indica que la lesión se da a niveles superiores de la vía auditiva.

El registro de los microfónicos cocleares puede realizarse por medio de dos pruebas audiológicas, y una de ellas corresponde a los PEATC. Según los parámetros de adquisición que se utilicen, así serán los componentes observables. Si se utilizan registros separados mediante las polaridades de condensación y rarefacción, es posible observar tanto los microfónicos cocleares (en fases invertidas), como los componentes de PEATC (que no cambian a pesar de las polaridades). Mientras que al utilizar la polaridad alternante, se cancelan las fases de los microfónicos cocleares y solamente serán observables las ondas de PEATC.

- **Potenciales evocados auditivos de estado estable:**

En los casos de neuropatía auditiva no se recomienda realizar esta prueba de forma aislada, ya que la disincronía neural de la patología afecta directamente los registros, al igual que los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral. El audiograma estimado por medio de esta prueba, no se correlacionan con los umbrales conductuales (Neault, 2013; Arce, 2016; Lirola-Delgado, 2014; Fernández et al., 2012). Además, Gardner-Berry et al. (2017) afirman que, en casos de neuropatía auditiva, se ha evidenciado sobre y sub-estimación muy significativa en estos registros.

- **Electrococleografía**

La Electrococleografía es una prueba determinante en el diagnóstico de la neuropatía auditiva. Los resultados de esta evaluación contribuyen a identificar el sitio de la lesión de una forma objetiva, al brindar una idea sobre el mecanismo fisiopatológico de la neuropatía auditiva. Con base en los resultados de esta prueba, es posible planear una estrategia de rehabilitación auditiva, según las particularidades de cada caso (Santarelli y Arslan, 2015; Neault, 2013).

En general, se espera que las lesiones en las células ciliadas internas resulten principalmente en anomalías en el potencial de sumación (PS), mientras que las lesiones que afectan las sinapsis y las fibras nerviosas auditivas resulten en cambios de potencial de acción (PA). En ambos casos, con microfónicos cocleares (MC) presentes. Sin embargo, Santarelli y Arslan (2015) afirman que los diferentes patrones pueden combinarse debido a la coexistencia de lesiones pre y post sinápticas, especialmente en etapas avanzadas.

Patrones de respuestas:

- Deflexión negativa prolongada, que no muestra separación entre el potencial de sumación (PS) y el potencial de acción (PA). Este patrón sugiere una alteración presináptica. Santarelli y Arslan (2015) indican que las respuestas prolongadas en pacientes con neuropatía auditiva se asocian con la disincronía en la activación de las fibras del nervio auditivo (Figura 9-a).
- Potencial de sumación (PS) con amplitud y latencia normales, seguido de una respuesta negativa prolongada, retardada, de baja amplitud o sin activación de las fibras nerviosas subsecuentes (PA). Este patrón se relaciona con los desórdenes periféricos asociados con la preservación de las CCI. Por lo tanto, sugiere una alteración postsináptica distal. (Figura 9-b)
- Potencial de sumación (PS) y potencial de acción (PA) normales, lo cual indica que la lesión se localiza en la región proximal del nervio auditivo.

En el cuadro 8 se resumen los posibles resultados de los componentes de la electrocoqueografía, y los patrones establecidos para determinar el sitio de la lesión.

Cuadro 8. Posibles patrones basados en los resultados de la ECoChG que sugieren el sitio de la lesión en la neuropatía auditiva

Patrón	Resultados ECoChG			Sitio de la lesión
	MC	PS	PA	
Alteración presináptica	Presentes	Ausentes o alterados	Ausentes o alterados	CCI y/o las sinapsis
Alteración postsináptica distal	Presentes	Presentes	Ausentes o alterados	Terminales nerviosas cercanas a la sinapsis
Alteración postsináptica proximal	Presentes	Presentes	Presentes	Porción proximal del nervio auditivo

Fuente: Elaboración propia con base en Hall y Swanepoel (2010) y Santarelli y Arslan (2015).

Santarelli y Arslan (2015) afirman que para comparar las respuestas de la electrococleografía entre personas con neuropatía auditiva y audición normal, se debe considerar el complejo PS-PA como un solo evento, ya que en aproximadamente la mitad de los pacientes con neuropatía auditiva no es posible identificar estas respuestas de forma separada. La figura 9 muestra una comparación entre complejo PS-PA en audición normal y neuropatía auditiva de origen presináptico y postsináptico.

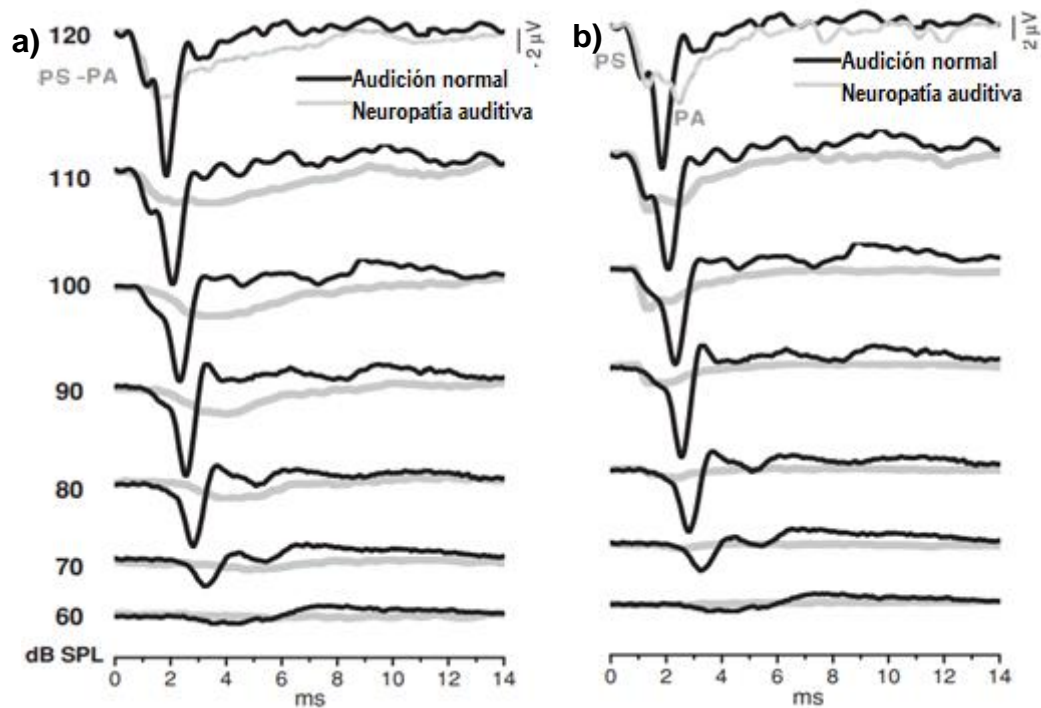


Figura 9. Comparación entre complejo PS-PA en audición normal y neuropatía auditiva de origen presináptico (a) y postsináptico (b). *Fuente:* Santarelli y Arslan (2015, p.221).

2.4.9. Características de la evaluación audiológica según el sitio de la lesión en la neuropatía auditiva

Una vez detectados los casos de neuropatía auditiva, es necesario identificar el sitio de la lesión. Con esta finalidad, es necesario correlacionar los resultados de las pruebas audiológicas de mayor relevancia para este fin. Estas pruebas corresponden a las emisiones otoacústicas, los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral y la electrococleografía. Esta sección se divide en los resultados

esperados en estas tres pruebas, según los mecanismos presinápticos o postsinápticos de la neuropatía auditiva.

2.4.9.1. Mecanismos presinápticos de la neuropatía auditiva

- **Disfunción de las células ciliadas internas:**

La disfunción de las CCI implica la reducción de la actividad nerviosa de la vía auditiva aferente (Tapia y Lirola, 2013). Este desorden a primera vista se podría asociar con una pérdida auditiva coclear, pero se cumple un patrón de neuropatía auditiva cuando se comprueba la funcionalidad de las células ciliadas externas, a través de las emisiones otoacústicas y los microfónicos cocleares. El cuadro 9 muestra el patrón de la evaluación audiológica en la disfunción de las CCI.

Cuadro 9. Resultados de la evaluación audiológica en disfunción de CCI

Localización	EOA	ECochG		PEATC
		MC	PS	
Células ciliadas internas	Normal	Normal	Anormal	Anormal

Fuente: Elaboración propia con base en Rance y Starr (2015).

- **Disfunción de la sinapsis de las células ciliadas internas (CCI) y nervio auditivo:**

Se debe a una alteración el proceso de liberación del glutamato, un neurotransmisor indispensable para la sinapsis entre las células ciliadas internas y el nervio auditivo (Hansen y Shearerm, 2019). El potencial de sumación normal refleja un adecuado funcionamiento de las CCI, mientras que los PEATC ausentes o anormales, refleja la reducida y/o variable activación de las terminaciones nerviosas del VIII par. Este es el caso de las mutaciones en el gen que codifica para la proteína otoferlina. El cuadro 10 muestra el patrón de la evaluación audiológica en las lesiones a nivel de la sinapsis entre las CCI y el nervio auditivo.

Cuadro 10. Resultados de la evaluación audiológica en disfunción de la sinapsis entre las CCI y el nervio auditivo

Localización	EOA	ECochG			PEATC
		MC	PS	PA	
Sinapsis de las CCI y nervio auditivo	Normal	Normal	Normal	Anormal	Anormal

Fuente: Elaboración propia con base en Rance y Starr (2015).

2.4.9.2. Mecanismos postsinápticos de la neuropatía auditiva

- **Terminaciones dendríticas:**

Las terminaciones nerviosas dendríticas del ganglio espiral son el inicio de la región postsináptica. En esta región se localizan los receptores de glutamato. Este desorden provoca a una alteración en estos receptores y en consecuencia, se altera la sinapsis entre las células ciliadas internas y el nervio auditivo (Hansen y Shearer, 2019). Un ejemplo de esta alteración es la causada por la mutación en el gen OPA1.

Además, Chen et al. (2006) citado por Rance y Starr (2015) mencionan que el envejecimiento, el trauma acústico y la exposición a ruido, pueden ocasionar una reducción en el tamaño y número de estas terminaciones dendríticas. Según Oxenham (2016), estos efectos se han llamado “neuropatía coclear” y también “hipoacusia oculta”, haciendo referencia a los déficits significativos de percepción, en presencia de umbrales de detección dentro de un rango de normalidad. El cuadro 11 muestra el patrón de la evaluación audiológica en las lesiones a nivel de las terminaciones nerviosas dendríticas.

Cuadro 11. Resultados de la evaluación audiológica en disfunción de las terminaciones nerviosas dendríticas

Localización	EOA	ECochG			PEATC
		MC	PS	PA	
Dendritas	Normal	Normal	Normal	Anormal	Anormal

Fuente: Elaboración propia con base en Rance y Starr (2015).

- **Neuropatías axonales:**

Rance y Starr (2015) describen dos mecanismos por los cuales se altera la actividad neuronal entre el nervio auditivo y el tallo cerebral. Puede ser por una reducción en el número de fibras nerviosas auditivas activas, o por la reducción en la sincronía neural. Las neuropatías axonales son un ejemplo del primer caso mencionado, ya que se reduce la actividad nerviosa del VIII par y tallo cerebral, por una reducción en el número de fibras nerviosas activas.

Santarelli et al. (2015) describen la función auditiva en estos casos con potencial de sumación con latencia normal pero con amplitud reducida, y un potencial de acción ausente reemplazado por una prolongada negatividad. Un ejemplo de este tipo de neuropatía auditiva es la ocasionada por la Ataxia de Friedrich. El cuadro 12 muestra el patrón de resultados de la evaluación audiológica en la disfunción de los axones y dendritas del nervio auditivo.

Cuadro 12. Resultados de la evaluación audiológica en disfunción de los axones y dendritas del nervio auditivo

Localización	EOA		ECochG		PEATC
	MC	PS	PS	PA	
Dendritas y axones	Normal	Normal	Normal	Anormal	Anormal

Fuente: Elaboración propia con base en Rance y Starr (2015)

- **Desórdenes del ganglio espiral auditivo:**

El ganglio auditivo se compone de dos tipos de neuronas: Las de tipo I se conectan con las células ciliadas internas. Las de tipo II se conectan a las células ciliadas externas. Ambos tipos tienen axones centrales que transmiten mensajes al núcleo coclear (Morell, 2018). Según lo indican Hansen y Shearer (2019), su viabilidad es susceptible a un gran número de factores metabólicos, por ejemplo, la hiperbilirrubinemia, lo cual puede ocasionar una neuropatía auditiva.

Los resultados reflejan el correcto funcionamiento de las CCI y que el potencial de acción es remplazado por características negativas de baja amplitud. El cuadro 13 se muestra el patrón de resultados de la evaluación audiológica en los desórdenes del ganglio espiral auditivo.

Cuadro 13. Resultados de la evaluación audiológica en disfunción de las células ganglionares

Localización	EOA	ECochG			PEATC
		MC	PS	PA	
Células ganglionares	Normal	Normal	Normal	Anormal	Anormal

Fuente: Elaboración propia con base en Rance y Starr (2015).

- **Desórdenes de la mielina:**

Corresponde al segundo mecanismo de alteración de la actividad neural: la disincronía. Se debe a la atenuación de las descargas sincrónicas neurales debido a la desmielinización. Según Tapia y Lirola (2013) dos ejemplos de este tipo de neuropatía son el Charcot-Marie-Tooth y la Esclerosis múltiple. Además, la esclerosis múltiple se asocia con la desmielinización de las fibras del tallo cerebral. El cuadro 14 se muestra el patrón de resultados de la evaluación audiológica en los desórdenes de mielinización del nervio auditivo.

Las respuestas del tallo cerebral en pacientes afectados muestran latencias prolongadas entre la onda I y la onda III (en el trayecto del nervio al núcleo coclear), pero con conducción normal entre las ondas III y V (del núcleo coclear al lemnisco lateral). Estos resultados sugieren que la desmielinización afecta el nervio auditivo, pero no la vía auditiva a nivel de tallo cerebral. Se puede acompañar de daño axonal cuando se afectan todas las latencias (I-V). Por lo tanto, en los PEATC, la onda I está típicamente sin alteración, pero los componentes centrales (onda III-V) pueden estar ausentes o con latencia aumentada.

Cuadro 14. Resultados de la evaluación audiológica en los desórdenes de mielinización

Localización	EOA	ECochG			PEATC
		MC	PS	PA	
Desórdenes de mielinización	Normal	Normal	Normal	Anormal	Anormal

Fuente: Elaboración propia con base en Rance y Starr (2015)

2.4.10. Evaluación adicional en la neuropatía auditiva

Existen diversas pruebas auditivas que se denominan como adicionales, que pueden complementar el diagnóstico de la neuropatía auditiva. Estas pruebas evalúan mecanismos que generalmente sufren alteraciones en estos casos, por lo que podrían ser de gran utilidad. Sin embargo, para la mayoría de estas pruebas no hay estándares clínicos definidos por el momento. A continuación se mencionan de forma breve las principales pruebas de este tipo.

- **Potenciales evocados auditivos de latencia larga**

Los potenciales de latencia larga o potenciales corticales, corresponden a una serie de ondas generadas por la corteza auditiva, evocadas por estímulos sonoros. Las medidas incluyen potenciales como el P1, N1 y P2, y potenciales de discriminación como el mismatch negativity (MMN) y el P300 (Jae-Ryong, 2015).

Los potenciales auditivos corticales han sido de interés para las investigaciones, ya que se considera que los componentes de esta prueba, reflejan la detección, la discriminación de los sonidos percibidos y el grado de disincronía neural (Jae-Ryong, 2015; Georga y Lightfoot, 2019).

De Siaty et al. (2020), mencionan que los componentes de esta prueba (denominados P1 y N1), están significativamente correlacionados con el desarrollo de las habilidades auditivas. Las respuestas del N1 proveen una estimación objetiva de los umbrales psicoacústicos para la detección de silencios y habilidades de reconocimiento y comprensión de lenguaje, lo cual puede ser de gran utilidad en la predicción del beneficio de las prótesis auditivas en pacientes con esta patología

(Neault, 2013; Declau, Boudewyns, Van-den-ende y Van-de-Heyning, 2013; Georga y Lightfoot, 2019).

- **Complejo de cambio acústico**

Las medidas de los potenciales corticales como el P1, N1 y P2, muestran la respuesta de la corteza auditiva ante la presentación de estímulos acústicos, reflejando la codificación neural de la señal auditiva. Sin embargo, no muestra información sobre la capacidad de discriminación. Jae-Ryong (2015) indica que se puede medir la capacidad de discriminación al modificar la metodología de la prueba. El resultado de los potenciales corticales ante cambios en la señal auditiva se refiere al complejo de cambio acústico

- **Potenciales evocados eléctricamente**

Los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC) son una herramienta que permite medir la sincronía neural a través de la vía auditiva, ante diferentes estímulos acústicos. Los potenciales evocados eléctricos son similares a los de tallo cerebral, con la diferencia que el estímulo eléctrico es enviado directamente a la cóclea (Di Stadio et al., 2019).

Después de la implantación coclear, la evaluación de la función auditiva debe realizarse con una estrategia diferente a la tradicional, por lo tanto, este es un método que permite realizar los potenciales auditivos de tallo cerebral, mediante la estimulación eléctrica a través del implante coclear. Es posible realizar la evaluación el momento de la activación y después del uso crónico del implante (Mohammed y Afifi, 2015).

- **Reflejo medial olivococlear o supresión contralateral de las EOA**

Esta prueba se encarga de medir el reflejo olivo-coclear medial. Este reflejo, tiene la función de generar un control eferente en las células ciliadas externas de la cóclea. Esto quiere decir, que se encarga de regular las contracciones que se generan en estas células (Fuente, Hormazábal, López y Bowen, 2011). Su

respuesta, indica la integridad del sistema auditivo eferente (Georga y Lightfoot, 2019).

Una de las funciones del tracto olivococlear medial que se describen en la literatura, es mejorar la detección de señales auditivas en presencia de ruido de fondo. De manera que, los malos resultados de los pacientes con neuropatía auditiva en esta prueba, se podrían relacionar con la mala discriminación que tienen en presencia de ruido de fondo.

El método para evaluarlo, consiste en medir la reducción de las señales de las células ciliadas externas, cuando hay un sonido enmascarante contralateral. Se compara la amplitud de las EOA que se obtienen durante la aplicación de ruido contralateral, con la amplitud de las EOA obtenidas en ausencia de este ruido enmascarante (Fuente et al., 2011; Georga y Lightfoot, 2019).

El resultado de esta prueba en la neuropatía auditiva, es que no se muestra o se muestra muy poca supresión de las EOA, al estimular de forma biaural, ipsilateral y contralateral, a pesar de que los pacientes típicamente tienen EOA presentes (Hood, 2015).

- **Diferencia en los niveles de enmascaramiento**

Briso, Briso, Durán, Fuentealba y Parra (2010), definen la diferencia en los niveles de enmascaramiento como una prueba de interacción biaural, que requiere la integración de las señales acústicas provenientes de ambos oídos. De manera que, está diseñada para evaluar la habilidad del sistema nervioso central de unificar la información presentada de forma bilateral, e integrarla en un solo evento de forma sincronizada (Georga y Lightfoot, 2019). Su objetivo es evaluar la función auditiva central y es específicamente sensible a las lesiones del tronco encefálico, sin embargo, los cambios periféricos (como una pérdida auditiva) también pueden afectar este resultado (Interacustics, 2016).

- **Correlación del procesamiento temporal**

Blankenship, Zhang y Keith (2016) afirman que, como parte del procesamiento en la resolución temporal, el sistema auditivo utiliza claves temporales, como la duración de segmentos del habla y la duración de los intervalos de silencio (GAPs), para diferenciar diversos sonidos de importancia en el lenguaje. La resolución temporal normal es muy importante para la comprensión en ambientes ruidosos, ya que esta habilidad es necesaria para que los oyentes separen con precisión varias voces que ocurren en una sucesión rápida.

La evaluación de los umbrales de detección de los intervalos de silencio (GAPs) es uno de los métodos más usados para evaluar la resolución temporal en humanos. En los casos de neuropatías auditivas, la detección de GAPs breves sufre una gran alteración.

- **Timpanometría multifrecuencial**

La diferencia entre una timpanometría convencional y la multifrecuencial, se basa en el espectro frecuencial de la evaluación. La convencional, permite evaluar en las frecuencias de 1000 Hz para niños menores de 6 meses y de 226 Hz para mayores de 6 meses. Mientras que la timpanometría multifrecuencial, permite realizar un análisis completo del oído medio, en un rango de frecuencias que abarca todo el espectro del habla, en un intervalo de 226 a 8000 Hz. De esta manera, se visualizan diversos timpanogramas, con solo un barrido (Interacoustics, 2016). Neault (2013), menciona la timpanometría multifrecuencial como una herramienta que podría brindar mayor información sobre el estado del oído medio, lo cual es de gran importancia en la evaluación infantil.

2.4.11. Criterios diagnósticos en la neuropatía auditiva

La correlación de los resultados de las diversas pruebas electrofisiológicas y electroacústicas, es de gran utilidad para ubicar el sitio de la lesión. El topodiagnóstico es de gran importancia para definir los mecanismos de alteración y para determinar el manejo clínico posterior.

La normalidad funcional de las células ciliadas externas se evidencia ante la presencia de emisiones otoacústicas y microfónicos cocleares; mientras que la alteración del nervio auditivo, se demuestra mediante la ausencia de ondas en los potenciales evocados de tallo cerebral y el potencial de acción de la electrococleografía. Según lo afirman Hood (2015) y Starr et al. (2003), otras particularidades de esta patología, corresponden a la ausencia de reflejos acústico-estapediales.

En los últimos años, la electrococleografía ha ganado importancia en el diagnóstico de la neuropatía auditiva, ya que esta prueba permite conocer las respuestas tanto de la cóclea como del nervio auditivo. La información que provee esta prueba es extremadamente importante, ya que permite la localización topográfica de la lesión y de esta forma, puede orientar a la estrategia de rehabilitación adecuada (Santarelli y Arslan, 2015).

Gutiérrez y Arenas (2012) afirman que es necesario realizar una detallada historia clínica que incluya:

- Edad de inicio del padecimiento.
- Instalación, ya sea gradual, abrupta o degenerativa.
- Determinar si la lesión es uni o bilateral.
- Determinar la existencia de condiciones perinatales adversas como prematuridad, hiperbilirrubinemia, sufrimiento fetal agudo, anoxia perinatal, cuadros febriles.
- Determinar antecedentes hereditarios de neuropatías auditivas, neuropatías sensitivo motoras y procesos neurodegenerativos.
- Relación con estados infecciosos, ototóxicos o sindrómicos.
- Realizar exploración neurológica, visual, vestibular, de imágenes, genética y de lenguaje.

2.4.12. Diagnóstico diferencial en la neuropatía auditiva

Es importante realizar un diagnóstico diferencial entre una neuropatía auditiva y anomalías en el procesamiento auditivo central y agnosia auditiva, ya que las características principales se podrían confundir, principalmente por la dificultad en la comprensión del habla (Gutiérrez y Arenas, 2012). Tapia y Lirola (2013) afirman que la diferencia entre estos radica en los resultados de las pruebas auditivas, ya que, en el caso de los trastornos del procesamiento auditivo central y de la agnosia auditiva, tanto la audiometría tonal, como los reflejos acústico-estapediales y los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, evidencian resultados normales, lo cual es muy diferente al patrón característico de las neuropatías auditivas.

En niños prematuros, los registros de las pruebas auditivas pueden mostrar alteraciones y presentar un perfil típico de neuropatía, debido a la inmadurez de la vía auditiva y su falta de mielinización; sin embargo, se han observado casos en los que tiempo después se realizan las pruebas y los resultados son normales y sin dejar secuelas auditivas, ya que la vía auditiva logra alcanzar su madurez y consiguiente mielinización (Hood, 2015).

La hipoplasia del nervio auditivo, puede presentar resultados en la evaluación audiológica, muy similares a los que se presentan en una neuropatía auditiva. En estos casos el potencial de sumación está presente (reflejando funcionalidad de las células ciliadas internas), pero los PEATC y potencial de acción están ausentes (Tapia y Lirola, 2013). Sin embargo, las pruebas de imagen determinan que estos resultados se deben a la ausencia o poco desarrollo del nervio auditivo y no a una neuropatía auditiva propiamente. Este fenómeno se puede presentar en niños con una cóclea fisiológicamente normal (Rance y Starr, 2015).

Otra de las patologías que según Rance y Starr (2015) presentan un cuadro similar al de la neuropatía auditiva, corresponden a los desórdenes de conducción del nervio auditivo por tumores del ángulo pontocerebeloso, como los neurinomas y meningiomas. Estas similitudes se deben a la compresión del nervio auditivo a un

nivel proximal. En estos casos, los PEATC pueden estar ausentes por completo o mostrar ondas con latencias prolongadas. Una vez retirado el tumor, algunos casos vuelven a la normalidad de los PEATC, sugiriendo que la afectación se debía a un bloqueo de las fibras nerviosas.

2.5. Estrategias de rehabilitación auditiva

Existen diferentes dispositivos utilizadas como tratamiento para los trastornos auditivos, en el caso de las personas con neuropatía auditiva, la literatura recomienda como abordaje terapéutico la utilización de audífonos, implante coclear y sistemas de frecuencia modulada (FM), con el acompañamiento de terapia de lenguaje. Es importante resaltar que la elección del tratamiento siempre va a depender de cada caso específico.

2.5.1. Audífono

Kates (2008) define los audífonos como un dispositivo cuyo propósito es amplificar el sonido para las personas con pérdida auditiva. El dispositivo consiste en tres partes: un micrófono, un amplificador y un transductor. El micrófono capta el sonido y lo transforma en energía eléctrica, la cual pasa al amplificador, que se encarga de procesarla y adecuarla a las necesidades de cada pérdida auditiva, y, por último, llega al transductor, donde es convertida nuevamente en energía acústica, para posteriormente ser transmitida al oído, de forma amplificada. (Rouco Pérez, Vaamode Sánchez-Andrade y Valeiras, s.f.)

Los audífonos utilizados en la actualidad, poseen una tecnología digital que utiliza algoritmos, diseñados especialmente para mejorar las señales deseadas, como la voz de las personas o la música, por ejemplo (Kates, 2008), lo que permite que puedan ser configurados de acuerdo a las necesidades de cada pérdida auditiva.

2.5.1.1. Tipos de audífonos

Existen gran variedad de audífonos, que responden a los diferentes tipos y grados de pérdidas auditivas, esto para poder adecuarse a las necesidades de cada persona en particular. A continuación, se describirá cada uno de ellos.

- **Audífonos retroauriculares:** Los audífonos retroauriculares o BTE (por sus siglas en inglés), poseen un dispositivo que es colocado detrás del pabellón auricular, ahí se encuentran los componentes internos del audífono, este se comunica por medio de un tubo, a un molde hecho a la medida que se encuentra en el conducto auditivo externo. Gracias a la gran variedad que existe, estos pueden ser adecuados a las características electroacústicas de cada pérdida auditiva (Salesa, 2013). Generalmente estas prótesis auditivas son utilizadas en las pérdidas auditivas que requieren mayor amplificación.
- **Audífonos hechos a la medida:** Estos audífonos se colocan en la concha auricular y el canal auditivo externo, son más discretos que los retroauriculares. Son personalizados anatómicamente, mediante la toma de una impresión del conducto auditivo externo y el pabellón auricular que se realiza previamente. La carcasa está hecha de plástico, y contiene en su interior todos los componentes. Se utilizan en pérdidas auditivas de grado leve hasta severo, y no es recomendado su uso en infantes, esto porque por su constante crecimiento, necesitarían que se les realicen nuevos audífonos con mucha frecuencia (National Institute on Deafness and Other Communication Disorders, 2013).

2.5.2. Implante coclear

A las personas con neuropatía auditiva que utilizan audífonos y estos no les dan resultados positivos, se les recomienda la utilización del implante coclear, como una opción que podría mejorar la transmisión a nivel del nervio auditivo.

El implante coclear es un dispositivo electrónico que consta de una parte externa y una parte interna. Externamente se encuentra el micrófono, que se encarga de recoger las señales acústicas del ambiente, los cables de conexión, el procesador, que filtra la señal y la codifica, y por último una bobina transmisora, que

envía la señal previamente codificada a la parte interna del implante coclear (Rivas et al., 2007). Esta parte externa es utilizada detrás del pabellón auricular, de una forma muy similar a los audífonos retroauriculares.

La parte interna es la que debe ser colocada en la región mastoidea, mediante cirugía. Posee un receptor-estimulador, que recibe la información proveniente de la parte externa y lo transmite a los electrodos (colocados en a lo largo de la cóclea), que son los encargados de generar la estimulación del nervio auditivo, para que la información eléctrica sea transmitida a través de la vía auditiva, hasta llegar al cerebro (Rivas et al., 2007). En otras palabras, la parte interna del implante coclear se encarga de sustituir la función de la cóclea, los electrodos se encargan de estimular directamente las terminaciones nerviosas que deberían ser estimuladas por las células ciliadas internas, que en este caso se encuentran defectuosas.

Según Chaverri-Polini (2018), para ser candidato o candidata a implante coclear, la persona debe cumplir con ciertos requisitos. La decisión final es tomada por un grupo de expertos conformado por profesionales en Otorrinolaringología, Audiología, Terapia de Lenguaje, Psicología, Radiología, Anestesiología, Pediatría y Trabajo Social. Algunos de los criterios con los que deben cumplir las personas candidatas son:

- Se le debe realizar una batería de pruebas audiológicas completa, para confirmar la pérdida auditiva, y evaluar el estado de la vía auditiva.
- Un estudio radiológico para evaluar el estado de las estructuras anatómicas óseas y el nervio auditivo.
- Evaluar la comunicación de la persona candidata, el lenguaje oral y su estado cognitivo.
- La ganancia obtenida con el uso de audífonos debe ser mínima o nula, esto se evalúa mediante un campo sonoro.
- La persona candidata debe tener pérdida auditiva neurosensorial severa o profunda bilateral, en infantes o en personas adultas.

Con respecto a este último criterio, según Neault (2013), en el caso de las personas con neuropatía auditiva, se deben considerar candidatas a implante coclear cuando no obtengan beneficio con los audífonos, independientemente del grado de su pérdida auditiva, esto porque dicha situación puede afectar, en el caso de los infantes, que el lenguaje se desarrolle normalmente, y en el caso de las personas adultas, no se logran desenvolver adecuadamente en ambientes sociales.

Por otro lado, existen opciones que quizás podrían mejorar la implantación de las personas con neuropatía auditiva. Cordero (2016) señala los resultados exitosos al utilizar electrodos que están especialmente diseñados para preservar la audición residual, que, junto con técnicas quirúrgicas y avances tecnológicos cada vez más acertados, se logra realizar cirugías que estimulen la cóclea sin dañarla. Es importante resaltar que estos hallazgos podrían beneficiar importantemente a las personas con neuropatía auditiva, pudiendo mantener intacta su cóclea, mientras esta es estimulada eléctricamente.

2.5.3. Sistemas de frecuencia modulada (FM)

Este dispositivo puede funcionar como un apoyo para las personas que tienen dificultades para comprender el lenguaje en ambientes ruidoso. Cardona, Gomar, Palmés y Sadurní (2010) mencionan que el Sistema FM es generalmente un complemento del uso de prótesis auditivas, ayudando a incrementar su aprovechamiento y a mejorar la discriminación del habla. Se recomienda su uso en ambientes donde generalmente hay presencia de ruido, que podría interferir con la comprensión del lenguaje.

Está compuesto por dos partes, un transmisor, que es un micrófono que se coloca la persona que está hablando para transmitir la señal acústica directamente al audífono o implante coclear; y un receptor, que va conectado a la prótesis auditiva, encargándose de recibir la señal de frecuencia modulada enviada por el transmisor, para que llegue directamente al audífono o implante coclear (Cardona et al., 2010).

2.6. Estrategias de rehabilitación del lenguaje

Cuando a una persona se le coloca alguna prótesis auditiva, como el implante coclear o los audífonos, es indispensable que, junto al proceso de rehabilitación auditiva, se implemente la rehabilitación del lenguaje, que consiste en brindarles herramientas que les ayuden a aprender a escuchar con estos nuevos dispositivos, para poder fomentar la comprensión y producción del lenguaje. Este proceso se realiza por medio de la Terapia de Lenguaje, y le corresponde a la persona profesional en el área.

2.6.1. Terapia de Lenguaje

Según mencionan Ayala-Paredes, Pluas-Arias y Pacherrres-Seminario (2017), la terapia de lenguaje es utilizada en personas que tienen trastornos del lenguaje, como problemas en la producción sonidos, o dificultades para emitir el código comunicativo. También es utilizada en personas con diferentes tipos y grados de pérdida auditiva, con el objetivo de establecer o restablecer la comunicación lingüística, mediante la aplicación de diferentes estrategias definidas por el o la profesional a cargo, de acuerdo con las características y necesidades de la persona usuaria. Los objetivos de la terapia de lenguaje, mencionados por Ayala-Paredes, Pluas-Arias y Pacherrres-Seminario (2017), son los siguientes:

- Evaluar, diagnosticar y atender las deficiencias de lenguaje.
- Promover el desarrollo integral de las personas con problemas de comunicación.
- Fomentar la participación de los padres para que sean colaboradores activos en programas terapéuticos de sus hijos.
- Ofrecer asesoría en todo lo relacionado con el desarrollo normal y la estimulación del lenguaje.

CAPÍTULO III. MARCO METODOLÓGICO

En este capítulo se describe la estrategia metodológica de la investigación. En primer lugar, se define el tipo de estudio los alcances y limitaciones, población de estudio, criterios de inclusión y exclusión, el objeto de estudio y la unidad de análisis. En segundo lugar, se muestra el cuadro de Operacionalización de las variables de la investigación. En tercer lugar, se definen los instrumentos de recolección de los datos, la estrategia de análisis de los resultados y, por último, las consideraciones éticas.

3.1. Descripción metódica del estudio

Hernández-Sampieri, Fernández-Collado y Baptista-Lucio (2014) “la investigación cualitativa se enfoca en comprender los fenómenos, explorándolos desde la perspectiva de los participantes en un ambiente natural y en relación con su contexto” (p.358) Con base en esta definición, es posible determinar que el enfoque de la presente investigación es cualitativo. Este estudio tiene la finalidad de conocer el manejo de la neuropatía auditiva en el Servicio de Otorrinolaringología (ORL) del Hospital México. Dicho Servicio se conforma de médicos Otorrinolaringólogos y Audiólogas. Por lo tanto, el primer paso fue acercarse a esta población y determinar el manejo que brindan a las y los pacientes con sospecha de neuropatía auditiva dentro del centro médico, las pruebas que se utilizan, los equipos de los que disponen, la población a la que atienden, las estrategias de análisis de los resultados que aplican, las manifestaciones clínicas que han observado estos pacientes y las estrategias de rehabilitación, seguimiento y las referencias a otras especialidades.

Con relación a lo anterior, Hernández-Sampieri et al. (2014) afirman que “los estudios descriptivos se busca especificar las propiedades, las características y los perfiles de personas, grupos, comunidades, procesos, objetos o cualquier otro fenómeno que se someta a un análisis” (p.92). De esta manera, el presente estudio tiene un alcance descriptivo y observacional, ya que, a través de las observaciones y el acercamiento a la población, fue posible describir el manejo de las neuropatías auditivas a nivel del Servicio de ORL del Hospital México. Según la temporalidad es un estudio de corte transversal, porque a la investigación no se le va a dar un seguimiento a través del tiempo, y cualitativa debido al interés por caracterizar el proceso de atención de las neuropatías auditivas en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México.

El diseño del estudio corresponde a una investigación-acción. Según Hernández-Sampieri et al. (2014), “la finalidad de la investigación-acción es comprender y resolver problemáticas específicas de una colectividad vinculadas a un ambiente, frecuentemente aplicando la teoría y mejores prácticas de acuerdo con el planteamiento” (pp. 496–497). Con este fin, la presente investigación tiene como fin conocer a profundidad el manejo de la neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México y posteriormente, indagar en guías de atención internacionales que brinden un panorama más amplio sobre el manejo de esta patología a nivel internacional. Esto con el fin de elaborar una propuesta de guía de atención que contribuya al proceso diagnóstico y terapéutico de las personas con neuropatía auditiva en Costa Rica, basado en criterios de validez internacional.

En síntesis, la presente investigación tiene un diseño cualitativo, descriptivo, observacional, de corte trasversal y con un diseño de investigación acción.

3.1.1. Alcances y limitaciones de la investigación

Hernández-Sampieri et al. (2014) resaltan que una vez que se haya hecho la revisión bibliográfica para la realización de una investigación, es importante definir qué alcances tendrá la misma. Dentro de los alcances se encuentra el descriptivo, el cual busca describir fenómenos y especificar cómo se manifiestan.

La presente investigación posee un alcance descriptivo, debido a que se busca detallar el manejo clínico y terapéutico de las personas con neuropatía auditiva en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México. También, se pretende definir cómo es el manejo de la patología en diferentes países del mundo, basándose en guías de atención y protocolos internacionales, y de esta forma, elaborar una propuesta de guía de atención para el manejo de las personas con neuropatía auditiva en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México.

Además, se encuentra como limitación que no se logró obtener información de la totalidad de profesionales en Otorrinolaringología del centro médico, esto debido a que la participación fue voluntaria y a pesar de haber contado con el consentimiento de la mayoría en la reunión inicial, por cuestiones de horarios, laborales e incluso por la emergencia nacional, no fue posible aplicar los cuestionarios a la totalidad de la población. Por otro lado, ante la dificultad para coordinar las entrevistas con los médicos, se entrevistó únicamente al Jefe del Servicio de ORL, tomando su respuesta como representativa del personal médico. Sin embargo, estas limitaciones no poseen repercusiones significativas en los resultados de la investigación, porque fue posible obtener un panorama del manejo realizado a las personas con neuropatía auditiva en el centro médico.

3.1.2. Población de estudio

En la presente investigación se toma como población meta el personal médico otorrinolaringológico y el personal audiológico del Servicio de ORL en el Hospital México. Los médicos otorrinolaringólogos son los encargados de diagnosticar las neuropatías auditivas, mediante la indicación de diferentes pruebas

audiológicas, que son realizadas por profesionales en Audiología del Servicio.

Los instrumentos se aplicaron bajo el consentimiento de cada uno de estos profesionales. Se define esta población ya que este hospital es la sede a nivel institucional del programa del tamizaje auditivo neonatal y del programa de los implantes cocleares, por lo tanto, es aquí donde se refieren por lo general a las personas que presentan dichas patologías.

3.1.3. Criterios de inclusión

Como criterios de inclusión se definen, todo el personal médico otorrinolaringológico y audiológico que labora en el Servicio de ORL del Hospital México, de la Caja Costarricense de Seguro Social.

3.1.4. Criterios de exclusión

En este caso no se definen criterios de exclusión. Se considera importante la participación de la totalidad de especialistas en Otorrinolaringología y Audiología del Servicio de ORL del Hospital México.

3.1.5. Objeto de estudio

El objeto de estudio de la presente investigación, corresponde a la descripción del manejo clínico y el tratamiento brindado a las personas diagnosticadas con neuropatía auditiva, esto en el Servicio de ORL del Hospital México. Además, se busca detallar el manejo de dicha patología realizado en otros países, mediante la revisión de protocolos internacionales, con la finalidad de elaborar una propuesta de guía de atención para el manejo de las personas con neuropatía auditiva que son atendidas en este centro médico.

3.1.6. Unidad de análisis

En la presente investigación no se realiza un cálculo muestral, ya que se trabaja con el personal médico y audiológico del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México.

3.2. Operacionalización de las variables de la investigación

A continuación, se describen las variables en el proceso de investigación según cada objetivo específico. Se determinan tres variables principales que corresponden a las siguientes: el proceso diagnóstico y el manejo terapéutico de las neuropatías auditivas.

Cuadro 15. Operacionalización de las variables de investigación

Objetivos	Variable	Definición conceptual	Dimensiones	Indicador	Fuente
Caracterizar el proceso de diagnóstico utilizado por el personal del servicio de ORL del Hospital México para las personas con alteraciones auditivas con sospecha de neuropatía auditiva.	Proceso diagnóstico en el Servicio de ORL del Hospital México.	Conjunto de procedimientos y técnicas que se aplican para relacionar un conjunto de signos y síntomas con una patología específica y las causas de esa patología.	Proceso diagnóstico.	Población Signos Síntomas Pruebas Resultados Interpretación Valores diagnósticos	Entrevista Cuestionario
Determinar los criterios utilizados por el personal del servicio de ORL del Hospital México para definir las modalidades terapéuticas y el seguimiento de las personas con neuropatía auditiva.	Manejo terapéutico en el Servicio de ORL del Hospital México.	Corresponde a la selección de una opción de tratamiento de acuerdo con características propias del sujeto y el diagnóstico, las alternativas disponibles, el seguimiento y las referencias a otras especialidades.	Manejo terapéutico.	Criterios para prescribir los tratamientos Seguimiento Referencia a otras especialidades	Entrevista Cuestionario

Fuente: Elaboración propia (2018).

3.3. Definición de los procedimientos y técnicas de recolección de datos

3.3.1. Ficha comparativa

La ficha comparativa es un instrumento que permite establecer la relación entre distintos datos, al realizar una comparación. En la presente investigación, los protocolos internacionales constituyeron el referente principal acerca de la tendencia del manejo de la neuropatía auditiva.

Los datos de interés que se extrajeron de cada guía de atención fueron los siguientes: el nombre del protocolo, la institución y país de origen, la población a la que se dirige, las manifestaciones clínicas, las pruebas y su respectiva secuencia, valores diagnósticos, parámetros de adquisición y resultados esperados, tratamientos, seguimiento y las referencia a otras especialidades (ver anexo 1). La ficha comparativa, fue el instrumento que permitió recopilar, ordenar y clasificar las características del manejo de la neuropatía auditiva descrito en cada uno de estos protocolos.

La localización de las guías y protocolos de atención, se realizó vía web, mediante la revisión de bases de datos especializadas, revistas científicas y páginas web oficiales. Los criterios para la selección de guías fueron: el contenido de información detallada sobre el proceso de identificación, diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento de las neuropatías auditivas, la descripción sobre las pruebas y los parámetros de adquisición, los tratamientos y opciones terapéuticas empleadas, las referencias a otras especialidades y que el año de publicación no superara los 12 años de antigüedad. Se seleccionaron un total de 18 guías de atención, provenientes de diversos países.

3.3.2. Entrevista

La técnica de recolección denominada entrevista semiestructurada, se define por Hernández-Sampieri et al. (2014), como el tipo de entrevistas que se basan en una guía de asuntos o preguntas y el entrevistador tiene la libertad de introducir preguntas adicionales para precisar conceptos u obtener mayor información (ver

anexo 3). En el presente estudio, esta herramienta permitió obtener información orientada a cuatro ejes: la detección, el diagnóstico, el tratamiento y el seguimiento de la neuropatía auditiva en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México.

La entrevista se llevó dentro del centro médico y en dos etapas. En primer lugar, se realizaron dos sesiones informativas sobre el proyecto con el personal de Audiología y Otorrinolaringología, donde de forma voluntaria, aceptaron ser parte del proyecto. Posteriormente, se realizaron las entrevistas a cada una de las audiólogas de forma presencial. Sin embargo, con el personal de Otorrinolaringología no fue posible realizar las entrevistas de la misma forma, razón por la que se realizó de forma virtual, pero solo se obtuvo respuesta por parte del Jefe del Servicio de ORL.

3.3.3. Cuestionario

El cuestionario es una herramienta que permite obtener un registro estandarizado de las respuestas, a partir de la recolección y comparación de los datos de interés para el investigador. Para el proceso de caracterización del manejo de las neuropatías auditivas, fue de gran utilidad un instrumento como el cuestionario, con el cual fue posible registrar las respuestas obtenidas a partir del personal del servicio de ORL del Hospital México (Ver anexo 4).

Se realizaron dos cuestionarios; uno dirigido al personal de Audiología y otro dirigido al personal de Otorrinolaringología. El primero consta de 8 ítems y el segundo de 10 ítems. Ambos con preguntas de selección única y selección múltiple, orientadas al manejo de la neuropatía auditiva en el Servicio de ORL. Los cuestionarios fueron aplicados de forma individual y presencial.

Las temáticas del cuestionario fueron las siguientes: el cuadro clínico característico, las pruebas que consideren de mayor importancia en el diagnóstico de la neuropatía auditiva, las pruebas con las que cuenta el centro médico, la importancia del diagnóstico topográfico de la lesión, los tratamientos empleados, el seguimiento brindado y las referencias a otras especialidades.

3.4. Definición de los procedimientos y técnicas de análisis de datos

El análisis cualitativo tiene como propósito “explorar los datos, imponerles una estructura, describir la experiencia de quienes participaron, descubrir los conceptos, categorías, temas y patrones de los datos y así darles sentido en función del planteamiento del problema” (Hernández-Sampieri et al., 2014, p. 419). En la presente investigación, el análisis de la información se realizó de forma temática, con la finalidad de codificar los datos obtenidos y así obtener una mejor descripción, resumen y generar mayor entendimiento de la información recolectada mediante entrevistas y cuestionarios.

Esta serie de entrevistas y cuestionarios permitió la caracterización del manejo de las neuropatías auditivas desde la experiencia profesional de los y las especialistas en Otorrinolaringología y Audiología del Hospital México. Además, se analizaron las diversas categorías y temáticas en las que se categorizó la información recolectada, lo cual permitió determinar las áreas en las que se requería fortalecer la atención de las personas con este padecimiento.

3.4.1. Técnicas de procesamiento de datos

Para procesar, ordenar y clasificar los datos extraídos de cada guía de atención, se utilizó la herramienta de Microsoft Excel, en la cual se realizó una base de datos en la que se ordenaron, se clasificaron y se tabularon los datos obtenidos y posteriormente, se realizan tablas y gráficos.

Las entrevistas fueron grabadas y transcritas, con la finalidad de garantizar la confiabilidad de las respuestas de los informantes. Para ordenar la información, se realizó una hoja de cálculo para cada pregunta, en la cual se incluyeron las repuestas de cada una de las personas entrevistadas de forma anónima, y se clasificaron las respuestas entre el personal de Audiología y el personal de Otorrinolaringología. Posteriormente, las respuestas fueron sintetizadas y clasificadas en ejes temáticos. Por último, se determinaron las categorías en las que distribuían las respuestas y la frecuencia con la que se mencionan, y para cada una,

se realizaron tablas de frecuencia por medio del programa Microsoft Excel.

Los datos recolectados mediante el cuestionario fueron transcritos y tabulados en una base de datos de Excel. Las respuestas se dividieron en dos categorías, las del personal de Audiología y las del personal de Otorrinolaringología. Posteriormente se realizaron tablas y gráficos, según la distribución de respuestas y la frecuencia.

3.4.2. Técnicas de análisis de datos

Una vez ordenados y procesados los datos de las fichas comparativas, se llevó a cabo el análisis, que consistió en determinar la tendencia en cuanto al manejo de las neuropatías auditivas a nivel internacional, a través de la comparación entre las diversas estrategias de diagnóstico, las pruebas utilizadas, los parámetros de adquisición, los resultados esperados y los tratamientos recomendados.

En cuanto a la entrevista, el análisis se efectuó de forma temática u horizontal, con la finalidad de valorar la información recopilada, describir los datos de forma más completa, resumirlos, eliminar información irrelevante y brindar un mayor entendimiento del material analizado (Hernández-Sampieri et al., 2014). Una vez que se clasificaron los segmentos de las entrevistas para cada pregunta, se procedió con la descripción, la interpretación y la explicación de los datos obtenidos. Con la finalidad de resumir dichos datos y facilitar el análisis comparativo, se utilizaron herramientas de estadística descriptiva como tablas de frecuencia y gráficos.

Además, para el análisis de los datos se utilizaron citas textuales que contrastaban la opinión de los diferentes informantes, ya sean similitudes, opiniones comunes, temas de consenso, diferencias u opiniones completamente divergentes. De esta manera fue posible realizar gran parte de la caracterización del manejo de las neuropatías auditivas en el Servicio de ORL del Hospital México, desde la perspectiva médica y la perspectiva audiológica. Además, el análisis permitió

conocer características más específicas y de opinión personal como las limitaciones, necesidades y recomendaciones que expresaron las personas entrevistadas.

Por último, la información recolectada a través del cuestionario fue analizada de forma comparativa, basado en las tablas de distribución de frecuencia. A partir del resultado de esta comparación, se llevó a cabo la gran parte de la caracterización del manejo de la neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México. El análisis permitió determinar la tendencia en cuanto a las pruebas utilizadas, así como las que consideran de mayor utilidad, la prioridad y el valor clínico de cada una de ellas, así como la rehabilitación y el seguimiento brindado en los casos de neuropatía auditiva.

3.5. Consideraciones éticas

Por las características de la investigación, no se requiere el manejo de datos personales ni la aplicación de pruebas en la población participante. Sin embargo, el estudio se realizó tomando en cuenta los valores que identifican a la Universidad de Costa Rica como una institución de excelencia en la región, respetando siempre la autonomía y privacidad de quienes participan, así como la total anonimidad en las respuestas de los cuestionarios y entrevistas aplicados al personal del Servicio de ORL del Hospital México en sus respuestas.

Se realizó una carta al Jefe del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México para solicitar la autorización para desarrollar el proyecto en dicho Servicio. Una vez que se tuvo respuesta, se realizó la solicitud del criterio técnico ante el CENDEISS, donde se determinó que el estudio no calificaba como una investigación Biomédica y por no lo tanto, no requería ser aprobada por el comité ético científico para efectuarse (ver anexo 6).

Una vez que inició el proceso, se coordinó una reunión con la mayoría del personal de Otorrinolaringología y Audiología, con la finalidad de exponer el proyecto, la metodología, la importancia de su participación, el método de

recolección de los datos y aclarar las posibles dudas sobre su participación voluntaria en este proceso. Una vez finalizada la investigación, se facilitará la propuesta de guía de atención al Servicio de ORL del Hospital México, que es el resultado de un esfuerzo conjunto, tanto de los profesionales del Servicio al aportar su conocimiento a la investigación, como de las investigadoras.

CAPITULO IV. ANÁLISIS Y DISCUSIÓN DE LOS RESULTADOS

En este capítulo, se presentan los resultados de las entrevistas y los cuestionarios que fueron aplicados a las y los profesionales del Servicio de Otorrinolaringología (ORL) del Hospital México, así como los resultados obtenidos a través de la revisión de guías de atención internacionales para el manejo de la neuropatía auditiva. En la primera sección, se describen los resultados relacionados con el proceso de identificación, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de esta patología en el Servicio de ORL y en las guías de atención internacionales. En la segunda sección, se discuten, analizan y comparan los resultados obtenidos, con la finalidad de identificar los puntos que requieren ser fortalecidos, para optimizar el manejo de la neuropatía auditiva en el centro médico.

4.1. Análisis de los resultados

En este primer apartado, se muestran los resultados de los cuestionarios y las entrevistas aplicadas a los profesionales en Audiología y Otorrinolaringología que conforman el Servicio de ORL del Hospital México. Ambos instrumentos, fueron diseñados con el fin de conocer la experiencia de las y los profesionales en el proceso de identificación, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes con neuropatía auditiva. Los cuestionarios, se administraron a un total de 9 profesionales: 5 audiólogas y 4 otorrinolaringólogos. En el caso de las entrevistas, se realizaron a un total de 6 profesionales: 5 audiólogas y al Jefe del Servicio de Otorrinolaringología.

4.1.1. Caracterización del proceso diagnóstico de la neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México

Inicialmente, se abordan las respuestas de los entrevistados en relación con el proceso de diagnóstico de la neuropatía auditiva. Las principales características estudiadas sobre este procedimiento fueron: la edad en la que han observado casos, los síntomas principales, las pruebas audiológicas utilizadas, el análisis de los resultados de la evaluación auditiva y el diagnóstico diferencial.

4.1.1.1. Edad

Un 100% de los profesionales confirmó haber observado casos de neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México, en distintos grupos de edad. Por esta razón, fue importante conocer el tipo de paciente con neuropatía auditiva que se atiende en este Servicio, desde el punto de vista etario, ya que conocer el grupo de edad en el que se presenta esta patología, es fundamental para determinar la estrategia de diagnóstico y el manejo posterior. En el cuadro 16 se muestra la edad de los pacientes en los que los profesionales han observado casos de esta patología.

Cuadro 16. Grupos de edad en los que se han presentado casos de neuropatía auditiva según los profesionales del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México

Categoría	Audiólogos		ORL	
	f	%	f	%
N	5	100	4	100
Niños	4	80	3	75
Adultos	3	60	2	50
Adultos mayores	2	40	0	0

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

Ante las respuestas proporcionadas por el personal del Servicio de ORL del Hospital México, se determinó que la mayoría de los casos de neuropatía auditiva se presentan en niños. En segundo lugar, en adultos y con menor frecuencia en adultos mayores, ya que únicamente dos audiólogas indicaron haber observado casos en esta población.

4.1.1.2. Síntomas principales

Identificar los síntomas principales de la neuropatía auditiva, es la clave de la identificación temprana y oportuna. Los profesionales consultados indicaron que estos varían según la edad en la que se presente la patología. En el cuadro 17 se describen los síntomas principales según el grupo de edad.

Cuadro 17. Síntomas principales según la edad de los usuarios con neuropatía auditiva atendidos en el Servicio de ORL del Hospital México

Variable	Categoría	Audiólogas		ORL	
		f	%	f	%
N		5	100	4	100
Niños	Retraso en el lenguaje oral	1	20	1	25
	Conductas auditivas inconsistentes	1	20	0	0
Adultos	Alteración en la comunicación oral	5	100	3	75
	Bajo rendimiento con prótesis auditivas	3	60	2	50
	Dificultad para localizar sonidos	1	20	1	25
	Poca tolerancia a los sonidos de alta intensidad	1	20	1	25
	Tinnitus	1	20	0	0
	Dificultad para la comunicación en ambientes ruidosos	0	0	1	25

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

Según las personas entrevistadas, los síntomas principales en los niños con neuropatía auditiva son: el retraso en el lenguaje y las conductas auditivas inconsistentes; mientras que, en los adultos los síntomas principales son: el bajo rendimiento con audífonos, la alteración en la comunicación oral y, según

mencionaron las audiólogas, estos pacientes típicamente refieren que “oyen, pero no entienden”. Un menor porcentaje de los profesionales, mencionó que existe una importante dificultad para localizar la fuente sonora, así como conductas auditivas inconsistentes, poca tolerancia a ruidos de alta intensidad y en algunos casos tinnitus.

4.1.1.3. Pruebas utilizadas

Un elemento fundamental para el presente estudio, fue conocer las pruebas auditivas que utilizan los profesionales en el Servicio de ORL del Hospital México para llevar a cabo el diagnóstico de la neuropatía auditiva. A su vez, se describió el proceso de trabajo interdisciplinario que se realiza en el Servicio, para la identificación de estos casos y la evaluación respectiva.

En el proceso de atención al usuario con neuropatía auditiva en la consulta externa del Servicio de ORL del Hospital México, existen varios escenarios: El primero, consiste en la atención por parte de un médico especialista en Otorrinolaringología que, durante el interrogatorio, sospeche que el paciente es portador de una neuropatía auditiva. En este caso, envía una evaluación audiológica completa, para confirmar o descartar el diagnóstico.

El segundo escenario, también corresponde a la atención por parte de un médico especialista en Otorrinolaringología, pero durante el interrogatorio solo visualiza una hipoacusia, a pesar que el paciente refiera dificultad para comprender el lenguaje en ambiente ruidoso, no sospecha que el paciente puede ser portador de una neuropatía auditiva. Ante este escenario, es posible que envíe evaluación audiológica para determinar el tipo y grado de la pérdida auditiva. Una vez realizada la evaluación, es posible que el personal de Audiología identifique rasgos compatibles con neuropatía auditiva en los resultados y, por lo tanto, procedan a realizar una evaluación más específica. En otros casos, principalmente en adultos, es posible que no sean identificados, en especial cuando los síntomas están iniciando y el paciente aún logra comunicarse.

El tercer escenario, corresponde a los recién nacidos, en los que es posible identificar alteraciones auditivas tempranamente, gracias al Programa Nacional de Tamizaje Auditivo Neonatal Universal (TANU) instaurado en Costa Rica en el año 2016. Según se indica en el TANU, los recién nacidos de alto riesgo, deben ser evaluados mediante potenciales evocados auditivos automatizados, lo cual representa una ventaja en la identificación de neuropatía auditiva congénita, debido a que el resultado de esta prueba mostrará una importante alteración. Posteriormente, este niño, requiere ser evaluado mediante otras pruebas audiológicas, que permitan realizar el diagnóstico diferencial entre una neuropatía auditiva y otras alteraciones auditivas.

El cuarto escenario, también corresponde a recién nacidos, pero específicamente los que no tienen factores de riesgo asociados. En estos casos, el TANU indica la evaluación mediante emisiones otoacústicas, las cuales tienen resultados normales en casos de neuropatía auditiva, de manera que, no se detectan en esta etapa. Es común que estos casos se identifiquen tiempo después, cuando los padres o educadores sospechan de alguna alteración en el desarrollo del lenguaje, y solicitan la evaluación audiológica correspondiente.

En el cuadro 18 se muestran las pruebas audiológicas que se utilizan como parte de la evaluación de los pacientes con sospecha de neuropatía auditiva, según los profesionales consultados.

Cuadro 18. Pruebas audiológicas indicadas para el diagnóstico de la neuropatía auditiva según el personal del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México

Categoría	Audiólogas		ORL	
	f	%	f	%
N	5	100	4	100
Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC)	5	100	4	100
Emisiones otoacústicas (EOA)	5	100	4	100
Audiometría vocal (AV)	5	100	2	50
Audiometría tonal (AT)	5	100	2	50
Electrococleografía (ECochG)	5	100	1	25
Timpanometría (TIMP)	4	80	1	25
Reflejos acústico-estapediales (RAE)	3	60	3	75
Potenciales evocados auditivos de latencia media (PEALM)	1	20	1	25
Potenciales evocados auditivos de latencia larga (PEALL)	1	20	1	25
Acufenometría	1	20	1	25
Audiometría vocal con ruido	1	20	1	25
Campo Sonoro	1	20	1	25
Otra	0	0	1	25

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

Con base en los resultados anteriores, las pruebas utilizadas con mayor frecuencia para el diagnóstico de la neuropatía auditiva, son los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral y las emisiones otoacústicas. Según lo mencionaron los profesionales del Servicio de ORL, en los casos de neuropatía auditiva, las emisiones otoacústicas están presentes y robustas, pero los potenciales evocados auditivos están ausentes o muy alterados. A partir de la correlación de los resultados de estas dos pruebas, es posible determinar con casi un 100% de certeza que estamos ante una neuropatía auditiva.

En segundo lugar, se mencionan la audiometría tonal y vocal, como dos de las pruebas más importantes en el diagnóstico de la neuropatía auditiva, según el 100% de las audiólogas y el 50% de los otorrinolaringólogos. A través de las entrevistas, la totalidad de las audiólogas resaltó la importancia de estas dos pruebas, ya que demuestran la queja principal del paciente: “oír, pero no entender”.

Esto se evidencia en la incongruencia entre los resultados de ambas evaluaciones, que se caracterizan por presentar umbrales tonales relativamente buenos, en comparación con el bajo desempeño en la audiometría vocal. Además, una de las audiólogas mencionó que “a pesar de utilizar diversas listas de palabras, estos pacientes nunca logran alcanzar el 100% de inteligibilidad y las curvas no reflejan la morfología esperada”.

En tercer lugar, los profesionales indicaron que para verificar el estado del oído medio y de la vía auditiva, es de gran importancia complementar el diagnóstico con la timpanometría y los reflejos acústico-estapediales. Por otro lado, la electrocoqueleografía, fue mencionada por la totalidad de las audiólogas, pero únicamente por uno de los otorrinolaringólogos. Algunos de los entrevistados mencionaron que esta prueba es de gran importancia, sin embargo, manifestaron que requieren de mayor experiencia y capacitación, para registrar e interpretar los gráficos con mayor seguridad.

En cuarto lugar, se mencionan a los potenciales evocados auditivos de latencia larga y latencia media, la acufenometría y la audiometría vocal con ruido de fondo como pruebas de importancia en el diagnóstico de la neuropatía auditiva, sin embargo, actualmente no son utilizadas a nivel del Servicio de ORL del Hospital México para estos casos. Por último, uno de los otorrinolaringólogos mencionó que es importante realizar evaluaciones del sistema vestibular, como los potenciales vestibulares miogénicos, como parte del protocolo al paciente que se estudia para implante coclear y así poder contribuir a determinar el lado a intervenir.

Además, se les consultó a los profesionales, cuáles pruebas audiológicas consideran que permiten localizar el sitio de la lesión en la neuropatía auditiva. Las respuestas obtenidas se muestran en el cuadro 19.

Cuadro 19. Pruebas audiológicas de mayor relevancia para determinar la localización anatómica de la neuropatía auditiva según el personal del Servicio de ORL del Hospital México

Categoría	Audiólogas		ORL	
	<i>f</i>	%	<i>f</i>	%
N	5	100	4	100
Electrococleografía (ECoChG)	5	100	2	50
Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC)	2	40	2	50
Emisiones otoacústicas (EOA)	1	20	0	0

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

El 100% de las audiólogas indicó que la electrococleografía es la prueba con mayor relevancia en la identificación del sitio de la lesión. Un 40% indicó que es conveniente utilizar tanto la electrococleografía como los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, y un 20% mencionó que es importante utilizar las tres pruebas. Por otro lado, el 50% de los otorrinolaringólogos afirmó que la prueba que permite localizar el sitio de la lesión es la electrococleografía, mientras que el 50% restante, mencionó que son los potenciales evocados auditivos del tallo cerebral.

Además, se consultó a los profesionales, si consideraban que conocer el sitio de la lesión, es un factor determinante en la elección del tratamiento de los pacientes con neuropatía auditiva, y los resultados obtenidos ante esa interrogante se muestran en el cuadro 20.

Cuadro 20. Importancia del topodiagnóstico de la neuropatía auditiva para la elección del tratamiento según el personal del Servicio de ORL del Hospital México

Categoría	Audiólogas		ORL	
	<i>f</i>	%	<i>f</i>	%
N	5	100	4	100
Si	5	100	2	50
No	0	0	2	50

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

El 100% de las audiólogas afirmó que el diagnóstico topográfico si es un factor determinante en la elección del tratamiento de la neuropatía auditiva, al igual que el 50% de los otorrinolaringólogos. Mientras que el 50% restante, no consideró que fuera importante conocer el sitio de la lesión para determinar la conducta a seguir desde el punto de vista terapéutico.

4.1.1.4. Análisis de los resultados de las pruebas auditivas

Según lo indicaron los profesionales del Servicio de ORL, una vez que se identifica un caso sospechoso de neuropatía auditiva, se procede con la evaluación audiológica. Cuando se obtienen los resultados de esta evaluación, se da el proceso de análisis y correlación de los resultados, entre el personal de Audiología y de Otorrinolaringología, para confirmar o descartar la sospecha inicial.

Además, se menciona que, una de las pruebas que actualmente requiere del trabajo conjunto entre ambos profesionales, es la electrococleografía, en la cual el médico otorrinolaringólogo se encarga de colocar el electrodo timpánico, y en conjunto se determinan los protocolos para la realización de la prueba, el montaje de los electrodos, y, por último, se analizan los resultados. En el cuadro 21 se observan los resultados de la evaluación audiológica en personas portadoras de neuropatía auditiva, según los profesionales del Servicio de ORL.

Cuadro 21. Resultados de la evaluación audiológica en usuarios con neuropatía auditiva según el personal del Servicio de ORL del Hospital México

Categoría	Audiólogas		ORL	
	f	%	f	%
N	5	100	4	100
Audiometría tonal y vocal no coinciden	5	100	4	100
EOA presentes	5	100	4	100
PEATC ausentes/alterados	5	100	4	100
Timpanometría normal	4	80	4	100
RAE ausentes /alterados	4	80	3	75
Hipoacusia neurosensorial de grado variable	4	80	2	50
Discriminación auditiva muy alterada	4	80	2	50
EOA ausentes	1	20	0	0
RAE presentes	1	20	1	25
Inconsistencia en los resultados de las audiometrías seriadas	0	0	1	25

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

Según el personal del Servicio de ORL del Hospital México, los principales resultados de la evaluación audiológica que sugieren una neuropatía auditiva son: la presencia de emisiones otoacústicas, la ausencia de potenciales evocados de tallo cerebral y la incongruencia entre la audiometría tonal y la audiometría vocal. La correlación entre estas pruebas, evidencia la integridad en el funcionamiento de las células ciliadas externas y la alteración en el nervio auditivo.

A su vez, mencionaron que la audiometría tonal evidencia una hipoacusia neurosensorial de grado variable, con un porcentaje de discriminación que no corresponde con la pérdida auditiva. Una de las audiólogas, mencionó que las emisiones otoacústicas en algunos casos podrían estar ausentes o alteradas, mientras que uno de los otorrinolaringólogos indicó que pueden existir inconsistencias entre los resultados de las diferentes audiometrías clínicas que se le practican a un mismo paciente.

La evaluación del estado del oído medio en la neuropatía auditiva, tiene la finalidad de descartar alteraciones de tipo conductivo que pueda interferir en los resultados de las pruebas. La mayoría de profesionales indicó que se muestran resultados normales en la timpanometría, lo que nos indica ausencia de obstrucción tubárica y, por ende, de una otitis serosa. Una timpanometría normal no nos descarta una otosclerosis. Mientras que los reflejos acústico-estapediales, se encuentran ausentes o con alteraciones significativas, lo cual demuestra una posible deficiencia retrococlear ante la sospecha de una neuropatía auditiva.

4.1.1.5. Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial, es de gran importancia en el proceso de identificación de la neuropatía auditiva, ya que, al descartar otras causas con manifestaciones clínicas similares, es posible confirmar el diagnóstico de esta patología. A través de la entrevista al Jefe del Servicio de ORL del Hospital México, se determinó que las patologías en las que se centra el diagnóstico diferencial son: la discapacidad cognitiva, el desorden del espectro autista, enfermedades de origen cerebro-vascular, patologías de origen central, encefalopatía degenerativa, así como otros trastornos de la vía auditiva.

4.1.2. Caracterización del proceso de tratamiento y seguimiento de las personas con neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México

En este apartado se abarcan las opciones terapéuticas que se manejan en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México, para tratar a las personas con neuropatía auditiva. Además, se describe el seguimiento que se brinda a estos pacientes, principalmente para conocer la evolución de la patología y si el tratamiento sugerido es el adecuado para cada caso.

Posterior al proceso de diagnóstico de la neuropatía auditiva, es muy importante definir el manejo y el seguimiento que se les va a brindar a las personas diagnosticadas. Parte de ese manejo, es definir un tratamiento que sea eficaz para

cada caso específico, darle un correcto seguimiento para monitorear los resultados y en caso de ser necesario, optar por una estrategia de rehabilitación diferente.

4.1.2.1. Tratamientos

Una vez realizado el diagnóstico de neuropatía auditiva, se debe definir un tratamiento. Es importante resaltar que las opciones terapéuticas disponibles para el manejo de la neuropatía auditiva, en realidad, no son tan variadas y, debido a la complejidad de la patología, no todas son funcionales. Las alternativas de tratamiento utilizadas en el Servicio de ORL del Hospital México se pueden apreciar en los cuadros 22 y 23.

Cuadro 22. Tratamiento utilizado en el manejo de la neuropatía auditiva según el personal del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México

Categoría	Audiólogos		ORL	
	<i>f</i>	%	<i>f</i>	%
N	5	100	1	100
Audífono	5	100	1	100
Implantes cocleares	5	100	1	100
Lectura labial	1	20	0	0
Terapia auditivo-verbal	0	0	1	100

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

A través de la entrevista, se mencionó que el audífono y el implante coclear son los tratamientos utilizados con mayor frecuencia en el Servicio de ORL (100% del personal de Audiología y Otorrinolaringología). Por otro lado, el 20% del personal de Audiología mencionó la lectura labial, como alternativa en algunos casos, mientras que la persona entrevistada de Otorrinolaringología indicó que la terapia auditivo verbal es una posible opción.

En el caso del implante coclear, la mayoría de los profesionales tenían dudas con respecto a su efectividad, sin embargo, lo recomendaron como un posible tratamiento. Una de las personas entrevistadas, profesional en Audiología, señaló que “el implante no les funciona a todos”, mientras que otra mencionó que en

algunos casos “surge la duda, si realmente los implantes cocleares van a generar algún beneficio”. Con esto, es importante remarcar que existe mucha incertidumbre con respecto a las opciones terapéuticas que se le pueden ofrecer a las personas con neuropatía auditiva, especialmente cuando se discute el beneficio del implante coclear en esta patología, ya que existen dudas sobre cuál es la opción más beneficiosa para cada paciente en particular.

En el Servicio de ORL existen diferentes opciones de tratamiento para la neuropatía aditiva, sin embargo, no todos han dado buenos resultados en todas las personas usuarias. En el cuadro 23 se resaltan las opciones terapéuticas que han aportado beneficio a las personas con neuropatía auditiva, en el Servicio de Otorrinolaringología.

Cuadro 23. Tratamientos que han aportado beneficio a los usuarios con neuropatía auditiva según el personal del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México

Categoría	Audiólogos		ORL	
	f	%	f	%
N	5	100	4	100
Terapia auditivo-verbal	4	80	2	50
Audífonos	4	80	0	0
Implante coclear	3	60	3	75
Sistemas FM	2	40	1	25
Terapia de lenguaje	2	40	1	25
Labiolectura	2	40	1	25

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

Según el personal médico y audiológico del Hospital México, los tratamientos que han dado mejores resultados en las personas con neuropatía auditiva son el implante coclear y la terapia auditivo verbal. Otros tratamientos como los sistemas FM, la terapia de lenguaje y la labiolectura no han dado resultados tan positivos, acorde a los profesionales entrevistados.

En el caso de los audífonos, esta opción terapéutica tuvo un comportamiento diferente a las demás, ya que el 80% de las personas profesionales en Audiología la consideraron como efectiva en el tratamiento de la neuropatía auditiva, no así en el caso de los médicos otorrinolaringólogos, en el que ninguno de estos profesionales eligió el audífono como un tratamiento que ofrezca beneficio a las personas con esta patología.

4.1.2.2. Manejo y seguimiento

El manejo de las personas con neuropatía auditiva, en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México, se basa en diferentes aspectos, los cuales pueden verse en el cuadro 24.

Cuadro 24. Manejo de la neuropatía auditiva según el personal del Servicio de ORL del Hospital México

Categoría	Audiólogos		ORL	
	<i>f</i>	%	<i>f</i>	%
N	5	100	1	100
Manejo de expectativas en los usuarios	4	80	1	100
Correlación de pruebas	3	60	1	100
Terapia de lenguaje	2	40	1	100
Descartar otras patologías	1	20	1	100
Estudios de imagen	0	0	1	100

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

Según el Jefe del Servicio de ORL y 80% del personal de Audiología, el principal aspecto que se debe abordar es el manejo de falsas expectativas, ya que es muy importante ser realistas con las personas diagnosticadas con neuropatía auditiva, para evitar que se creen falsas esperanzas, esto debido a que no todos los tratamientos son totalmente funcionales.

Otro aspecto que se debe tomar en cuenta es saber correlacionar el resultado de las diferentes pruebas audiológicas que se realizan. Así fue mencionado por el

Jefe del Servicio de ORL y el 60% del personal de Audiología. La correlación entre los resultados de las pruebas, contribuye a elegir de forma más acertada el tratamiento que se le puede brindar a cada persona, o a predecir ciertos resultados con tratamientos como el implante coclear o los audífonos. También fue sugerida la terapia de lenguaje, con un 40% del personal de Audiología, esto para poder desarrollar o rehabilitar correctamente el lenguaje en las personas diagnosticadas con neuropatía auditiva.

Asimismo, el Jefe del Servicio de ORL resalta la importancia de los estudios de imágenes, con el fin de valorar el estado del nervio auditivo, y descartar otras patologías que puedan ser confundidas con una neuropatía auditiva, o que estén presentes junto con ese diagnóstico. Este aspecto también fue señalado por el 20% de las profesionales en Audiología.

Una vez que las personas son diagnosticadas con neuropatía auditiva, es necesario realizar un seguimiento a estos usuarios. En el cuadro 25 se pueden observar que lo que más ha utilizado para dicho seguimiento, según el personal del Servicio de ORL.

Cuadro 25. Seguimiento de la neuropatía auditiva según el personal del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México

Categoría	Audiólogas		ORL	
	f	%	f	%
N	5	100	1	100
Valoración para implante coclear	3	60	1	100
Pruebas de verificación	3	40	1	100
Referencia a otras especialidades	0	0	1	100

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

Con base en las respuestas anteriores, en primer lugar, se da la valoración para implante coclear, según el 60% de las respuestas del personal de Audiología y el 100% del personal de Otorrinolaringología. En segundo lugar, se encuentran las pruebas de verificación de audífonos, con un 40% y 100% respectivamente, y, por último, la referencia a otras especialidades, lo cual se mencionó por uno de los otorrinolaringólogos.

El trabajo multidisciplinario es indispensable para realizar el correcto abordaje de una patología tan compleja como lo es la neuropatía auditiva. Frecuentemente se requiere del apoyo de personas especialistas en otras áreas, principalmente para dar seguimiento y brindar un tratamiento apropiado a estas personas. El cuadro 26 muestra si los otorrinolaringólogos del Servicio han brindado atención a pacientes con neuropatía auditiva referidos por otras especialidades.

Cuadro 26. Pacientes referidos por otra especialidad según el personal de Otorrinolaringología del Hospital México

Categoría	ORL	
	f	%
N	4	100
Sí	3	75
No	1	25

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

Con base en la información anterior, se muestra que el 75% de las personas profesionales en Otorrinolaringología, aseguraron haber recibido algún caso de neuropatía auditiva referido de otras especialidades, todas estas personas señalaron neurología como la especialidad que les refirió el caso.

Así como reciben personas referidas de otras especialidades, el personal de Otorrinolaringología también debe referir personas diagnosticadas con neuropatía auditiva a otras especialidades, para descartar otras enfermedades, o en muchos casos, para definir o dar seguimiento a un tratamiento específico. Como se puede

observar en el cuadro 27, donde se muestra si los otorrinolaringólogos del Servicio refieren a pacientes con neuropatía auditiva hacia otras especialidades.

Cuadro 27. Referencia de pacientes a otra especialidad según el personal de Otorrinolaringología del Hospital México

Categoría	ORL	
	f	%
N	4	100
Sí	2	50
No	2	50

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

Según los resultados anteriores, el 50% del personal señaló que se han visto ante la necesidad de referir a las personas diagnosticadas con esta patología, a especialidades como Psicología, Psiquiatría, Trabajo Social, Terapia de lenguaje y Neurología.

Como ya se ha comentado a lo largo de la investigación, la neuropatía auditiva es una patología compleja, debido a la diversidad de etiologías que se pueden presentar y a los diversos sitios donde puede estar ubicada la lesión. Es por esto que, en algunas ocasiones se podrían presentar limitaciones con respecto al tratamiento o seguimiento de las personas portadoras de dicha patología. En el cuadro 28 se presentan las limitaciones mencionadas por el personal de Audiología del Hospital México.

Cuadro 28. Limitaciones en el manejo de la neuropatía auditiva según el personal de Audiología del Hospital México

Categoría	Audiólogos	
	f	%
N	5	100
Mal rendimiento con audífonos	4	80
Casos pueden pasar desapercibidos	4	80
Incertidumbre en la rehabilitación	2	80
Necesidad de rehabilitación enfocada en la neuropatía auditiva	2	40
Dudas en el diagnóstico	2	40

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

El 80% del personal de Audiología mencionan que las limitaciones más significativas presentes en el manejo de las personas con neuropatía auditiva, son el mal rendimiento que tienen con el uso de los audífonos; otra razón que mencionan son los casos de neuropatía auditiva que pueden pasar desapercibidos. Otras limitaciones que fueron mencionadas por un 40% del personal fueron la incertidumbre en la rehabilitación de estas personas, la necesidad de que exista una rehabilitación enfocada específicamente en la neuropatía auditiva, y las dudas que se puedan presentar al realizar el diagnóstico.

Debido a lo anterior, se demuestra una necesidad tangible de potenciar ciertos aspectos en el manejo que se brinda en el Servicio de ORL. Para mejorar este manejo, el personal del Servicio de Otorrinolaringología entrevistado sugiere una serie de recomendaciones, las cuales se pueden observar en el cuadro 29.

Cuadro 29. Principales recomendaciones en el manejo de la neuropatía auditiva según el personal del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México

Categoría	Audiólogos		ORL	
	f	%	f	%
N	5	100	1	100
Criterios objetivos en ECoChG	5	100	0	0
Capacitación en técnica e interpretación de las pruebas	4	80	1	100
Fortalecimiento de la correlación de pruebas y resultados	3	60	1	100
Manejo multidisciplinario	2	40	1	100
Rehabilitación auditiva	2	40	1	100
Rehabilitación de lenguaje	2	40	1	100
Guía de manejo	3	60	1	100

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

Dentro de las sugerencias propuestas por los y las profesionales, se encuentran: la definición de criterios objetivos con respecto a la realización e interpretación de la electrococleografía, así como una mayor capacitación con respecto a dicha técnica y la interpretación de las pruebas disponibles para el diagnóstico de esta patología. Por otro lado, recomiendan un fortalecimiento en la correlación de estas pruebas y sus resultados, para lograr mejorar el proceso diagnóstico existente en el Servicio, y de esta forma, poder darles un tratamiento de forma temprana.

También se remarca la importancia de hacer énfasis en la relevancia de la rehabilitación auditiva y de lenguaje en toda la población afectada por la neuropatía auditiva, sean personas adultas o niños, debido a que esto aumenta las posibilidades de que el tratamiento sea exitoso, y ayuda a que las personas puedan adquirir un código comunicativo.

Por otro lado, se menciona que el manejo multidisciplinario es de suma importancia en esta patología en específico, ya que como se ha indicado, las personas diagnosticadas muchas veces requieren ser referidas a otras

especialidades para su respectiva valoración. Por último, se destaca la necesidad de la creación de una guía de atención para el manejo de las personas con neuropatía auditiva.

4.1.3. Descripción del proceso de manejo de las neuropatías auditivas según las guías de atención consultadas

La búsqueda de las guías y protocolos de atención, se realizó vía web, mediante la revisión de bases de datos especializadas, revistas científicas y páginas web oficiales. Los criterios para la selección de guías fueron los siguientes:

- El contenido de información detallada sobre el proceso de identificación, diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento de las neuropatías auditivas.
- La descripción sobre las pruebas y los parámetros de adquisición.
- Los tratamientos y opciones terapéuticas empleadas.
- Las referencias a otras especialidades.
- Año de publicación no superara los 12 años de antigüedad.

Se seleccionaron un total de 18 guías de atención, provenientes de diversos países e instituciones alrededor del mundo. En el cuadro 30, se muestran los autores y las instituciones a las que pertenecen las guías de atención consultadas y en el cuadro 31 las características generales de cada una.

Cuadro 30. Autores de las guías de atención e instituciones a las que pertenecen

Autores	Institución
Hayes y Sininger (2008)	Bill Daniel's Center for Infant Hearing, Colorado, EEUU.
Cañete (2009)	Hospital Padre Hurtado, Chile.
Fernández Rojas, Suárez García y Batista Núñez, (2012)	Hospital General Universitario Vladimir Ilich Lenin, Cuba.
McCreery (2012)	Boys Town National Research Hospital in Omaha, NE, EEUU.
Declau, Boudewyns, Van-den-Ende y Van-de-Heyning (2013)	University of Antwerp, Bélgica.
Feirn, Sutton, Parker, Sirimanna y Lightfoot, (2013)	Newborn Hearing Screening Programmes Clínic Group, Inglaterra.
Neault (2013)	Boston Children's Hospital, EEUU.
Lirola-Delgado (2014)	Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. Santiago de Compostela, España.
Hood (2015)	National Institute on Deafness and Other Communication Disorders (NIDCD), Vanderbilt University, EEUU.
Rance y Starr (2015)	Department of Audiology and Speech Pathology, The University of Melbourne, Australia.
Padish (2015)	National Center for Hearing Assessment and Management, Utah State University, EEUU.
Arce (2016)	Escuela Universitaria Gimbernat Cantabria, España.
Gardner-Berry, Hou y Ching (2017)	National Acoustic Laboratories (NAL), Australia.
Pham (2017)	Children's Hospital of Orange County, University of California, Irvine, EEUU.
British Society of Audiology (2019a)	British Society of Audiology, Gran Bretaña.
Yawn, Nassiri y Rivas (2019)	The Bill Wilkerson Center for Otolaryngology and Communication Sciences, Nashville, TN, EEUU.
Orasmas (s.f)	Corporación Universitaria Iberoamericana, Colombia.

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos de las guías de atención, 2020.

Cuadro 31. Características generales de las guías de atención internacionales consultadas

Variable	Categoría	f	%
N		18	100
País de origen	Australia	2	11,1
	Bélgica	1	5,6
	Chile	1	5,6
	Colombia	1	5,6
	Cuba	1	5,6
	EEUU	7	38,9
	España	2	11,1
	Gran Bretaña	1	5,6
	Inglaterra	1	5,6
	Turquía	1	5,6
	Población	Niños	13
Niños y adultos		5	27,8
Año	2008	1	5,6
	2009	1	5,6
	2012	2	11,1
	2013	3	16,7
	2014	1	5,6
	2015	3	16,7
	2016	2	11,1
	2017	2	11,1
	2019	2	11,1
	s.f.	1	5,6

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos de las guías de atención, 2020.

La variedad de centros de investigación, instituciones y países de los que provienen las guías consultadas, permite tener una amplia visión sobre el manejo de la neuropatía auditiva alrededor del mundo, lo cual es de gran utilidad para comparar la información, extraer la esencia y mejores características de cada uno de estos protocolos, y así, contribuir al diseño de la propuesta de guía de atención en la que se sustenta este estudio.

4.1.3.1. Síntomas principales

Los principales síntomas que se manifiestan en los pacientes con neuropatía auditiva, según las guías de atención, se mencionan en el cuadro 32.

Cuadro 32. Síntomas principales de la neuropatía auditiva mencionados en las guías de atención.

Categoría	<i>f</i>	<i>%</i>
N	18	100
Mala discriminación en ambiente ruidoso	18	100
Pérdida auditiva y discriminación no coinciden	18	100
Deterioro en las habilidades de lenguaje y dificultades en la comunicación	15	83,3
Conductas auditivas inconsistentes	8	44,4
Alteración en el procesamiento auditivo temporal	6	33,3
Limitaciones en el desarrollo del lenguaje	6	33,3
Dependencia de la información visual	1	5,6

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

La totalidad de guías de atención mencionan como síntomas principales la mala discriminación del lenguaje en ambiente ruidoso y la incongruencia entre la pérdida auditiva y el porcentaje de discriminación. En segundo lugar, un importante deterioro en las habilidades de lenguaje y, en consecuencia, dificultades a nivel comunicativo. Por último, se mencionan las alteraciones en el procesamiento auditivo temporal, las limitaciones en el desarrollo del lenguaje en niños en etapa prelingual y la dependencia de la información visual.

Los autores relacionan la mala discriminación auditiva, con la incapacidad del sistema para procesar de forma rápida los cambios en la señal acústica. En consecuencia, las habilidades perceptuales, la localización de la fuente sonora, la integración temporal, y la comunicación oral sufren un importante deterioro (Gardner-Berry et al., 2017).

Las personas que ya han adquirido el lenguaje y presentan una neuropatía auditiva, tienen la particularidad de que responden a la presencia de sonido, pero no logran discriminar el mensaje, lo cual se traduce en la típica queja de “oír, pero no entender”. Al reducirse la entrada auditiva, la información visual se vuelve indispensable para la comunicación en estos pacientes (Hood, 2015). Es por esto que se apoyan en la lectura labial, para compensar la deficiencia en la comprensión del lenguaje (Orasmas, s.f.).

Por otra parte, en niños durante la etapa prelingual, el escenario es diferente, ya que, al no haber adquirido los patrones del habla, el problema se vuelve aún más crítico, esto porque retrasa o impide el desarrollo adecuado del lenguaje (Cañete 2009). Neault (2013) afirma que los niños en edad escolar pueden tener audición cercana a la normalidad o ser usuarios de amplificación, pero no muestran avances en el reconocimiento ni en la comprensión del lenguaje, especialmente en ambiente ruidoso. En caso de no realizar un diagnóstico adecuado, estos casos podrían confundirse con desórdenes del procesamiento auditivo central.

Declau et al. (2013), mencionan que en algunos casos se manifiesta una disfunción vestibular, y por lo general, se da en pacientes con neuropatías periféricas concomitantes. Sin embargo, en la mayoría de casos de neuropatía auditiva, no se presenta este síntoma.

4.1.3.2. Etiología de la neuropatía auditiva

A través de las guías de atención, las y los autores mencionan las etiologías de la neuropatía auditiva más frecuentes, las cuales se encuentran en el cuadro 33.

Cuadro 33. Etiologías de la neuropatía auditiva mencionadas en las guías de atención

Categoría	<i>f</i>	<i>%</i>
N	18	100
Hiperbilirrubinemia	14	77,8
Prematuridad extrema y bajo peso al nacer	13	72,2
Mutaciones genéticas	11	61,1
Hipoxia/Anoxia	10	55,6
Origen tóxico, metabólico, infeccioso y de causas desconocidas	9	50
Enfermedades neurodegenerativas hereditarias	7	38,9
Ventilación mecánica UCI	6	33,3
Complicaciones intrauterinas	5	27,8
Encefalopatía isquémica	2	11,1
Trauma acústico	1	5,6

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

Con base en los resultados anteriores, las etiologías mencionadas con mayor frecuencia (de 50 a 77,8% de las guías de atención) son: la hiperbilirrubinemia, la prematuridad, el bajo peso al nacer, las mutaciones genéticas hereditarias y los periodos de hipoxia o anoxia. Mientras que en un rango de 27,8 a 38,9% de las guías de atención, se mencionan: las de origen tóxico, metabólico, infeccioso y de causas desconocidas, así como las enfermedades neurodegenerativas hereditarias y los periodos prolongados de ventilación mecánica en la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCI). Por último, con el menor porcentaje (de 5,6 a 11,1% de las guías de atención), mencionan la encefalopatía isquémica y el trauma acústico.

4.1.3.3. Pruebas de diagnóstico de la neuropatía auditiva

La adecuada anamnesis, la exploración clínica de ORL y las pruebas auditivas, son fundamentales para el diagnóstico de la neuropatía auditiva. Un correcto diagnóstico es la base para definir los tratamientos y las opciones de rehabilitación. El cuadro 34 muestra las diversas pruebas auditivas que se mencionan en las guías de atención, como herramientas fundamentales para el diagnóstico de esta patología y la frecuencia con la que son mencionadas.

Cuadro 34. Pruebas auditivas y frecuencia con la que se mencionan en las guías consultadas

Categoría	<i>f</i>	%
N	18	100
Audiometría tonal liminar	18	100
Audiometría vocal (discriminación en silencio y ruido)	18	100
Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC)	18	100
Emisiones otoacústicas (EOA)	18	100
Reflejos acústico-estapediales (RAE)	17	94
Microfónicos cocleares (MC)	16	89
Timpanometría (TIMP)	9	50
Electrococleografía (ECochG)	8	44
Supresión contralateral de las EOA	6	33
Potenciales evocados auditivos de estado estable (PEAee)	5	28

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

El diagnóstico de la neuropatía auditiva se caracteriza por ser desafiante. La combinación de pruebas permite conocer el sitio de la lesión y diferenciarlo de otros cuadros clínicos. Según las guías de atención consultadas, en estos casos la evaluación mínima, se orienta a cuantificar la función coclear y neural.

En primer lugar, Hayes y Sininger (2008) recomiendan la evaluación de comportamiento en niños y en adultos, ya que las pruebas electrofisiológicas no pueden predecir los umbrales tonales en los casos de neuropatía auditiva. Esto se debe a que los resultados de los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral y los potenciales auditivos de estado estable son anormales y pueden sobre o subestimar la pérdida auditiva real. Por lo tanto, es necesario estimar los umbrales auditivos mediante pruebas de comportamiento, antes de proceder a la amplificación y el manejo posterior (McCreery, 2012).

Los autores indican que la audiometría vocal, se caracteriza por brindar información importante sobre la efectividad con la que la información es entendida por el usuario, con o sin audífonos o implante coclear (McCreery, 2012). Esta prueba brinda información que apoyan las decisiones sobre el tratamiento apropiado. Se recomienda que se realice la audiometría vocal tanto en ambiente silencioso, como en ruido. Al evaluar en ambiente ruidoso, se distingue con facilidad esta patología, ya que en estas condiciones los resultados son muy inferiores a los esperados en una pérdida neurosensorial.

Además, mencionan que los umbrales de comportamiento pueden fluctuar, mantenerse estables, deteriorarse o mejorar, pudiendo también cambiar entre sesiones. La neuropatía auditiva en niños, frecuentemente se presenta con comorbilidades como retraso cognitivo que hacen que la evaluación audiométrica sea desafiante. En niños pequeños se limita la audiometría comportamental, puede aparecer compromiso en la audición a nivel periférico.

Para la evaluación de la función coclear, se utilizan dos pruebas: las emisiones otoacústicas y los microfónicos cocleares, que brindan información sobre el funcionamiento de las células ciliadas externas. La primera, acerca del proceso activo de amplificación de las ondas sonoras, y la segunda, sobre la respuesta eléctrica que se genera por la despolarización y repolarización de células ciliadas.

Para evaluar la función neural, se recomiendan los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, la electrococleografía, los reflejos acústico-estapediales y la supresión de las emisiones otoacústicas contralaterales. Hood (2015) indica que los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, la electrococleografía, los reflejos acústico-estapediales, son tres de las pruebas que tienen mayor sensibilidad para detectar la función del nervio auditivo. Cabe destacar que no se recomienda la evaluación mediante los potenciales evocados de estado estable, ya que en estos casos, se ha evidenciado que pueden sub o sobre estimar los umbrales auditivos (Gardner-Berry et al., 2017).

Con respecto a los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, mencionan que estos permiten medir la sincronía neural a través de la vía auditiva ante diferentes estímulos acústicos, pero se menciona que no pueden utilizarse para predecir los umbrales comportamentales, y además, son un mal predictor de la habilidad de discriminación auditiva. Por otro lado, Neault (2013) afirma que la electrococleografía es la herramienta principal para determinar el sitio de la lesión, y sus resultados son determinantes para definir los candidatos a implante coclear, según el beneficio que pueden brindar, en función del sitio de la lesión. Además, se menciona que el estudio de los mecanismos presinápticos y postsinápticos se ha fortalecido gracias a la electrococleografía.

Rance y Starr (2015) indican que el arco reflejo implicado en la respuesta del reflejo acústico-estapedial incluye el nervio auditivo, el tallo cerebral y el nervio facial, por lo tanto, brinda información de gran importancia para el diagnóstico de la neuropatía auditiva. Además, Neault (2013) menciona que es una prueba de gran relevancia, que puede utilizarse como un tamizaje a partir de los 6 meses de edad, ya que, si hay una audición cercana a la normalidad y reflejos ausentes, se debe sospechar de una neuropatía auditiva

La supresión contralateral de las emisiones otoacústicas es mencionada en 6 de las guías de atención. Esta se encarga de medir el reflejo olivo-coclear medial. Este reflejo tiene la función de generar un control eferente en las células ciliadas externas de la cóclea. Esto quiere decir, que se encarga de regular las

contracciones que se generan en estas células, en respuesta al sistema auditivo eferente (Fuente et al., 2011). La respuesta de esta prueba indica la integridad del sistema auditivo eferente (Georga y Lightfoot, 2019).

Además, dentro del proceso de diagnóstico descrito en las guías de atención, se resalta la importancia de evaluar la funcionalidad del oído medio mediante la timpanometría. En las neuropatías auditivas, es muy importante descartar este tipo de patologías, ya que, según lo indican Georga y Lightfoot (2019) las pérdidas conductivas, aun siendo muy leves, provocan ausencia de las emisiones otoacústicas, lo cual puede interferir en el correcto diagnóstico. Se recomienda la timpanometría de alta frecuencia en niños menores de 6 meses.

Con este mismo propósito, Neault (2013) menciona la timpanometría multifrecuencial como una herramienta que podría brindar mayor información sobre el estado del oído medio, lo cual es de gran importancia en la evaluación infantil, la cual según Interacoustics (2016), permite realizar un análisis completo del oído medio, en un rango de frecuencias que abarca todo el espectro del habla, en un intervalo de 226 a 8000 Hz, en un solo barrido.

Por otro lado, en las guías de atención, se sugieren algunas pruebas adicionales que son menos usadas y conocidas, pero se describen como herramientas potenciales para el diagnóstico de la neuropatía auditiva. En el cuadro 35 se observan las pruebas adicionales y la frecuencia con la que se mencionan en las guías.

Cuadro 35. Pruebas auditivas adicionales y frecuencia con la que se mencionan en las guías consultadas

Categoría	<i>f</i>	%
N	18	100
Potenciales evocados auditivos de latencia larga (PEALL)	8	44
Cuestionarios de evaluación de lenguaje (CEL)	3	17
Diferencia en los niveles de enmascaramiento (MLD)	2	11
Complejo de cambio acústico (CCA)	1	5,6
Correlación en el procesamiento temporal (CPT)	1	5,6
Potenciales evocados eléctricos	1	5,6
Timpanometría multifrecuencial	1	5,6

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

De acuerdo con los resultados, se determina que las pruebas adicionales utilizadas con mayor frecuencia en las guías de atención, son los potenciales evocados auditivos de latencia larga (PEALL), los cuestionarios de evaluación del lenguaje y la diferencia en los niveles de enmascaramiento (MLD).

Los potenciales evocados auditivos de latencia larga han sido de interés para las investigaciones, ya que los componentes de esta prueba reflejan la detección, la discriminación de los sonidos percibidos y el grado de disincronía neural (Jae-Ryong, 2015; Georga y Lightfoot, 2019). Al proveer una estimación objetiva de los umbrales psicoacústicos, puede ser de gran utilidad en la predicción del beneficio de las prótesis auditivas en estos pacientes (Neault, 2013; Declau et al., 2013). Además, existen algunos cuestionarios que no son específicos para neuropatías auditivas pero que, según las guías de atención, pueden orientar sobre el desarrollo del lenguaje en etapas tempranas (Georga y Lightfoot, 2019).

La diferencia en los niveles de enmascaramiento, es una prueba de interacción binaural, que requiere la integración de las señales acústicas provenientes de ambos oídos. Está diseñada para evaluar la habilidad del sistema nervioso central de unificar la información presentada de forma bilateral, e integrarla en un solo evento de forma sincronizada (Georga y Lightfoot, 2019).

Por otro lado, The American Speech-Language Hearing Association, ha enfatizado en la importancia de incluir la correlación del procesamiento temporal como parte de la batería de pruebas del procesamiento auditivo (Blankenship et al., 2016). La resolución temporal normal es muy importante para la comprensión en ambientes ruidosos, ya que esta habilidad es necesaria para que los oyentes separen con precisión varias voces que ocurren en una sucesión rápida.

El complejo de cambio acústico es un potencial evocado que se genera en la corteza auditiva, en respuesta a los cambios de amplitud o frecuencia de los estímulos. Refleja la capacidad del cerebro para discriminar las características acústicas presentes en la señal, por lo tanto, sirve como un indicador en la capacidad de discriminación (Kumar, 2018).

Los potenciales evocados eléctricos son similares a los de tallo cerebral, ya que permite medir la sincronía neural a través de la vía auditiva ante diferentes estímulos acústicos, pero con la diferencia que el estímulo eléctrico es enviado directamente a la cóclea (Di Stadio et al., 2019).

Por último, en las guías de atención se recomiendan los estudios de imagen como la resonancia magnética y la tomografía axial computarizada, las pruebas genéticas, neurológicas, oftalmológicas, otológicas y pediátricas.

4.1.3.4. Resultados de la evaluación audiológica en la neuropatía auditiva

Los resultados de las pruebas auditivas permiten distinguir a la neuropatía auditiva de otras patologías. En el cuadro 36 se muestran los resultados de la evaluación auditiva que se describen en las guías de atención.

Cuadro 36. Resultados de la evaluación auditiva según las guías de atención

Categoría	<i>f</i>	%
N	18	100
Mala discriminación de lenguaje en comparación con los umbrales tonales, especialmente con ruido de fondo	17	94,4
EOA y MC presentes	16	88,9
PEATC alterados o ausentes	14	77,8
Audiometría tonal con umbrales de normales a profundos	12	66,7
Hipoacusia neurosensorial permanente o fluctuante	7	38,9
RAE ausentes sin relación con patologías de oído medio	6	33,3
RMO ausente	6	33,3
Discriminación de lenguaje de funcional a nulo	3	16,7
Variación de respuestas entre consultas	2	11,1
Referir el tamizaje mediante PEAA	1	5,6
Estudios de imagen normales	1	5,6

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

Los resultados que se mencionan con mayor frecuencia en la evaluación auditiva, corresponden a la deficiente discriminación de lenguaje en comparación con los umbrales tonales, especialmente con ruido de fondo. Tapia y Lirola (2013), mencionan que es frecuente que los pacientes indiquen que oyen la voz, pero no entienden las palabras. La audiometría tonal evidencia umbrales desde grados normales hasta profundos, mostrando diferentes curvas audiométricas. Además, se menciona que la hipoacusia puede ser permanente o fluctuante y las respuestas pueden variar de una consulta a la otra, pero se caracterizan por ser confiables dentro de la misma sesión. Asimismo, la hipoacusia se caracteriza por ser estable

en la mayoría de casos y puede ser progresiva en las neuropatías de origen hereditario.

La evaluación de comportamiento en niños puede ser desafiante, y aún más cuando se manifiesta junto a comorbilidades como el retraso cognitivo (Pham, 2017). Feirn, et al. (2013) mencionan que en estos casos se debe realizar la evaluación tan pronto como sea posible. Por lo general, este tipo de evaluaciones se realiza a partir de los 6 meses de edad, aunque en casos de comorbilidades puede requerir más tiempo.

La evaluación coclear se realiza por medio de las emisiones otoacústicas y microfónicos cocleares. A través de sus resultados, se evidencia el correcto funcionamiento de las células ciliadas externas. Es posible que aún en ausencia de emisiones otoacústicas, exista registro de los microfónicos cocleares, debido a que, aunque ambas brindan información sobre el funcionamiento de las células ciliadas externas, tienen principios, susceptibilidades y métodos de registro distintos. Por esta razón, los autores recomiendan evaluar los microfónicos cocleares, aunque las emisiones otoacústicas estén ausentes.

Lo anterior, debido a que las emisiones otoacústicas generadas, requieren atravesar en sentido inverso las estructuras del oído medio, hasta llegar al conducto auditivo externo (donde se coloca la sonda que registra las respuestas). Este paso a través de las estructuras del oído medio, hace que el registro de las emisiones otoacústicas sea susceptible a alteraciones de tipo conductivo. Mientras que, en los microfónicos cocleares, el registro se realiza muy cerca del generador y, por lo tanto, no dependen del estado del oído medio (Hood, 2015). Además, se indica que las emisiones otoacústicas pueden estar ausentes hasta en un 30% de la población sana, lo cual es un inconveniente, ya que suelen desaparecer con el tiempo.

La evaluación neural en estos casos, se caracteriza por presentar respuestas alteradas o ausentes en los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, el potencial de acción y en la supresión contralateral de las células ciliadas externas.

Además, se menciona que los recién nacidos que son tamizados mediante potenciales automatizados, no pasan la prueba.

Los reflejos acústico-estapediales se muestran ausentes, sin relación con patologías de oído medio. Neault (2013) menciona que es posible utilizar esta prueba como un tamizaje a partir de los 6 meses de edad, ya que los reflejos ausentes en combinación con umbrales cercanos a la normalidad, son un indicador de una posible neuropatía auditiva. Para descartar las patologías de oído medio, se utiliza la timpanometría y la otoscopía. En niños menores de 6 meses, se recomienda la timpanometría de alta frecuencia, realizada a la frecuencia de 1000 Hz.

Por último, en las guías de atención se menciona que las pruebas de imagen como la tomografía axial computarizada (TAC) y la Resonancia Magnética Nuclear (RMN), muestran resultados normales en casos de neuropatía auditiva.

4.1.3.5. Diagnóstico diferencial de la neuropatía auditiva

Existen patologías que pueden manifestar un cuadro clínico similar al de la neuropatía auditiva, por esta razón, se requiere asegurar el diagnóstico descartando otro tipo de patologías. En el cuadro 37 se menciona el diagnóstico diferencial de la neuropatía auditiva sugerido en las guías de atención.

Cuadro 37. Diagnóstico diferencial sugerido en las guías de atención

Categoría	f	%
N	18	100
Neuropatía de transición	6	33,3
Desórdenes del procesamiento auditivo central	4	22,2
Retraso en el desarrollo del lenguaje	3	16,7
Hipoplasia o aplasia del nervio auditivo	2	11,1
Acueducto vestibular ensanchado	1	5,6
Déficit cognitivo	1	5,6
Retraso en el aprendizaje	1	5,6
Hiperactividad	1	5,6
Desorden del espectro autista	1	5,6
Problemas de comportamiento	1	5,6
Problemas visuales	1	5,6

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

Con base en las respuestas anteriores, en primer lugar, se recomienda identificar la etiología, y de esta forma, determinar si los resultados son transitorios o permanentes. Esto debido a la posibilidad de recuperación de la neuropatía auditiva, especialmente en casos donde las manifestaciones se deben a la falta de maduración en la vía auditiva, que puede ocurrir en niñas y niños prematuros. Por esta razón, los autores no recomiendan la implantación coclear hasta asegurarse completamente que corresponda a una neuropatía auditiva permanente. Por el contrario, mencionan que puede existir un diagnóstico tardío de la neuropatía auditiva, especialmente cuando el tamizaje auditivo neonatal se realiza mediante emisiones otoacústicas.

Como parte del diagnóstico diferencial, se menciona el desorden del procesamiento auditivo central. Arce (2016) menciona que para distinguir entre ambas patologías, basta con analizar los resultados de los reflejos acústico-estapediales y los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, estando ambas respuestas presentes, a diferencia de la neuropatía auditiva, donde podrían

encontrarse ausentes o alterados.

Otras alteraciones que podrían confundirse con la neuropatía auditiva, son la hipoplasia o aplasia del nervio auditivo (Hood, 2015), especialmente cuando las respuestas provenientes de las células ciliadas externas están presentes y los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral ausentes. El diagnóstico diferencial se basa en los estudios de imagen.

Además, se recomienda determinar si la neuropatía auditiva tiene relación con otras anormalidades neurológicas, como la neuropatía sensorimotora hereditaria, el Charcot-Marie-Tooth, la Ataxia de Friedrich, el Síndrome de Mohr-Tranebjaer, entre otras alteraciones motoras, ya que, en este tipo de patologías puede existir compromiso del sistema auditivo.

Por último, se mencionan algunas comorbilidades que pueden interferir en el proceso de aprendizaje que podrían confundirse con algunas manifestaciones clínicas de la neuropatía auditiva. Algunos de ellos son: el déficit cognitivo, el retraso en el desarrollo del lenguaje, déficit atencional, desorden del espectro autista, problemas de comportamiento, hiperactividad y problemas visuales. Por último, se menciona el acueducto vestibular ensanchado, que según Hood (2015), presenta una gran variedad de resultados en la evaluación auditiva, y en algunos casos, puede mostrar características clínicas consistentes con la neuropatía auditiva.

4.1.3.6. Tratamiento para la neuropatía auditiva descrito en las guías de atención

Un aspecto complejo de la neuropatía auditiva es el posible tratamiento, esto debido a la naturaleza de dicha patología, a la heterogeneidad de los síntomas y a los resultados que se han obtenido con los tratamientos disponibles. Neault (2013) afirma que en estos casos no se recomienda utilizar los términos “nunca” o “siempre”, debido a que hay hipótesis que mencionan que estos pacientes “nunca” se van a beneficiar de las prótesis auditivas, o que los niños “siempre” tienen buenos resultados en la implantación coclear. En los casos de neuropatía auditiva, no es

posible confirmar ninguna de estas hipótesis. En el cuadro 38, se muestran los tratamientos para la neuropatía auditiva que se sugieren en las guías de atención.

Cuadro 38. Tratamientos para la neuropatía auditiva mencionados en las guías de atención

Categoría	f	%
N	18	100
Señas naturales	3	17
Implante de tallo cerebral	2	11
Lectura labial	5	28
Lengua de señas	6	33
Lenguaje visual	6	33
Desarrollo comunicativo	1	6
Logopedia	3	17
Implante coclear	17	94
Sistemas FM	15	83
Audífonos	18	100

Fuente: Elaboración propia a partir de los datos recolectados, 2020.

Según las respuestas anteriores, todos los protocolos internacionales consultados mencionan los audífonos como alternativa viable para tratar a las personas diagnosticadas con neuropatía auditiva, mientras que el 94% consideran al implante coclear. El 83% mencionan los sistemas de frecuencia modulada (sistemas FM) como una solución a la falta de comprensión del lenguaje en ambientes ruidosos.

También, se resalta la importancia de establecer un código comunicativo en los niños que son diagnosticados con neuropatía auditiva, por medio de lectura labial, lenguaje de señas, lenguaje visual y logopedia; sin embargo, estos son mencionados con una menor frecuencia, aproximadamente en un 33% de los protocolos consultados. Otros tratamientos como el implante auditivo de tallo cerebral solo son propuestos por dos protocolos, no obstante, esta alternativa no es considerada un abordaje certero aún, esto porque falta investigación al respecto.

Cuando se habla de población infantil, las personas autoras de los protocolos son muy claras en que el primer tratamiento siempre debe ser la amplificación, mediante la utilización de audífonos, basada en los resultados aportados en la audiometría comportamental, pero nunca se debe configurar una prótesis auditiva basándose únicamente en las respuestas de los potenciales evocados auditivos, debido a que la respuesta eléctrica registrada por estos es muy diferente a la reportada en la audiometría comportamental (Hayes y Sininger, 2008; Gardner-Berry et al., 2017; Neault, 2013; British Society of Audiology, 2019a; Feirn, et al., 2013).

En Costa Rica, la adaptación de prótesis auditivas se hace a nivel de las clínicas privadas, por lo tanto, es muy importante que exista una comunicación bilateral entre la persona profesional en Audiología y la/el médico encargado, esto para asegurarse que la adaptación sea realizada de la mejor forma posible.

En cuanto a los audífonos, existen discusiones entre las personas autoras, debido a que se considera que estos podrían generar trauma acústico a nivel de las células ciliadas externas, producto de la amplificación sonora. Sin embargo, todas estas personas concluyen que es sumamente necesario iniciar con su uso, llevando un correcto seguimiento de los beneficios obtenidos, así como también, realizando adecuaciones en la configuración de dichas prótesis, buscando que la ganancia del audífono se enfoque en el lenguaje hablado y que no exista sobre amplificación.

Con respecto a la utilización de audífonos en estas personas, Prabhu y Barman (2017) mencionan que los malos resultados obtenidos al utilizarlos pueden deberse a una mala adaptación de los mismos. Lo que recomiendan es dar una mayor amplificación a las frecuencias agudas, sin amplificar las frecuencias graves, independientemente de la forma que tenga la curva audiométrica, esto debido a que las personas con neuropatía auditiva obtienen una mayor comprensión del lenguaje cuando se hace de esta forma. Además, estas autoras realizan un estudio en el que se concluye que los audífonos RIC son más beneficiosos en las personas con neuropatía auditiva, debido a que en estos dispositivos, el receptor se encuentra en el canal auditivo, lo que disminuye la retroalimentación o feedback, mejorando la

claridad en el lenguaje oral, y, por ende, su comprensión.

El criterio compartido por la Academia Americana de Audiología es que la amplificación en niños y niñas suele retrasarse, esto porque pocos niños con neuropatía auditiva presentan grados importantes de pérdida auditiva; lo que provoca que no siempre se considere necesario el uso de prótesis auditivas, evitando provocar daño a las células ciliadas externas, como consecuencia de la sobre amplificación. No obstante, la amplificación en niños con esta patología es muy beneficiosa, y muchos han llegado a dar resultados similares a quienes poseen otros tipos de pérdida auditiva. Además, la adaptación no debe ser de baja ganancia, pero si debe tener las verificaciones y configuraciones necesarias para cada pérdida auditiva en específico (Walker, McCreer, Spratford, y Roush, 2016).

La mayor parte de investigaciones se basan en niños, sin embargo, la naturaleza de la patología es la misma en personas adultas, por lo que las pautas de amplificación serían las mismas que en niños, con la única diferencia de que en la población adulta, los umbrales auditivos obtenidos son más confiables, por lo que la adaptación de prótesis auditivas debe ser de forma inmediata, para facilitar la rehabilitación de la audición.

Arce (2016) resalta que todas las personas con neuropatía auditiva que tengan umbrales comportamentales superiores a 25 dB, deben utilizar prótesis auditivas en conjunto con terapia de lenguaje, esto porque la amplificación ayuda con el acceso a los sonidos del habla, por lo que sería más rápida la adquisición del lenguaje hablado. No se recomienda su uso cuando tienen umbrales de comportamiento cercanos a la normalidad (British Society of Audiology, 2019a). Lo anterior hace referencia a niños, sin embargo, en personas adultas se deben seguir las mismas recomendaciones.

Antes de evaluar el beneficio de las diversas estrategias de manejo en la neuropatía auditiva es importante distinguir dos términos, la habilidad de detectar sonidos y la habilidad de discriminar sonido. Este aspecto es de suma importancia para las señales del lenguaje. Es usual que los niños o adultos, estén más atentos

al sonido después de ser amplificados, la clave consiste en determinar cuando estos sonidos facilitan el desarrollo del lenguaje y la comunicación (Neault, 2013).

La mayoría de guías consultadas, mencionan al menos un tratamiento que ayude al desarrollo de un código comunicativo. British Society of Audiology (2019a) resalta la importancia de utilizar una mezcla de sistemas de comunicación en los niños diagnosticados con neuropatía auditiva, como la lectura labial, las señas naturales, la comunicación total o el lenguaje de señas, desistiendo de terapias que se basen solo en la audición, como la terapia auditivo verbal, la cual no será eficiente en estos casos. Todo esto facilita el desarrollo del lenguaje en niños y personas adultas, y continúa siendo un apoyo incluso después de la implantación coclear (Hood, 2015).

Balan y Maruthy (2018) realizaron una investigación con personas adultas, entre los 16 y 35 años, que fueron previamente diagnosticadas con neuropatía auditiva postlingual, en la cual buscaban comprender la influencia que tiene el apoyo auditivo y visual en la comunicación de estas personas. Como resultado del estudio indicado, se obtuvo una mejora importante en la comunicación cuando se utilizan señales auditivas y visuales, aún en ambiente ruidoso, sin embargo, estas personas utilizan el soporte visual o auditivo exclusivo según las necesidades que presentan. Este beneficio no está relacionado con el grado de pérdida auditiva que presentan, y debe ser un complemento a la rehabilitación auditiva en las personas diagnosticadas con neuropatía auditiva.

Con respecto a los sistemas FM, su uso es recomendado en los casos más leves de neuropatía auditiva, este puede ser utilizado con prótesis auditivas o sin ellas. Este tratamiento mejora la relación señal/ruido, lo que ayudará a que estas personas logren entender de forma más óptima el lenguaje hablado en ambientes ruidosos, especialmente en niños y niñas para su uso en salones de clases (De Siati et al., 2020). Además, se recomienda en personas que tengan comprensión del lenguaje oral en ambiente silencioso, pero que tiene dificultades para comprender en ambientes ruidosos, ya que este dispositivo no va a mejorar la capacidad auditiva (British Society of Audiology, 2019a).

Basado en lo anterior, es importante recalcar que el Sistema FM es un complemento en la rehabilitación auditiva y del lenguaje para personas con neuropatía auditiva, no es un tratamiento por sí solo. Los mejores resultados se obtienen cuando es complementado con otros tratamientos como los audífonos o el implante coclear, y en conjunto de otros apoyos como la terapia de lenguaje.

A pesar de que muchas personas con hipoacusia de diferentes grados se ven beneficiados con el uso del implante coclear, este no es funcional en todos los casos cuando se trata de neuropatía auditiva, incluso muchas de las personas autoras mencionan que debe ser considerado como la última alternativa de tratamiento en estos usuarios, cuando ya se han utilizado otros tratamientos y no se obtienen resultados positivos.

Rance y Starr (2015) señalan que para identificar estos casos, es de gran importancia conocer el sitio de la vía auditiva donde se encuentra la lesión, puesto que esto está relacionado con el buen funcionamiento del implante coclear, dando mayor beneficio en las neuropatías presinápticas. Estos casos se consideran candidatos idóneos para el uso de implante coclear, caso contrario, las neuropatías postsinápticas, donde los resultados son muy variables, dependiendo del sitio de donde se encuentre la lesión, siendo menos efectivos cuando dicha lesión se encuentra a nivel del nervio auditivo o en estructuras superiores de la vía auditiva.

Según Gökdoğan et al. (2016) el implante coclear puede dar buenos resultados en pacientes que no se hayan visto beneficiados de otros tratamientos, debido a que este produce una estimulación eléctrica a nivel del nervio auditivo, lo que puede mejorar la sincronización neuronal, por lo tanto, las personas usuarias en muchos casos mejoran la comprensión del lenguaje hablado y el desempeño auditivo en general.

Daneshi et al. (2018) realizan una investigación donde dan seguimiento a niños, diagnosticados con neuropatía auditiva y que se les realizó la cirugía de implante coclear. Buscaban, entre otras cosas, comparar los resultados de reconocimiento tonal y del lenguaje antes y después de la implantación. Un año

después de haberles realizado la cirugía, los hallazgos de dicha investigación muestran una clara evidencia de mejora en esta población, tanto en reconocimiento tonal como del lenguaje oral, dando mejores resultados quienes habían tenido un adecuado seguimiento post-operatorio. Por lo tanto, la cirugía de implante coclear por sí sola, no es un tratamiento eficaz para las personas con neuropatía auditiva; se requiere que dicha cirugía tenga un acompañamiento y seguimiento enfocado en la rehabilitación, para obtener excelentes resultados.

4.1.3.7. Seguimiento para la neuropatía auditiva descrito en las guías de atención

Una vez que se ha decidido el tratamiento para la persona portadora de la neuropatía auditiva, indistintamente de cuál sea, se debe dar un seguimiento a los resultados que se vayan obteniendo. Cuando se trata de niños, lo principal es brindar apoyo y acompañamiento al padre y la madre, así como también realizarles entrevistas o cuestionarios para evaluar el avance que se vaya obteniendo en el hogar. Además, se les debe explicar, de forma muy detallada, qué es la neuropatía auditiva, y cuál será el manejo que se le dará al niño o niña.

Otro aspecto destacable es que durante los dos primeros años, se debe mantener una evaluación audiológica constante, para asegurarse que la neuropatía auditiva no sea transitoria. En el caso de los adultos, también es importante realizar este seguimiento (Hayes y Sininger, 2008; Gardner-Berry et al., 2017; Neault, 2013; British Society of Audiology, 2019a; Feirn et al., 2013; Cañete, 2009; Fernández et al., 2012).

Como se mencionó en párrafos anteriores, existen cuestionarios que tienen como objetivo recolectar información de los padres, sobre el avance de la adquisición del lenguaje en los niños, además, ayuda a verificar que el tratamiento si esté dando resultados en los niños. Estos cuestionarios son el Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale (IT-MAIS), el LittlEARS, Meaningful Use of Speech Scale (MUSS) y el Parents' Evaluation of Aural/Oral Performance of Children (PEACH), van dirigidos a los padres, debido a que son la mejor herramienta informativa para los profesionales porque pasan la mayor parte del tiempo con el

niño o niña (Hayes y Sininger, 2008; Gardner-Berry et al., 2017; Gökdoğan et al., 2016).

Estos cuestionarios abordan temáticas similares entre sí, sin embargo, no son todos iguales. El IT-MAIS está orientado a niños y niñas pequeñas y bebés, son una serie de preguntas que buscan evaluar las respuestas espontáneas del infante al entorno cotidiano. Son diez preguntas que evalúan tres áreas: vocalización, alerta a los sonidos y significado de los sonidos. Para cada una de las preguntas, los padres irán respondiendo en una escala del cero al cuatro, donde cero es nunca y cuatro es siempre (Zimmerman-Phillips, Osberger y McConkey Robbins, 2013).

El LittlEARS Auditory Questionnaire tiene una lista de 35 preguntas con respuesta de “sí” o “no”, se cuenta la cantidad de respuestas positivas y se marcan en un gráfico que trae el documento, donde se podrá observar si el desarrollo verbal del infante está acorde a la edad (MED-EL, 2004).

MUSS es un cuestionario que complementa al MAIS, ambos tienen la misma estructura y la misma cantidad de interrogantes, estas también se contestan en una escala de cero a cuatro, la diferencia es que las preguntas del MUSS se enfocan más en la producción del habla en el infante (Robbins y Ossberger, 1990).

Por último, el PEACH es un cuestionario que tiene como objetivo evaluar el rendimiento de las prótesis auditivas o el implante coclear, registrando la escucha y la comunicación del niño o niña cuando está utilizando el dispositivo auditivo (Ching, Hill y Marnane, s.f.).

Todos los cuestionarios deben ser llenados por el/la profesional en salud que les realice la evaluación, excepto el último, este es el único que debe ser llenado por los padres y entregado el día de la cita médica.

Según los protocolos consultados, una vez que el diagnóstico de neuropatía auditiva es confirmado por completo, se le debe brindar un tratamiento, empezando siempre por prótesis auditivas, el cual se debe acompañar de pruebas periódicas que confirmen que dicho abordaje está mostrando resultados, porque de lo

contrario, se deben buscar otras alternativas como el implante coclear. En el caso de los niños, es importante monitorear el lenguaje, ya que es indispensable se esté desarrollando con normalidad, eligiendo para esto el método que mejor se adecue al caso en particular.

Los diferentes autores mencionan la importancia del trabajo multidisciplinario para realizar un correcto abordaje de la población con esta patología, señalan que las especialidades necesarias para este fin, fuera de la Otorrinolaringología, son: pediatría, genética, oftalmología, neurología, terapia de lenguaje, psicología, educador o educadora para personas sordas, terapeuta físico (de ser necesario) y estudios de imagen, quienes en conjunto, pueden brindar un mejor tratamiento y seguimiento a las personas diagnosticadas con neuropatía auditiva.

4.2. Discusión de los resultados

En este apartado se analizan, se discuten y se comparan los resultados de la caracterización del proceso de identificación, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la neuropatía auditiva, a nivel del Servicio de ORL del Hospital México, y del manejo de esta patología a nivel internacional, según lo descrito en las guías de atención consultadas, con la finalidad de identificar los puntos que requieren ser fortalecidos, para optimizar el manejo de la neuropatía auditiva en el centro médico.

Para iniciar, Fernández et al. (2012) afirman que las hipoacusias neurosensoriales a pesar de no ser las más frecuentes, son las más temidas por sus repercusiones en el desarrollo psicosocial. Las neuropatías auditivas, son un tipo de hipoacusia neurosensorial, que implica un compromiso a nivel del nervio auditivo. Esto hace que, las consecuencias a nivel auditivo, funcional y cognitivo puedan ser muy graves.

A través del estudio de las manifestaciones clínicas de la neuropatía auditiva descrito por las y los profesionales del Servicio de ORL del Hospital México y las guías de atención, se determina que el síntoma principal, corresponde a la efectiva

detección de las señales acústicas, pero una marcada dificultad para comprender el mensaje, especialmente en ambientes ruidosos. Dicho de otra manera, la mala discriminación que se presenta en estos casos, no es concordante con los umbrales auditivos.

La deficiencia en el procesamiento temporal que se manifiesta en la neuropatía auditiva, limita la posibilidad de detectar cambios rápidos en la señal acústica. La detección de estos cambios, es fundamental para la comprensión del lenguaje oral. En consecuencia, se comprometen las habilidades perceptuales, la localización de la fuente sonora, la integración temporal, la comprensión en ambientes ruidosos y por supuesto, las alteraciones en la comunicación oral.

Hayes y Sininger (2008), afirman que algunos niños y adultos con neuropatía auditiva, son funcionalmente sordos a pesar de presentar umbrales tonales relativamente buenos. Esto se debe a que cuando hay audición normal, las palabras puedan ser entendidas fácilmente, a pesar de las cantidades moderadas de ruido y reverberación. Esto gracias a los disparos sincrónicos de las neuronas. Mientras que, en la neuropatía auditiva, la señal llega a la corteza auditiva, pero distorsionada, con espacios borrosos entre los sonidos, debido a la disincronía neural (Neault, 2013). Esto hace que las personas detecten los sonidos, pero no logren comprenderlos.

Por otro lado, Stach (1998) afirma que el sistema auditivo central, tiene múltiples conexiones anatómicas, fisiológicas y bioquímicas, que permiten el procesamiento multisensorial y simultáneo de las diferentes señales auditivas. Esta abundancia de conexiones, permite que aun en presencia de alteraciones neurológicas, se pueda mantener el procesamiento de la información por otras vías.

En las neuropatías auditivas de aparición tardía, los pacientes tienen en algún momento la posibilidad de acceder al lenguaje y, por lo tanto, establecer las conexiones mencionadas. Es por esto que, una vez que se manifiesta la neuropatía auditiva, estos pacientes pueden apoyarse en otro tipo de información para comprender el mensaje. Orasmas (s.f.) afirma que la información visual se convierte

en la estrategia principal para compensar las deficiencias en la comprensión. Por lo general, se apoyan en la labiolectura, las expresiones faciales, expresiones corporales y en el contexto. Cuando se limita la información visual, pueden parecer funcionalmente sordos profundos. En niños con neuropatía auditiva congénita o que se manifieste en la etapa prelingual, las consecuencias funcionales son aún más severas, ya que no tienen un registro previo del lenguaje que les permita apoyarse en la información visual para inferir el mensaje, apoyarse en gestos o en la lectura labial.

Con base en los argumentos expuestos, se determina que es fundamental que los casos de neuropatía auditiva sean identificados rápidamente. En niños, esta necesidad es aún mayor, ya que requieren desarrollar el procesamiento multisensorial del sonido desde etapas iniciales, para así favorecer el desarrollo de la comunicación oral, apoyado en la estimulación de otros sistemas.

A través de las guías de atención, se determinó que es común que los casos de neuropatía auditiva en niños pasen por alto, especialmente cuando se realiza el tamizaje auditivo neonatal mediante emisiones otoacústicas, ya que estos casos, se espera que estén presentes; por lo tanto, los niños con neuropatía auditiva que son tamizados mediante esta prueba, tienen resultados normales (Arce, 2016). El programa de Tamizaje Auditivo Neonatal Universal vigente en Costa Rica, indica que en niños sin factores de riesgo, el tamizaje se realice mediante emisiones otoacústicas, mientras que, en niños con factores de riesgo, se indican los potenciales automatizados. De manera que es posible que los niños con neuropatía auditiva sin factores de riesgo, pasen desapercibidos.

Por esta razón, es necesario monitorear la audición en niños, con pruebas que brinden información sobre el estado de la vía auditiva y que puedan realizarse de una forma rápida y sencilla. Una de las recomendaciones descritas en las guías de atención, es la prueba de los reflejos acústico-estapediales, que tiene un procedimiento rápido y sencillo, y que puede realizarse a partir de los 6 meses de edad. Las respuestas alteradas de los reflejos acústico-estapediales en presencia de normalidad en el funcionamiento del oído medio, son señales de alerta de una

posible neuropatía auditiva.

Un estudio realizado por Berlin et al. (2005) en una población de 136 personas con neuropatía auditiva y emisiones otoacústicas presentes, demostró que solamente 3 sujetos mostraron algún reflejo a 95 dB o menos, pero ninguno tuvo respuesta en las frecuencias de 1000 y 2000 Hz. Por lo tanto, estos autores recomiendan evaluar los reflejos acústico-estapediales en niños mayores a los 6 meses, como complemento del tamizaje auditivo, realizado mediante emisiones otoacústicas. Esto permite detectar casos en etapas tempranas y así favorecer la intervención y manejo temprano. Además, estos autores recomiendan realizar la triada de evaluación compuesta por timpanometría, reflejos acústico-estapediales y emisiones otoacústicas, como un protocolo estándar para todos los nuevos pacientes de audiología.

Por otro lado, se menciona que el diagnóstico de esta patología debe ser muy cuidadoso, y requiere de monitoreo mediante pruebas auditivas, con la finalidad de determinar si el caso efectivamente se trata de una neuropatía permanente y no una transitoria. Esto debido a que existen situaciones en las que las pruebas coinciden con una neuropatía auditiva, pero tiempo después los resultados mejoran. Estos casos generalmente se deben a la falta de maduración de la vía auditiva. De manera que, determinar si la neuropatía es transitoria o permanente, es de gran importancia a la hora de considerar una eventual implantación coclear.

Las guías de atención mencionan que el diagnóstico de la neuropatía auditiva requiere de una estrategia que permita identificar las manifestaciones clínicas y audiológicas, así como la etiología de la lesión. De la misma forma, es de suma importancia conocer los parámetros de adquisición de las diferentes pruebas auditivas y correlacionar sus resultados, con la finalidad de identificar la lesión y el sitio donde se localiza, lo cual es indispensable para determinar la opción terapéutica que sea más conveniente para cada caso, así como el seguimiento y las referencias posteriores.

Es de gran importancia que cuando se identifiquen los factores de riesgo para la neuropatía auditiva, la evaluación audiológica se oriente hacia esa posibilidad. Algunos de los factores de riesgo y etiologías que se mencionan en las guías de atención son: la hiperbilirrubinemia, periodos de anoxia y/o hipoxia, la prematuridad extrema y el bajo peso al nacer, así como la permanencia en la unidad de cuidados intensivos neonatales y las complicaciones asociadas.

Además, se consideran como factores de riesgo las enfermedades neurodegenerativas de origen familiar, los quimioterapéuticos y antibióticos ototóxicos, alteraciones metabólicas como la Diabetes Mellitus, uremia y alcoholismo, las de origen infecciosos como el VIH y la enfermedad de Lyme, así como alteraciones de origen autoinmune como la sarcoidosis, la artritis reumatoide y el síndrome de Ramsay Hunt. Se identifica la necesidad de definir los factores de riesgo y las etiologías de la neuropatía auditiva, a nivel del Servicio de ORL.

Las pruebas auditivas fundamentales en el diagnóstico de la neuropatía auditiva, tanto en el Servicio de ORL como en las guías de atención, son las que permiten evaluar la función neural, como la electrococleografía, los reflejos acústico-estapediales y los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral; las que evalúan la función coclear como: las emisiones otoacústicas y los microfónicos cocleares; las que evalúan la funcionalidad del oído medio como: la timpanometría y la otoscopía y, por supuesto, la evaluación de comportamiento que es fundamental en estos casos. La diferencia entre ambas estrategias diagnósticas, se basan en la relevancia que se le atribuye a cada una de estas pruebas.

Por ejemplo, en todas las guías de atención se resalta de forma reiterada, la importancia de la evaluación comportamental, ya que la evaluación electrofisiológica no puede predecir los umbrales de comportamiento, ni en niños ni en adultos. A nivel del Hospital México, el diagnóstico en adultos se basa en gran manera en los umbrales de comportamiento, pero en niños, la evaluación se basa principalmente en las pruebas electrofisiológicas, y esto no quiere decir que sea incorrecto, sin embargo, es necesario fortalecer este diagnóstico con evaluación de comportamiento en niños a partir de los 6 meses de edad. La evaluación de

comportamiento es fundamental para determinar el manejo a seguir.

Otra de las diferencias identificadas, corresponde al uso de la audiometría vocal con ruido de fondo, ya que a nivel del Servicio de ORL, solamente 2 de los 9 profesionales consultados, mencionaron que esta prueba es de importancia en el diagnóstico de neuropatía auditiva, pero que actualmente no se utiliza. Mientras que en las guías de atención, se menciona que esta prueba es fundamental, ya que, algunos casos pueden presentar una discriminación en silencio similar a la esperada en las hipoacusias neurosensoriales, sin embargo, según Cañete (2009), cuando se realiza la discriminación con ruido, siempre se obtienen niveles de comprensión muy deficientes. En consecuencia, realizar la audiometría vocal con ruido de fondo, evita que pasen por alto casos que en los que se conserva la discriminación en ambiente silencioso.

Para la evaluación de la función coclear, se mencionan las emisiones otoacústicas y los microfónicos cocleares, que en la neuropatía auditiva se espera que las respuestas de ambas pruebas sean normales o muy cercanas a la normalidad. Ambas brindan información sobre el funcionamiento de las células ciliadas externas, pero tienen mecanismos fisiológicos, técnicas de registro y susceptibilidades diferentes. Por esta razón, los autores resaltan la importancia de evaluar los microfónicos cocleares aun cuando las emisiones otoacústicas estén ausentes, debido a que la ausencia de respuesta en esta prueba, no descarta la neuropatía auditiva.

Las emisiones otoacústicas son muy sensibles a patologías de oído medio, y además, pueden desaparecer con la edad, el uso de audífonos y aún en personas con audición normal pueden estar ausentes. Por lo tanto, es necesario evaluar los microfónicos cocleares, para evitar algunos casos de esta patología pasen por alto o que se confundan con otras alteraciones auditivas, como hipoacusia neurosensorial.

Los microfónicos cocleares pueden registrarse mediante los potenciales evocados de tallo cerebral y la electrococleografía. Neault (2013) menciona que no

todas las ondas que se registran en los primeros milisegundos de la evaluación, son los microfónicos cocleares, así que otro de los aspectos por fortalecer, corresponde a la identificación y al registro certero de estas ondas, los cuales se detallan en la propuesta de guía de atención.

Con respecto a la evaluación neural, las guías de atención, mencionan que la electrococleografía es fundamental para determinar el sitio de la lesión, y por lo tanto, para determinar las posibilidades terapéuticas. Sin embargo, en las entrevistas, los profesionales mencionaron que requieren conocer más sobre esta prueba, para mejorar el registro y la interpretación de los gráficos.

Los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral en la neuropatía auditiva, según las guías de atención y los profesionales consultados, se caracterizan por estar ausentes o severamente alterados. Sin embargo, algunos autores mencionan que, la anormalidad que ocasiona una neuropatía auditiva en el registro de los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, es muy diferente a lo que se considera anormal en otras alteraciones auditivas. De manera que existen algunas características que permiten determinar cuando son anormales estos resultados. Además, se mencionan algunas claves que permiten determinar si el registro está alterado por una reducción en las fibras nerviosas auditivas o por una reducción en la sincronía neural. Todos estos criterios son de gran importancia para fortalecer el diagnóstico de la neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México y se detallan en la propuesta de guía de atención.

En cuanto a los reflejos acústico-estapediales, la totalidad de guías de atención estudiadas y la mayoría de profesionales consultados, indicaron que los resultados de esta prueba presentan umbrales muy elevados, anormales o ausentes, tanto ipsi como contralaterales. Además, se indica que las respuestas ausentes o elevadas, en ausencia de alteraciones de oído medio, sugiere la posibilidad de una neuropatía auditiva (Arce, 2016). A través de las guías de atención, se recomienda esta prueba a partir de los 6 meses de edad, ya que es una evaluación sencilla, que funciona como complemento del tamizaje auditivo. De esta forma, es posible detectar casos en etapas iniciales y así favorecer la

intervención y al manejo temprano.

A través de las guías de atención, se mencionan algunas pruebas que son menos usadas y conocidas, pero que se describen como herramientas potenciales para el diagnóstico de la neuropatía auditiva. Los potenciales evocados auditivos de latencia larga, han sido de gran interés en estos casos, ya que al estimar de forma objetiva los umbrales psicoacústicos, pueden ser de gran utilidad en la predicción del beneficio de las prótesis auditivas en esta población. Dos de los profesionales consultados mencionaron que esta prueba puede ser de gran utilidad, así como los potenciales de latencia media, sin embargo, a nivel institucional no son pruebas utilizadas frecuentemente.

Por otro lado, se mencionan algunas pruebas que evalúan algunas habilidades que se alteran en la neuropatía auditiva, por ejemplo, la integración binaural y la resolución temporal. La integración binaural, se evalúa a través de la diferencia en los niveles de enmascaramiento, la cual requiere de la integración de las señales acústicas provenientes de ambos oídos. Esta prueba evidencia la capacidad del sistema nervioso central de unificar la información presentada de forma bilateral, e integrarla en un solo evento de forma sincronizada. La correlación del procesamiento temporal, evalúa los umbrales de detección de periodos breves de silencio, que son de gran importancia para la comprensión del lenguaje, especialmente en ambiente ruidoso.

La supresión contralateral de las emisiones otoacústicas, es una prueba que permite medir el control eferente que ejerce el reflejo olivo-coclear medial, sobre las células ciliadas externas de la cóclea. Según Terreros et al. (2013), la ausencia de control eferente podría relacionarse con la mala discriminación que manifiestan estos pacientes en presencia de ruido de fondo. Por lo tanto, conocer estas pruebas y sus resultados, puede ser de gran utilidad en el diagnóstico de la neuropatía auditiva a nivel institucional. En esta prueba se compara la amplitud de las emisiones otoacústicas en ausencia y presencia de ruido enmascarante.

El diagnóstico diferencial descrito en las guías de atención, se basa en descartar las neuropatías auditivas transitorias o que puedan deberse a una falta de maduración de la vía auditiva. En segundo lugar, se recomienda descartar los desórdenes del procesamiento auditivo central, la agnosia auditiva, la hipoplasia o aplasia del nervio auditivo. En tercer lugar, se requiere determinar si existe relación con otras anomalías neurológicas, como la neuropatía sensorimotora hereditaria, el Charcot Marie Tooth, la Ataxia de Friedrich, el Síndrome de Mohr-Tranebjaer, y otras alteraciones motoras.

Por último, se recomienda descartar otras comorbilidades que interfieren en el proceso de aprendizaje y podrían confundirse con la neuropatía auditiva, como el déficit cognitivo, el retraso en el desarrollo del lenguaje, déficit atencional, desorden del espectro autista, problemas de comportamiento, hiperactividad y problemas visuales. Mientras que, a nivel del Servicio de ORL del Hospital México, se basa en descartar alteraciones como la discapacidad cognitiva, el desorden del espectro autista, enfermedades de origen cerebro-vascular, patologías de origen central, la encefalopatía degenerativa y otros tipos de hipoacusia.

En cuanto al tratamiento, el personal de Audiología del Servicio de ORL del Hospital México, mencionó los audífonos como un tratamiento que ha resultado beneficioso en las personas diagnosticadas con neuropatía auditiva, lo cual es concluyente con respecto a los resultados en las guías de atención internacionales, donde en todas se mencionan los audífonos como una opción viable para el tratamiento de dicha patología.

La amplificación con audífonos debe ser considerada la primera opción terapéutica en estas personas, sin embargo, en el caso de los niños, se debe esperar a que se logren obtener umbrales confiables de audición, no hacerlo con los umbrales electrofisiológicos. Así lo indica Neault (2013), quien señala que es necesario esperar a que se puedan obtener umbrales por medio de audiometría conductual, para asegurarse de no provocar una sobreamplificación. Además, es importante considerar esta opción solo si la persona tiene pérdida auditiva, no así en personas con neuropatía auditiva que cursen la patología con audición normal.

Otras opciones terapéuticas como los sistemas de frecuencia modulada (FM), el implante coclear, la terapia de lenguaje y la labiolectura, también se encuentran como puntos en común, ya que son considerados como alternativas viables tanto por los protocolos internacionales, como por el personal del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México.

Un tratamiento utilizado por el personal médico especializado en Otorrinolaringología del Hospital México, es la terapia auditivo-verbal, sin embargo, British Society of Audiology (2019a) considera que esta alternativa podría ser ineficiente, esto porque esta terapia tiene un enfoque completamente auditivo, requiriendo utilizar la comprensión del lenguaje oral, y las personas con neuropatía auditiva poseen este sentido alterado, por lo que no podrían obtener beneficios comunicativos. Lo que se recomienda en estos casos es utilizar únicamente la terapia de lenguaje, apoyándose de otros medios como la vista, para lograr interpretar el lenguaje hablado.

Para las personas con neuropatía auditiva es de suma importancia la habilitación o rehabilitación de un código comunicativo, tanto personas adultas como los niños; sin embargo, el personal de Audiología del Hospital México señala la ausencia de una terapia que se enfoque en la rehabilitación del lenguaje en personas con neuropatía auditiva, a nivel del centro médico. Según Hood (2015), estas personas, sin importar la edad, necesitan de apoyo para el desarrollo del lenguaje, incluso antes de recibir un apoyo protésico como audífonos o implante coclear. Dentro de los apoyos requeridos, British Society of Audiology (2019a) rescata la lectura de labios, las señas naturales, la comunicación total y el lenguaje de señas, siendo la mezcla de estos sistemas, el apoyo ideal.

Como complemento a la rehabilitación del lenguaje oral, se puede utilizar un sistema de frecuencia modulada, De Siasi et al. (2020) señala que puede ser utilizado en personas con neuropatía auditiva de grado leve, ayudando a mejorar la comprensión del lenguaje en ambientes ruidosos. Sin embargo, dentro de los datos suministrados por el personal del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México, esta opción terapéutica no es mencionada, lo que indica que no es utilizada.

Dentro de los resultados encontrados, se menciona el implante coclear como una alternativa para ciertos casos de neuropatía auditiva. El personal del Servicio de ORL lo mencionan como tratamiento, sin embargo, existen ciertas dudas con respecto a su efectividad. Lo mismo es mencionado en las guías internacionales, Gökdoğan et al. (2016) señala que esta podría ser una opción para personas que no se han visto beneficiadas por otros tratamientos, pudiendo ofrecer un beneficio en la comprensión del lenguaje mediante la mejora de la sincronización neural.

Es importante tomar en cuenta que el implante coclear no resulta igual de efectivo en todos los casos, por lo que se debe considerar hasta que ningún otro tratamiento haya sido funcional; es decir, debe ser la última alternativa a tener en cuenta en estos casos. Según Rance y Starr (2015), para conocer cuáles casos son los que se verán más beneficiados, es necesario conocer en qué sitio de la vía auditiva se encuentra la lesión, esto de acuerdo con el criterio de la mayoría de profesionales del Servicio de ORL, quienes consideran como necesario el topodiagnóstico de la neuropatía auditiva antes de elegir una opción terapéutica para cada caso.

Por lo tanto, se reafirma la necesidad de realizar un diagnóstico enfocado en localizar el sitio en el que se encuentra la lesión que provoca la neuropatía auditiva, con el fin de poder tomar una decisión con respecto a la opción terapéutica que se le pueda brindar a la persona diagnosticada con esta patología, teniendo mayor certeza de que esta opción le será viable y le brindará los beneficios requeridos para la adquisición o rehabilitación del lenguaje. Los mejores resultados de la implantación coclear se esperan en las neuropatías presinápticas, mientras que en las postsinápticas, los resultados son muy variables, por lo que no se puede asegurar su efectividad (Shearer y Hansen, 2019).

El primer tratamiento que se les debería brindar a las personas con neuropatía auditiva, en conjunto con la rehabilitación del lenguaje, es el uso de audífonos. Existe cierta discusión con respecto a si los audífonos podrían dañar las células ciliadas externas, provocando trauma acústico debido a la amplificación sonora; sin embargo, Arce (2016) resalta que todas las neuropatías auditivas con

hipoacusia superior a 25 dB HL deben ser adaptadas con audífonos. Asimismo, señala la importancia de que en niños se utilicen audífonos hasta que se tengan confirmados los umbrales conductuales, esto para evitar una sobreamplificación y la generación de un trauma acústico. Por otro lado, Prabhu y Barman (2017) indican que los malos resultados en el uso de audífonos en estas personas, puede deberse a una mala adaptación, además, resaltan que se debe preferir el uso de audífonos RIC, ya que estos van a mejorar la claridad y la inteligibilidad del lenguaje oral en las personas con neuropatía auditiva.

Tomando en cuenta lo anterior, es importante resaltar que los resultados demuestran que la mayor parte del personal de Audiología del Hospital México considera los audífonos como una opción terapéutica que genera algún beneficio, sin embargo, ningún profesional en Otorrinolaringología lo consideró así. Esto podría deberse a que el personal médico se incline más hacia un tratamiento quirúrgico y permanente, mientras que el personal audiológico tenga preferencia por iniciar con rehabilitación auditiva antes de una opción terapéutica más invasiva. Se debe reconocer que, aunque no todos los casos se benefician del uso de audífonos, existen muchos otros que, si deben iniciar con esta opción antes de las demás, o que, por decisión propia, quieran tener esta alternativa menos invasiva.

Se debe rescatar que los tratamientos antes mencionados, son facilitados por la Caja Costarricense del Seguro Social, por lo que el centro médico prescribe el tratamiento, y la persona debe dirigirse a una clínica audiológica privada, para que se le facilite y/o configure su dispositivo auditivo dado por la Institución. A su vez, el usuario debe buscar un profesional en terapia de lenguaje, para la habilitación o rehabilitación del lenguaje. Por lo tanto, no existe un control directo por parte del Hospital México. Es necesario que exista una comunicación bilateral entre estas clínicas o profesionales privados y el Servicio de ORL del Hospital México, para que estas personas diagnosticadas con neuropatía auditiva, logren rehabilitarse de la mejor forma posible.

Posteriormente, a todas las personas diagnosticadas con neuropatía auditiva se les debe dar un seguimiento. Según el personal del Servicio de Otorrinolaringología, el aspecto más importante a tratar es el manejo de expectativas, esto porque se debe tener claridad de cuáles son los posibles escenarios a enfrentar, y el proceso terapéutico que no siempre es sencillo.

Neault (2013) y Feirn et al. (2013) destacan la importancia de brindar un acompañamiento profesional a los padres de los niños diagnosticados con esta patología, así como información por escrito sobre dicha enfermedad, que permita tomar decisiones terapéuticas y conocer lo que están enfrentando. Esta filosofía, también es válida para personas adultas portadoras de neuropatía auditiva.

En las guías de atención y protocolos internacionales, como parte del seguimiento, se propone la aplicación de cuestionarios como el Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale (IT-MAIS), el LittlEARS, Meaningful Use of Speech Scale (MUSS) y el Parents' Evaluation of Aural/Oral Performance of Children (PEACH) (Hayes y Sininger, 2008; Gardner-Berry et al., 2017; Gökdogan et al., 2016). Estos van orientados especialmente a padres de niños, para monitorear el avance que tienen en cuanto a la adquisición del lenguaje y el uso de prótesis auditivas, así como su funcionamiento.

Aunque estos cuestionarios están dirigidos principalmente a la población infantil, por lo cual, sería de mucho provecho tener una adaptación de los mismos, que puedan servir tanto para niños como para personas adultas diagnosticadas con neuropatía auditiva, esto para llevar un control más detallado del avance con el tratamiento prescrito por el personal médico del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México.

Como parte de los resultados encontrados, el personal médico del Servicio de ORL considera que el manejo multidisciplinario es de suma importancia, mencionando que las especialidades a las que refieren son Psicología, Psiquiatría, Trabajo Social, Terapia de lenguaje y Neurología. En los protocolos internacionales se resaltan estas mismas especialidades, sumando Pediatría, Genética,

Oftalmología y Radiología.

Sin embargo, las personas especialistas en Otorrinolaringología afirman recibir personas con neuropatía auditiva referidas solo de la especialidad de Neurología, por lo que es importante remarcar que todas deben conocer cómo es el manejo interdisciplinario en estos casos, ya que de este trabajo conjunto que realicen, depende el éxito de la rehabilitación auditiva y del lenguaje que se pueda brindar.

De forma general, se identificó la necesidad del Servicio de ORL del Hospital México, de contar con un plan de manejo en estos casos. Se determinó que existe la necesidad de unificar los criterios en cuanto a las manifestaciones clínicas, los signos de alerta, la sospecha inicial, las etiologías y los factores de riesgo, tanto en niños, como en adultos. Así como la necesidad de mayor información sobre las pruebas disponibles, la función de cada una de ellas, los parámetros de adquisición, la interpretación de los resultados y su papel en el diagnóstico de la neuropatía auditiva, la identificación el cuadro clínico, los factores de riesgo, el diagnóstico diferencial y las posibles etiologías.

Además, se evidenció la necesidad de profundizar en cuanto a las posibilidades terapéuticas según el sitio de la lesión y las características de la neuropatía auditiva. Por último, se identificó la urgencia de determinar una estrategia de seguimiento a estos casos y un acompañamiento a estos pacientes y sus familias.

La propuesta de guía de atención para el manejo de la neuropatía auditiva que plantea el presente estudio, tiene la finalidad de cubrir las necesidades identificadas, en la mayor medida posible. Además, busca fortalecer y facilitar este complejo procedimiento, mediante estrategias e instrumentos que permitan identificar casos con sospecha de neuropatía auditiva en diferentes grupos poblacionales, así como recomendaciones para la evaluación y verificación de los resultados. Esto con la finalidad de brindar el tratamiento y seguimiento apropiado, según las particularidades de cada caso.

CAPÍTULO V. PROPUESTA DE GUÍA DE ATENCIÓN PARA EL MANEJO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO DE LA NEUROPATÍA AUDITIVA

En este capítulo, se presenta la propuesta de guía de atención para el manejo de personas con neuropatía auditiva, en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México. Esta propuesta, surge como una respuesta ante la necesidad de unificar el proceso de detección, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de las personas con neuropatía auditiva en este Servicio.

Las principales necesidades identificadas en este proceso, se determinaron a través de los datos suministrados por el personal médico y audiológico del Servicio de ORL. Además, los datos obtenidos fueron analizados y comparados con guías de atención internacionales para el manejo de la neuropatía auditiva. De este modo, se determinaron los aspectos por fortalecer en el abordaje de esta patología a nivel del Servicio, con base en criterios de validez internacional. Esto con la finalidad de optimizar dicho proceso y de esta manera brindar un diagnóstico temprano y oportuno, y así un tratamiento y rehabilitación, de acuerdo a las necesidades específicas de estos usuarios.

Esta propuesta se dirige a los profesionales en Audiología y a médicos especialistas en Otorrinolaringología. Además, esta guía puede ser de utilidad para otros profesionales como terapeutas de lenguaje, educadores y médicos de diversas especialidades, que requieran de un mayor acercamiento a esta patología.

En el Anexo 7 se encuentra la guía de atención propuesta para el manejo diagnóstico y terapéutico de la neuropatía auditiva, la cual está conformada por diferentes secciones. En primer lugar, se detallan los objetivos y los alcances de la guía. Posteriormente, se mencionan las principales características de la neuropatía auditiva y la caracterización clínica-audiológica. Además, se describen las pautas

para el proceso de detección y diagnóstico, así como la rehabilitación audiológica recomendada y algunas pautas para el seguimiento de estos pacientes. Por último, se brindan algunas recomendaciones para el acompañamiento y orientación de las personas portadoras de la patología y de sus familiares.

CAPITULO VI. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

En este capítulo se presentan las conclusiones finales de la investigación, con base en los resultados obtenidos. Además, se brindan algunas recomendaciones a las y los profesionales involucrados en el manejo de las personas con neuropatía auditiva y algunas dirigidas propiamente a las y los pacientes y sus familias. Por último, se brindan recomendaciones para futuras investigaciones relacionadas con esta patología, y a la carrera de Audiología.

6.1. Conclusiones

Las hipoacusias neurosensoriales a pesar de no ser las más frecuentes, son las más temidas por sus repercusiones en el desarrollo psicosocial. Las neuropatías auditivas son un tipo de hipoacusia neurosensorial, que implica un mayor compromiso, ya que al alterar la funcionalidad del nervio auditivo y de los mecanismos de procesamiento e integración temporal, provoca limitaciones no solo a nivel auditivo, sino que las consecuencias a nivel funcional, perceptual, social, laboral, comunicativo y cognitivo son muy significativas.

Algunos niños y adultos con neuropatía auditiva, son funcionalmente sordos a pesar de presentar umbrales tonales relativamente buenos, ya que la señal llega a la corteza auditiva, pero distorsionada, con espacios borrosos, provocando que las personas detecten los sonidos pero no logren comprenderlos. Cuando la neuropatía auditiva se presenta en la etapa postlingual, la información visual se convierte en la estrategia principal para compensar las deficiencias en la comprensión; mientras que, cuando se presenta en niños en la etapa prelingual, las consecuencias funcionales son aún más severas, ya que se limita el proceso normal de adquisición de lenguaje.

Los niños en la etapa prelingual, requieren desarrollar el procesamiento multisensorial del sonido desde etapas iniciales, para así favorecer el desarrollo del lenguaje y comunicación oral, apoyado en la estimulación de otros sistemas. Mientras que, es importante que las personas que presentan la neuropatía auditiva en la etapa postlingual, fortalezcan las habilidades de audición, comunicación y comprensión, a través de la rehabilitación auditiva apoyada en la información visual.

Es común que los casos de neuropatía auditiva en niños pasen por alto, especialmente cuando se realiza el tamizaje auditivo neonatal mediante emisiones otoacústicas. El programa de Tamizaje Auditivo Neonatal Universal vigente en Costa Rica, indica que en niños sin factores de riesgo, el tamizaje se realice mediante emisiones otoacústicas, mientras que en niños con factores de riesgo, se indican los potenciales automatizados, por lo tanto, es posible que los niños con neuropatía auditiva sin factores de riesgo, pasen desapercibidos.

En niños en edad escolar es común que los casos de neuropatía auditiva se confundan con trastornos del procesamiento auditivo central o con problemas relacionados con la conducta, mientras que, en adultos que manifiestan dificultades para la comprensión de lenguaje, es común que pasen por alto cuando no se realizan evaluaciones objetivas o la audiometría vocal con ruido. Por esta razón, es necesario identificar los casos que presentan características que sugieren la posibilidad de una neuropatía auditiva, y evaluarlos mediante pruebas que brinden información sobre el estado de la vía auditiva.

Los reflejos acústico-estapediales son una de las pruebas con mayor sensibilidad para detectar alteraciones en el nervio auditivo y tiene la ventaja de ser un procedimiento rápido y sencillo, que puede realizarse a partir de los 6 meses de edad. Las respuestas alteradas de los reflejos acústico-estapediales en presencia de normalidad en el funcionamiento del oído medio, son señales de alerta de una posible neuropatía auditiva.

En recién nacidos, el diagnóstico de esta patología debe ser muy cuidadoso, y requiere de monitoreo continuo, con la finalidad de determinar si el caso efectivamente se trata de una neuropatía permanente y no una transitoria, ya que esta información es de gran importancia a la hora de considerar una eventual implantación coclear.

Los principales hallazgos del estudio mostraron que, el proceso de diagnóstico de la neuropatía auditiva es complejo y requiere de una estrategia que permita identificar las principales señales de alerta que sugieren la posibilidad de una neuropatía auditiva, los síntomas característicos, las posibles etiologías de la lesión, la caracterización audiológica, el proceso de evaluación debe orientarse a identificar el sitio de la lesión y el diagnóstico diferencial. En el Servicio de ORL del Hospital México no se contaba con un plan de manejo específico para la neuropatía auditiva y se determinó que existía la necesidad de unificar los criterios en cuanto a los aspectos mencionados.

Tanto en las guías de atención como a nivel de Servicio, la mayoría de pruebas audiológicas utilizadas son muy similares, sin embargo, la principal diferencia identificada fue la prioridad e importancia que se le da a cada una de ellas en la estrategia diagnóstica de la neuropatía auditiva.

La evaluación de comportamiento es fundamental ya que las pruebas electrofisiológicas no pueden predecir los umbrales de comportamiento, ni en niños ni en adultos. A nivel del Hospital México, el diagnóstico en adultos se basa en gran manera en los umbrales de comportamiento, pero en niños, la evaluación se ha basado principalmente en las pruebas electrofisiológicas.

La audiometría vocal con ruido de fondo, evita que pasen por alto casos que en los que se conserva la discriminación en ambiente silencioso, ya que, algunos casos, pueden presentar una discriminación en silencio similar a la esperada en las hipoacusias neurosensoriales, pero cuando se realiza la discriminación con ruido, siempre se obtienen niveles de comprensión muy deficientes. A pesar de ser una prueba de gran importancia en el diagnóstico de la neuropatía auditiva, en el

Servicio de ORL del Hospital México hasta el momento no se realiza.

En casos de sospecha de neuropatía auditiva es de gran importancia de evaluar los microfónicos cocleares aun cuando las emisiones otoacústicas estén ausentes, para evitar algunos casos de esta patología pasen por alto o que se confundan con otras alteraciones auditivas.

La electrococleografía es fundamental para determinar el sitio de la lesión, y, por lo tanto, determinar las posibilidades terapéuticas. Sin embargo, en más de la mitad de los casos de neuropatía auditiva no es posible identificar el potencial de sumación y el potencial de acción por separado, por lo que es necesario analizar la respuesta como una sola, en lo que se denomina el complejo PS-PA.

No todas las ondas en espejo que se observan en el registro de los microfónicos cocleares corresponden a este componente, en muchos casos puede tratarse de ruido artefacto.

La anormalidad que ocasiona una neuropatía auditiva en el registro de los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, es muy diferente a lo que se considera anormal en otras alteraciones auditivas. No se consideran anormales los registros que coincidan con umbrales tonales elevados, sino aquellos con resultados inesperados, morfología muy anormal, amplitudes y/o latencias severamente alteradas.

No se recomienda la estimulación de umbrales los potenciales auditivos de estado estable en la evaluación de estos casos, ya que se han evidenciado casos de sobre y subestimación de los umbrales de comportamiento, por lo tanto, sus respuestas no son confiables como en otras patologías.

Los audífonos son una opción viable para el tratamiento de dicha patología y debe ser considerada la primera opción terapéutica en estas personas, siendo los audífonos tipo RIC y retroauriculares los más recomendados, tomando en cuenta la naturaleza de la patología. En el caso de los niños, se debe esperar a que se logren obtener umbrales de comportamiento confiables, no hacerlo con los umbrales

electrofisiológicos, para evitar la sobreamplificación. Es importante considerar esta opción solo si la persona tiene pérdida auditiva, no así en personas con neuropatía auditiva que cursen la patología con audición normal.

Otras opciones terapéuticas viables son los sistemas de frecuencia modulada (FM), el implante coclear, la terapia de lenguaje y la labiolectura. La terapia auditivo-verbal en estos se considera ineficiente, ya que el enfoque de esta terapia es completamente auditivo. Es necesaria la terapia de lenguaje, apoyándose en la información visual para potenciar las habilidades comunicativas.

Las personas con neuropatía auditiva, sin importar la edad, necesitan de apoyo para el desarrollo del lenguaje, incluso antes de recibir un apoyo protésico como audífonos o implante coclear. Es necesario desarrollar un código comunicativo, potenciando las habilidades de labiolectura, así como el apoyo mediante señas naturales, la comunicación total y la lengua de señas, siendo la mezcla de estos sistemas, el apoyo ideal. A nivel del centro médico, hasta el momento no se brinda terapia de lenguaje en estos casos.

Como complemento a la rehabilitación del lenguaje oral, se recomiendan los sistemas de frecuencia modulada, los cuales pueden ser utilizados en personas con neuropatía auditiva de grado leve, ayudando a mejorar la comprensión del lenguaje en ambientes ruidosos. Sin embargo, esta opción terapéutica no se utiliza a nivel del Servicio.

El implante coclear no resulta igual de efectivo en todos los casos. Para conocer cuáles casos son los que se verán más beneficiados, es necesario conocer en qué sitio de la vía auditiva se encuentra la lesión. Los mejores resultados de la implantación coclear se esperan en las neuropatías presinápticas, mientras que en las postsinápticas, los resultados son muy variables, por lo que no se puede asegurar su efectividad. Puede ser una opción para personas que no se han visto beneficiadas por otros tratamientos, pudiendo ofrecer un beneficio en la comprensión del lenguaje mediante la mejora de la sincronización neural.

6.2. Recomendaciones

En esta sección se brindan algunas recomendaciones dirigidas a las y los profesionales involucrados en el manejo de las personas con neuropatía auditiva, a las y los pacientes y sus familias, a futuras investigaciones relacionadas con esta patología, y a la carrera de Audiología.

6.2.1. A las y los profesionales involucrados en el manejo de las personas con neuropatía auditiva se recomienda:

- Realizar la evaluación conductual en niños, lo más pronto posible, adaptando la técnica a las particularidades de cada niño, ya que los umbrales electrofisiológicos no pueden predecir los umbrales conductuales.
- Descartar problemas de maduración de la vía auditiva en recién nacidos con un cuadro clínico compatible con neuropatía auditiva, a través del monitoreo constante, evitando la implantación coclear hasta confirmar que se trata de una neuropatía auditiva permanente.
- Identificar las señales de alerta que sugieren una posible neuropatía auditiva, y una vez detectados los casos, realizar la evaluación orientada al diagnóstico de la neuropatía auditiva.
- Aplicar las estrategias de detección y diagnóstico propuestas en la guía de atención a todos los casos sospechosos de neuropatía auditiva.
- Realizar evaluaciones objetivas en niños en edad escolar y personas adultas, ya que pueden evidenciar alteraciones en la vía auditiva, a pesar de mostrar umbrales normales o cercanos a la normalidad.
- Se recomienda realizar una evaluación objetiva mediante reflejos acústico estapediales, timpanometría y emisiones otoacústicas a todos los pacientes, ya que la correlación entre estos resultados brinda información de gran importancia en la detección de diversas alteraciones auditivas.

- Si existe sospecha de una neuropatía auditiva y las emisiones otoacústicas, están ausentes, no se debe descartar esta posibilidad, sino que se recomienda la evaluación por medio de los microfónicos cocleares.
- Debido a que no todas las ondas en espejo que se observan en el registro de los microfónicos cocleares corresponden a este componente, se recomienda realizar la evaluación a diferentes intensidades y con distintas frecuencias, y si efectivamente corresponden a los MC, la latencia se mantendrá constante, sin importar la frecuencia o la intensidad de estimulación.
- Si el paciente manifiesta dificultad para la comprensión en ambiente ruidoso, pero la audiometría tonal y vocal coinciden, se recomienda realizar la audiometría vocal con ruido, ya que, en etapas iniciales es posible que la alteración se evidencia únicamente en presencia de ruido de fondo.
- Incluir los factores de riesgo para la neuropatía auditiva en el tamizaje auditivo neonatal universal.
- Complementar el tamizaje auditivo neonatal, con un segundo tamizaje a los 6 meses de edad, que permita la valoración de los reflejos acústico-estapediales y de esta forma obtener información sobre el estado de la vía auditiva.
- Aplicar recomendaciones para las pruebas audiológicas orientadas al diagnóstico de la neuropatía auditiva, así como las estrategias de verificación de resultados que se plantean en la guía de atención.
- A pesar de ser una patología caracterizada por ser compleja desde el diagnóstico hasta el tratamiento, se recomienda hacer el mayor esfuerzo por detectar estos casos, ya que muchas personas pueden presentar alteraciones importantes en la comprensión, pero no llegan a conocer la razón. Además, el diagnóstico de esta patología, puede ser el primer indicio de cuadros clínicos más complejos como el Charcot-Marie-Tooth.

- Fomentar el trabajo interdisciplinario entre médicos otorrinolaringólogos, audiólogas del Servicio de ORL para la detección y diagnóstico de esta patología, ya que es un cuadro complejo, que requiere del conocimiento de ambos profesionales para garantizar la detección y manejo apropiado en cada uno de estos casos.
- Realizar estudios de imagen que permitan verificar el estado del nervio auditivo y otras alteraciones.
- Implementar las pruebas genéticas como parte de la evaluación en estos casos, ya que los resultados podrían orientar y confirmar el sitio de la lesión.
- Se recomienda que los casos de neuropatía auditiva sean identificados, diagnosticados y (re) habilitados rápidamente.
- En la población infantil, referir lo antes posible a Terapia de Lenguaje, para que se pueda desarrollar un código comunicativo en los niños, evitando problemas comunicativos a futuro.
- No adaptar los audífonos con umbrales electrofisiológicos, lo recomendable es esperar a que se puedan obtener umbrales conductuales, para evitar problemas de sobreamplificación.
- Iniciar la rehabilitación auditiva mediante la adaptación de audífonos bilaterales, tipo RIC o retroauriculares, tomando en cuenta las recomendaciones expuestas en la presente guía.
- Referir un dispositivo FM, como complemento al uso de audífonos, para mejorar la relación señal-ruido y, por ende, la comprensión del lenguaje en ambientes ruidosos.
- Recurrir a la implantación coclear cuando ya se han utilizado las demás opciones terapéuticas, y ninguna ha sido funcional.
- Se recomienda no optar por el implante coclear como primera opción

terapéutica.

- Si se decide realizar la cirugía de implante coclear, esta se debe realizar sin importar el grado de pérdida auditiva que tenga la persona portadora de la neuropatía auditiva.
- Todas las personas diagnosticadas con neuropatía auditiva deben recibir un seguimiento. El aspecto más importante a tratar es el manejo de expectativas, esto porque se debe tener claridad de cuáles son los posibles escenarios a enfrentar, y el proceso terapéutico que no siempre es sencillo.
- Es importante brindar acompañamiento a las personas diagnosticadas con esta patología y a su familia, facilitando información por escrito que sea accesible, clara y confiable.
- Se recomienda brindar toda la información necesaria sobre la patología, el cuadro clínico, los síntomas principales, las dificultades que puede enfrentar a nivel de rehabilitación y que para llevar a cabo el diagnóstico audiológico no se puede realizar en un solo día. Además, es importante que la información también se brinde de forma escrita, para que puedan consultar el material en el momento que sea necesario y así tomar decisiones informadas.

6.2.2. A las personas con neuropatía auditiva y sus familias se recomienda:

- Conocer las principales características de esta patología, el cuadro clínico, los síntomas principales y las dificultades que puede enfrentar a nivel de rehabilitación.
- Asimilar que el diagnóstico y pronóstico de esta patología no se lleva a cabo en un solo día, sino que es un proceso largo y complejo, que implica paciencia y compromiso.
- Comprender que los resultados de la habilitación o rehabilitación auditiva en estos casos, es muy diferente al proceso en otras alteraciones auditivas.

- Entender que, sin importar la edad, todas las personas con neuropatía auditiva requieren de terapia de lenguaje, que les permita potenciar el uso de la información visual, para complementar la información auditiva que se recibe.
- Funcionar como un apoyo para la persona diagnosticada con neuropatía auditiva, debido a que el proceso de diagnóstico y rehabilitación podría ser difícil para él/ella.

6.2.3. A las futuras investigaciones relacionadas con la neuropatía auditiva se recomienda:

- Caracterizar los perfiles audiométricos según las diferentes etiologías de la neuropatía auditiva.
- Documentar los patrones de la electrococleografía según el sitio de la lesión.
- Evaluar los resultados de la implantación coclear según el sitio de la lesión.
- Validar la funcionalidad de la guía de atención propuesta, para la detección y diagnóstico de la neuropatía auditiva.
- Investigar sobre los resultados de la adaptación protésica en los diferentes tipos de neuropatía auditiva, aplicando las estrategias de adaptación propuestas en la presente investigación.
- Evaluar los resultados de los potenciales evocados auditivos de latencia larga como un predictor del beneficio de las prótesis auditivas en esta población.

6.2.4. A la carrera de Audiología se recomienda:

- Fomentar la importancia de la detección de las señales de alerta que pueden sugerir la posibilidad de una neuropatía auditiva en recién nacidos, infantes, niños en edad escolar y adultos.
- Fortalecer el análisis de este cuadro clínico complejo, y la correlación de los resultados de las diversas pruebas audiológicas en función de la neuropatía

auditiva.

- Resaltar la importancia de la evaluación de comportamiento, ya que nunca podría ser sustituida por las pruebas electrofisiológicas.
- Fortalecer las estrategias de seguimiento, acompañamiento y educación a las personas con diversas alteraciones audiológicas y a sus familias.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Angulo, A. (2016). *¿Qué son las vías auditivas centrales aferente y eferente?* Recuperado de <http://eugdspace.eug.es/xmlui/handle/123456789/206>.
- Arce, F. (2016). *Neuropatías auditivas*. Recuperado de: <http://eugdspace.eug.es/xmlui/bitstream/handle/123456789/206/Fernando%20Arce%20L%C3%B3pez.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
- Ariza, H., y Díaz-Granados, G. (2007). Anatomía del oído. En J. Rivas y H. Ariza, *Tratado de Otología y Audiología* (pp. 7-26). Bogotá: AMOLCA.
- Asociación Española de Audiología. (2002). Normalización de las pruebas Audiológicas (I): La audiometría tonal liminar. *Auditio: Revista electrónica de audiología*, 1(2), 34-36.
- Barajas, J. y Zenker, F. (2013). Potenciales evocados auditivos cerebrales. En E. Salesa, E. Perelló y A. Bonavida, *Tratado de Audiología* (pp. 219-231). Barcelona: Elsevier.
- Berlin, C., Hood, L., Morlet, T., Wilensky, D., St. John, P., Montgomery, E. y Thibodaux, M. (2005). Absent or elevated middle ear muscle reflexes in the presence of normal otoacoustic emissions: A universal finding in 136 cases of auditory neuropathy/dys-synchrony. *Journal of the American Academy of Audiology*, 16(8) 546-553. doi: 10.3766/jaaa.16.8.3
- Blankenship, C., Zhang, F. y Keith, R. (2016). Behavioral measures of temporal processing and speech perception in cochlear implant users. *Journal of the American Academy of Audiology*, 27(9) 701-713. doi:10.3766/jaaa.15026
- British Society of Audiology. (2019a). *Recommended procedure assessment and management of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANS) in young infants*. Recuperado de: <https://www.thebsa.org.uk/wp->

- content/uploads/2019/01/FINAL-JAN2019_Recommended-Procedure-Assessment-and-Management-of-ANSD-in-Young-Infants-GL22-01-19.pdf
- British Society of Audiology. (2019b). *Recommended procedure Auditory Brainstem Response (ABR)*. Recuperado de: <http://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2019/03/Recommended-Procedure-for-ABR-Testing-in-Babies-FINAL-Feb-2019.pdf>
- British Society of Audiology. (2019c). *Recommended procedure cochlear microphonic testing*. Recuperado de: <https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2019/01/FINAL-JAN2019-Recommended-Procedure-for-Cochlear-Microphonic-Testing-GL21-01-19.pdf>
- Cañete, O. (2009). Neuropatía auditiva, diagnóstico y manejo audiológico. *Revista de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello*, 69, 271-280. doi: 10.4067/S0718-48162009000300011
- Cardona, C., Gomar, C., Palmés, C. y Sadurní, N. (2010). *Alumnado con pérdida auditiva*. Barcelona: GRAÓ.
- Carvajalino, I., Walteros, D., Gómez, E., Gómez, D., González, M. y Neira, I. (2009). *Diseño y validez de un protocolo para identificar desincronía neural auditiva*. Recuperado de: <http://repositorio.iberamericana.edu.co/handle/001/515>
- Casamitjana, J. (2013). Anatomía y fisiología del oído. En E. Salesa, E. Perelló y A. Bonavida, *Tratado de Audiología* (pp. 1-17). Barcelona: Elsevier.
- Castillo-Castillo, S. (2012). Caso clínico: Trastorno en el espectro de la neuropatía auditiva. *Revista Mexicana de Comunicación. Audiología, Otoneurología y Foniatría*, 1(3), 194-198.
- Chaverri-Polini, J. (2018). El implante coclear: sus indicaciones. *Acta médica costarricense*, 60(3), 132-135.
- Ching, T., Hill, M. y Marnane, V. (s.f.). *Longitudinal outcomes of children with hearing impairment*. Recuperado de: https://c71c0dc3-4ac7-4c9a-ad3a-91e57333cad7.filesusr.com/ugd/373e6a_58582daf66154a25abacf7277436356e.pdf

- Collazo, T., Corzón, T. y de Vergas, J. (2014). Evaluación del paciente con hipoacusia. *Libro virtual de formación en ORL*. Recuperado de: <https://seorl.net/PDF/Otologia/032%20-%20EVALUACI%C3%93N%20DEL%20PACIENTE%20CON%20HIPOACUSIA.pdf>
- Cordero, L. (2016). Implante coclear y audición residual. *Revista médica clínica Las Condes*, 27(6), 808-811. doi:10.1016/j.rmclc.2016.11.012
- Costa, R. y Lima, M. (2013). Prevalence of auditory neuropathy spectrum disorder in an auditory health care service. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 79(4), 429–433. doi: 10.5935/1808-8694.20130077
- Daneshi, A., Mirsalehi, M., Basir, S., Ajalloueyan, M., Rajati, M., Mahdi, M., ... Farhadi, M. (2018). Cochlear implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder: A multicenter study on auditory performance and speech production outcomes. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 108, 12-16. doi: 10.1016/j.ijporl.2018.02.004
- De Siati, R., Rosenzweig, F., Gersdorff, G., Gregoire, A., Rombaux, P. y Deggouj, N. (2020). Auditory neuropathy spectrum disorders: from diagnosis to treatment: literature review and case reports. *Journal of Clinical Medicine*, 9(4), 1-29. doi: 10.3390/jcm9041074.
- Declau, F., Boudewyns, A., Van-den-Ende, J. y Van-de-Heyning, P. (2013). Auditory neuropathy: a challenge for diagnosis and treatment. *B-ENT*, 21, 65-79. Recuperado de <https://www.researchgate.net/publication/259564876>.
- Di Stadio, A., Dipietro, L., De Lucia, A., Trabalzini, F., Ricci, G., Martines, F., ... della Volpe, A. (2019). E-ABR in patients with cochlear implant: A comparison between patients with malformed cochlea and normal cochlea. *The Journal of International Advanced Otology*, 15(2), 215-221. doi:10.5152/iao.2019.6251
- Dias, M., Guimarães, M., Lopes, A., Coelho, M. y de Alencar, E. (2012). O espectro da neuropatia auditiva pode contribuir para acidente de trabalho? O relato de

- uma investigação clínica. *Revista Brasileira de Saúde Ocupacional*, 37(125), 181-188. doi: 10.1590/S0303-76572012000100021
- Díaz, C., Goycoolea, M. y Cardemil, F. (2016). Hipoacusia: transcendencia, incidencia y prevalencia (2016). *Revista Médica Clínica Las Condes*, 27(6), 731–739. doi: 10.1016/j.rmclc.2016.11.003
- Faletty, P. (2016). La importancia de la detección temprana de la hipoacusia. *Revista Médica Clínica Las Condes*, 27(6), 745–752. doi: 10.1016/j.rmclc.2016.11.005
- Fei, J., Ai, C., Meng, H., Wei, S., Jia, L. y Shi. (2011). Cochlear implantation in a child with auditory neuropathy spectrum disorder . *Journal of Otology*, 6(2), 29–37. doi: 10.1016/S1672-2930(11)50019-4
- Feirn, R., Sutton, G., Parker, G., Sirimanna, T. y Lightfoot, S. (2013). *Guidelines for the assessment and management of auditory neuropathy spectrum disorder in young infants*. Recuperado de: https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2019/01/FINAL-JAN2019_Recommended-Procedure-Assessment-and-Management-of-ANSD-in-Young-Infants-GL22-01-19.pdf
- Fernández, L., Suárez, R. y Batista, M. (2012). Neuropatías auditivas. *Correo Científico Médico*, 16(1), 1-11.
- Foerst, A., Beutner, D., Lang-Roth, R., Huttenbrin, K., von Wedel, H. y Walger, M. (2006). Prevalence of auditory neuropathy/synaptopathy in a population of children with profound hearing loss. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 70(8), 1415-1422. doi: 10.1016/j.ijporl.2006.02.010
- Fuente, A., Hormazábal, X., López, A. y Bowen, M. (2011). Efecto de supresión eferente de las emisiones otoacústicas transientes y discriminación de habla en ruido. *Revista Chilena de Fonoaudiología*, 10, 7-17.
- Gardner-Berry, K., Hou, S. y Ching, T. (2017). Managing infants and children with auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD). Recuperado de: https://dspace.nal.gov.au/xmlui/bitstream/handle/123456789/668/Chapter_32_ANSD.pdf?Sequence=1&isAllowed=y

- Georga, C. y Lightfoot, G. (2019). *Recommended procedure assessment and management of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD) in young infants*. Recuperado de: https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2019/01/FINAL-JAN2019_Recommended-Procedure-Assessment-and-Management-of-ANSD-in-Young-Infants-GL22-01-19.pdf
- Gil-Loyzaga, P. (2013). Estructura y función de la corteza auditiva. Bases de la vía auditiva ascendente. En E. Salesa, E. Perelló y A. Bonavida, *Tratado de audiolología* (pp. 18-33). Barcelona: Elsevier.
- Gökdoğan, C., Altınyay, S., Gündüz, B., Kemalolu, Y., Bayazıt, Y. y Uygur, K. (2016). Management of children with auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD). *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 82(5), 493-499. doi: 10.1016/j.bjorl.2015.08.022
- Gómez, J. (2014). Audiometría tonal liminar y supraliminar. En M. Manrique y J. Marco, *Audiología* (pp. 89-95). CYAN.
- Gómez, O. y Ángel, R. (2006). Bases de anatomía y fisiología: oído externo, oído medio, oído interno, vías centrales auditivas y el sistema vestibular. En O. Gómez, A. Guzmán, F. Ángel, A. Casas, M. Pérez, C. Restrepo y J. Zuluaga, *Audiología básica* (pp. 31-49). Bogotá: Universidad Nacional de Colombia, Facultad de Medicina.
- Goycoolea, M., Ernst, J., Torres, P. y Orellana, V. (2003). Métodos de evaluación auditiva. *Clinica Las Condes y Audia*, 14(1), 1-11.
- Guevara, E. y Alarcón, V. (2017). Las agnosias auditivas : Una revisión teórica. *Revista Chilena de Neuropsicología*, 12(1), 29–33. doi: 10.5839/rcnp.2017.12.01.08
- Gutiérrez, D. y Arenas, M. (2012). *Genética y Audiología*. México: Trillas S.A.
- Hall, J. y Swanepoel, D. (2010). *Objective assessment of hearing*. San Diego: Plural Publishing.
- Hernández-Sampieri, R., Fernández-Collado, C. y Baptista-Lucio, P. (2014). *Metodología de la investigación* (6ta ed.). México: McGraw-Hill.

- Hood, L. (1998). An overview on neural function and feedback control in human communication. *Journal of Communication Disorders*, 31(6), 461–470. doi: 10.1016/S0021-9924(98)00018-5
- Hood, L. (2015). Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony Disorder: Diagnosis and Management. *Otolaryngologic Clinics*, 48(6), 1027–1040. doi: 10.1016/j.otc.2015.06.006
- Huarte, A. y Girón, L. (2014). Audiometría verbal. En M. Manrique, & J. Marco, *Audiología* (pp. 97-106). CYAN.
- Interacoustics (Producción). (2016). *ECochG overview* [Video]. Recuperado de: <https://www.interacoustics.com/academy/tutorials>
- Interacoustics (Producción). (2016). *Marking the waveforms SP/AP area ratio and SP/AP amplitude ratio* [Video]. Recuperado de: <https://www.interacoustics.com/academy/tutorials>
- Interacoustics. (2016). *Quick Speech in Noise (QuickSIN)*. Recuperado de: <https://www.interacoustics.com/guides/test/audiometry-tests/quick-speech-in-noise-quicksin>
- Interacoustics. (2016). *Masking Level Difference (MLD)*. Recuperado de: <https://www.interacoustics.com/guides/test/audiometry-tests/masking-level-difference-mld>
- Interacoustics. (2016). *Wideband tympanometry*. Recuperado de: <https://www.interacoustics.com/es/tympanometry/wbt>
- Jae-Ryong, K. (2015). Acoustic change complex: Clinical implications. *Journal of Otology and Otolaryngology*, 19(3), 120-124. doi: 10.7874/jao.2015.19.3.120
- Kates, J. M. (2008). *Digital hearing aids* (1 ed.). San Diego: Plural Publishing.
- Kumar, M. (2018). Acoustic change complex for frequency changes. *Journal of Hearing, Balance and Communication*, 16(1), 29-35. doi:10.1080/21695717.2017.1421813
- Leyton, J. (2006). *Manual de autoinstrucción para estudiantes del área de audiolología: Evaluación audiológica subjetiva básica*. Santiago.

- Lirola-Delgado, A. (2014). Neuropatías auditivas. *Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica Castilla y León, Cantabria y La Rioja*, 5(25), 207–211. Recuperado de https://gredos.usal.es/bitstream/handle/10366/124557/revistaorl201425_neuropatiaauditiva.pdf?sequence=1
- Manchaiah, V., Zhao, F., Danesh, A. y Duprey, R. (2010). The genetic basis of auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD). *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 75(2), 151-158. doi:10.1016/j.ijporl.2010.11.023
- Marrero, V. y Cárdenas, M. (2013). Audiometría verbal. En E. Salesa, E. Perelló, & A. Bonavida, *Tratado de audiolología* (pp. 103-125). Barcelona: Elsevier.
- McCreery, R. (2012). Guidelines for diagnosing auditory neuropathy spectrum disorder. *Hearing Journal*, 65(12), 11-12. doi: 10.1097/01.HJ.0000423569.01092.96
- MED-EL (2004). *Association of university centers of disabilities*. Recuperado de: <https://www.aucd.org/docs/LittleEARS.PDF>
- Morales, J., Escobar, M., Bernal, E., Correa, E. y Rivas, A. (2007). Audiología. En A. Rivas y H. Ariza, *Tratado de Otolología y Audiología* (pp. 89-117). Bogotá: Amolca.
- Morell, M. (2018). *Viaje al mundo de la audición-NeurOreille*. Recuperado de: <http://www.cochlea.eu/es/ganglio-espinal>
- Musiek, F., Gonzalez, J. y Baran, J. (2015). Auditory Brainstem Response: Differential Diagnosis. En J. Katz, *Handbook of Clinical Audiology* (pp. 231–248). Philadelphia: Wolters Kluwer Health.
- National Institute of Neurological Disorders and Stroke. (2016). *Neuropatía periférica*. Recuperado de: https://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/neuropatia_periferica.htm
- National Institute on Deafness and Other Communication Disorders. (2013). *Hoja de información del NIDCD: Audición y equilibrio*. Recuperado de:

<https://www.nidcd.nih.gov/sites/default/files/Documents/health/spanish/hearingaids-spanish.pdf>

- Neault, M. (2013). Managing infants and children with auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD). En J. Madell y C. Flexer, *Pediatric Audiology: Diagnosis, Technology, and Management*. (pp. 356-364). Boston: Thieme.
- Northern, J. y Downs, M. (2014). *Hearing in children*. San Diego: Plural Publishing Inc.
- Orasmas, C. (s.f). *Esbozo preliminar de una guía de atención para el diagnóstico y manejo de la neuropatía auditiva*. Recuperado de: <https://encolombia.com/medicina/revistas-medicas/aoccc/vsuple-302/otorrino30202supl-esbozo/>
- Oxenham, A. (2016). Predicting the perceptual consequences of hidden hearing loss. *Trends in Hearing*, 20, 1-6. doi: 10.1177/2331216516686768
- Padish, G. (2015). Auditory neuropathy spectrum disorder. En *National Center for Hearing Assessment and Management* (pp. 81-88). Recuperado de: http://infantheating.org/ehdi-ebook/2015_ebook/8-Chapter8AuditoryNeuropathy2015.pdf
- Peñaloza, Y., Arias, M., Altamirano, A. y García. (2005). Neuropatía auditiva. *Revista Mexicana de Neurociencia*, 6(1), 78-84.
- Pham, N. (2017). The management of pediatric hearing loss caused by auditory neuropathy spectrum disorder. *Current Opinion on Otolaryngology and Head and Neck Surgery*, 25(5), 396-399. doi: 10.1097/MOO.0000000000000390.
- Pitarch, M., Escorihuela, V. y Marco, J. (2014). Pruebas conductuales en la exploración audiológica en niños. En M. Manrique, y J. Marco, *Audiología* (pp. 215-228). CYAN.
- Pla Gil, I., Morant Ventura, A. y Algarra, J. M. (2014). Sistemática de la exploración auditiva en el adulto. En M. Manrique, y J. Marco, *Audiología* (pp. 231-239). CYAN.

- Porcel, J. (2019). *El procesamiento auditivo central y sus trastornos: una revisión bibliográfica*. Recuperado de: <https://www.saera.eu/el-procesamiento-auditivo-central/>
- Portmann, M. y Portmann, C. (1979). *Audiometría clínica con atlas de gráficas audiométricas*. Barcelona: Masson.
- Postigo, A. (2014). Impedanciometría. En M. Manrique, y J. Marco, *Audiología* (pp. 109-118). CYAN.
- Prabhu, P. y Barman, A. (2017). Effectiveness of low cut modified amplification using receiver in the canal hearing aid in individuals with auditory neuropathy spectrum disorder. *International Archives of Otorhinolaryngology*, 21(3), 243–249. doi: 10.1055/s-0036-1593471
- Rance, G. (2010). Déficit funcional en la capacidad auditiva de oyentes con trastorno de neuropatía auditiva. *Revista de Logopedia, Foniatria y Audiología*, 30(4), 206–212. doi: 10.1016/S0214-4603(10)70157-1
- Rance, G. (2013). Potenciales evocados auditivos de estado estable (PEAee). En E. Salesa, E. Perelló, y A. Bonavida, *Tratado de Audiología* (pp. 232-246). Barcelona: Elsevier Masson.
- Rance, G. y Starr, A. (2015). Pathophysiological mechanisms and functional hearing consequences of auditory neuropathy . *Brain*, 138(11), 3141–3158. doi: 10.1093/brain/awv270
- Rance, G., Ryan , M., Bayliss, K., Gill, K., O’Sullivan , C., y Whitechurch, M. (2012). Auditory function in children with Charcot-Marie-Tooth disease. *Brain*, 135(5), 1412–1422. doi: 10.1093/brain/aws085
- Rico-Romero, B., Gutiérrez-Farfán, I. y Alonso-Luján, L. (2015). Reporte de un caso con trastorno en el espectro de la neuropatía auditiva (DENA). *Revista Mexicana AMCAOF*, 4(1), 32–39.
- Rivas, J., Valbuena, M., Cabuya, E., Ramírez, C., Rivas, A., Díaz, M. y Báez, L. (2007). Dispositivos auditivos implantables. En J. Rivas, y H. Ariza, *Tratado de Otología y Audiología* (pp. 629-661). Bogotá, Colombia: AMOLCA.

- Rodríguez, C. y Rodríguez, R. (2010). Anatomía y fisiología del oído. En C. Rodríguez, y R. Rodríguez, *Audiología Clínica y Electrodiagnóstico* (pp. 17-32). Blauton: México.
- Rodríguez, F., Cañizares, N. y Pérez, R. (2007). Prevalencia de la neuropatía auditiva: Estudio prospectivo en un hospital de tercer nivel. *Acta Otorrinolaringologica Española*, 56(6), 239–245. doi: 10.1016/S0001-6519(07)74920-8
- Rouco Pérez, J. M., Vaamode Sánchez-Andrade, I. y Valeiras, M. (2014). Audioprótesis externas. Indicaciones. Selección del tipo de adaptación. Adaptación y evaluación de resultados. Rehabilitación del paciente adaptado con prótesis. *Libro virtual de formación en ORL*. Cap. 33. Recuperado de: <https://seorl.net/PDF/Otologia/033%20-%20AUDIOPR%20C3%93TESIS%20EXTERNAS.%20INDICACIONES.%20S ELEC%20C3%93N%20DEL%20TIPO%20DE%20ADAPTACI%20C3%93N.%2 0ADAPTACI%20C3%93N%20Y%20EVALUACI%20C3%93N%20DE%20RESUL TADOS.%20REHABILITA.pdf?boxtype=pdf&g=false&s=false&s2=false&r>
- Sadun, A. (2020). *Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos*. Recuperado de: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=ES&data_id=167&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=LHON&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Enfermedad\(es\)/grupo%20de%20enfermedades=Neuropat-a--ptica-hereditaria-de-Leber&title=Neuropat%EDa%2](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=ES&data_id=167&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=LHON&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Enfermedad(es)/grupo%20de%20enfermedades=Neuropat-a--ptica-hereditaria-de-Leber&title=Neuropat%EDa%2)
- Salesa, A., Perelló, E. y Bonavida, A. (2013). *Tratado de Audiología* (2da ed.). Barcelona: Elsevier Masson.
- Salesa, P. (2013). La adaptación protésico-auditiva. En E. Salesa, E. Perelló y A. Bonavida, *Tratado de audiología* (pp. 325-333). Bogotá: Elsevier.
- Santarelli, R. y Arslan, E. (2015). Electrocochleography. En J. Katz, *Handbook of Clinical Audiology* (pp. 207–230). Philadelphia: Wolters Kluwer Health.
- Sanz, R. y Martín, E. (2014). Electrocochleografía. En M. Manrique, y J. Marco, *Audiología* (pp. 135-146). CYAN.

- Serra, S., Baydas, L., Brizuela, M., Soria, E., Curtó, B. y Nieva, J. (2010). *Manual de audiología en fonoaudiología*. Buenos Aires: Universidad Nacional de Córdoba. Recuperado de: <http://www.ocw.unc.edu.ar/facultad-de-ciencias-medicas/audiologia/actividades-y-materiales/manual-de-audiologia-en-fonoaudiologia>
- Shearer, A. y Hansen, M. (2019). Auditory synaptopathy, auditory neuropathy, and cochlear implantation. *Laryngoscope Investigative Otolaryngology*, 4(4), 429-440. doi: 10.1002/lio2.288
- Sininger, Y. y Hayes, D. (2008). *Guidelines for identification and management of infants and young children with auditory neuropathy spectrum disorder*. The Children's Hospital, Colorado. Recuperado de: <https://www.childrenscolorado.org/globalassets/departments/ear-nose-throat/ansd-monograph.pdf>
- Stach, B. (1998). *Clinical Audiology: an introduction*. California: Singular Publishing Group Inc.
- Starr, A., Zeng, F., Michalewski, H. y Moser, T. (2010). Perspectives on auditory neuropathy: disorders of inner hair cell, auditory nerve, and their synapse. *The senses: a comprehensive reference*, 3, 397–412. doi: 10.1016/B978-012370880-9.00033-5
- Starr, A., Chong, K., Fujikawa-Brooks, S., Keats, B., Linthicum, F., Michalewski, H. y Zeng, F. (2003). Pathology and physiology of auditory neuropathy with a novel mutation in the MPZ gene (Tyr145->Ser). *Brain*, 126(7), 1604–1619. doi: 10.1093/brain/awg156
- Starr, A., Zeng, F., Isaacson, B., Michalewski, H., Kong, Y., Beale, P. y Lesperance, M. (2004). A dominantly inherited progressive deafness affecting distal auditory nerve and hair cells. *Journal of the Association for Research in Otolaryngology*, 5(4), 411-426. doi: 10.1007/s10162-004-5014-5
- Sweetow, R. y Henderson, J. (2018). Pruebas audiológicas. En A. K. Lalwani (Ed.), *Diagnóstico y tratamiento en otorrinolaringología. Cirugía de cabeza y cuello* (pp. 596-606). New York: McGraw-Hill.

- Tapia, M. y Lirola, A. (2013). Neuropatías auditivas: de la identificación a la intervención. En E. Salesa , E. Perelló, y A. Bonavida, *Tratado de Audiología* (pp. 247-270). Barcelona: Elsevier Masson.
- Taylor, B. y Mueller, G. (2011). *Fitting and dispensing Hearing Aids*. San Diego: Plural Publishing.
- Terreros, G., Wipe, B., León, A., y Délano, P. (2013). Desde la corteza auditiva a la cóclea: Progresos en el sistema eferente auditivo. *Revista de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello*, 73(2), 174-188. doi:10.4067/S0718-48162013000200011
- Valdecasas, J., Aguadero, M. y Sainz, M. (s.f). Exploración Funcional Auditiva. *Libro virtual de formación en ORL*. Cap. 7. Recuperado de: <http://seorl.net/PDF/Otologia/007%20-%20EXPLORACI%C3%93N%20FUNCIONAL%20AUDITIVA.pdf>
- Vallejo, L. (2003). *Hipoacusia Neurosensorial* (2da ed.). Barcelona: MASSON S.A.
- Valverde, M. (2020). *Manual de protocolo para la colocación de un Implante Coclear* (Tesis de Posgrado). Universidad de Costa Rica, San José.
- Weizmann Institute of Science (2020). *GeneCards*. Recuperado de: <https://www.genecards.org/>
- Yawn, R. J., Nassiri, A. M. y Rivas, A. (2019). Auditory neuropathy. Bridging the gap between hearing aids and cochlear implants. *Otolaryngologic Clinics of North America*, K52(2), 349-355. doi: 10.1016/J.OTC.2018.11.016
- Yuvaraj , P. y Jayaram, M. (2016). Audiological Profile of Adult Persons with Auditory Neuropathy Spectrum Disorders. *Journal of audiology and otology*, 20(3), 158-167. doi: 10.7874/jao.2016.20.3.158
- Zeng, F., Oba, S., Garde, S., Sininger, Y. y Starr, A. (1999). Temporal and speech processing deficits in auditory neuropathy. *NeuroReport*, 10(16), 3429–3435. doi: 10.1097/00001756-199911080-00031
- Zimmerman-Phillips, S., Osberger, M. y McConkey, A. (2004). Effect of Age at Cochlear Implantation on Auditory Skill Development in Infants and Toddlers.

Archives of Otolaryngology - Head and Neck Surgery, 130(5), 570-574.
doi:10.1001/archotol.130.5.570

ANEXOS

Anexo 1. Ficha comparativa de protocolos internacionales sobre el manejo de las neuropatías auditivas.

(N°) Nombre del protocolo:		
País:	Población:	
Autores:	Institución:	
Manifestaciones clínicas:		
Pruebas:		
Secuencia de las pruebas:		
Otras manifestaciones clínicas:		
Valores diagnósticos:		
Prueba	Parámetros de adquisición	Resultado
Tratamientos:		
Seguimiento:		
Referencias a otras especialidades:		

Fuente: Elaboración propia (2019)

Anexo 2. Entrevista sobre el proceso diagnóstico y terapéutico de la neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México

ENTREVISTA DIRIGIDA A LOS MÉDICOS OTORRINOLARINGÓLOGOS

Objetivo: Caracterizar el proceso de diagnóstico utilizado por los especialistas de otorrinolaringología del Hospital México para pacientes con alteraciones auditivas con sospecha de neuropatía auditiva.

Preguntas

1. ¿Cuáles son los principales signos y síntomas del usuario que en su experiencia profesional le permiten identificar neuropatías auditivas?
2. ¿Cuál ha sido la queja principal de los usuarios en esos casos?
3. ¿Qué pruebas pueden correlacionarse para llegar al diagnóstico de este padecimiento?
4. ¿Cuál es el diagnóstico diferencial entre una neuropatía auditiva y otras alteraciones auditivas?
5. Una vez realizado el diagnóstico ¿Cuál es el tratamiento empleado en estos pacientes?
6. ¿Se les da seguimiento a los pacientes luego de ser diagnosticados? ¿Qué seguimiento?
7. ¿Se refieren estos pacientes a otras especialidades? De ser así, ¿A cuáles y por qué?
8. ¿Qué recomendaciones daría para mejorar el manejo de los pacientes con neuropatía auditiva en el Servicio de Otorrinolaringología Hospital México?

Fuente: Elaboración propia (2019)

Anexo 3. Entrevista sobre el proceso diagnóstico y terapéutico de la neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México.

ENTREVISTA DIRIGIDA A LAS AUDIÓLOGAS
Objetivo: Caracterizar el proceso de diagnóstico utilizado por los especialistas de otorrinolaringología del Hospital México para pacientes con alteraciones auditivas con sospecha de neuropatía auditiva.
Preguntas
<ol style="list-style-type: none">1. ¿Cuál ha sido la queja principal de los usuarios en esos casos?2. Según su experiencia ¿qué pruebas se utilizan en el hospital para llegar al diagnóstico de una neuropatía auditiva?3. Una vez realizadas las pruebas ¿Cómo se correlacionan?4. Ante una sospecha de neuropatía auditiva, ¿cómo se procede?5. ¿Cómo es el trabajo multidisciplinario entre los médicos y las audiólogas para llegar al diagnóstico de neuropatía auditiva?6. ¿Qué recomendaciones daría para mejorar el manejo de los pacientes con neuropatía auditiva en el Hospital México?

Fuente: Elaboración propia (2019)

Anexo 4. Cuestionario sobre técnicas utilizadas para el diagnóstico de la neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México.

CUESTIONARIO DIRIGIDO A LOS MÉDICOS OTORRINOLARINGÓLOGOS	
<p>Este cuestionario requiere ser contestado según la experiencia o conocimiento teórico sobre el manejo de la neuropatía auditiva, con la finalidad de caracterizar el proceso de identificación, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de dicha patología a nivel del Servicio.</p>	
<p>1. ¿Ha conocido algún caso de neuropatía auditiva?</p> <p><input type="radio"/> Sí</p> <p><input type="radio"/> No</p>	<p>2. ¿En qué población?</p> <p><input type="radio"/> Niños</p> <p><input type="radio"/> Adultos</p> <p><input type="radio"/> Adultos Mayores</p>
<p>3. ¿Qué manifestaciones clínicas han presentado los usuarios con sospecha de neuropatía auditiva, atendidos en el Servicio de ORL?</p> <p><input type="radio"/> Hipoacusia neurosensorial de cualquier grado</p> <p><input type="radio"/> Hipoacusia mixta de cualquier grado</p> <p><input type="radio"/> Discriminación auditiva muy alterada</p> <p><input type="radio"/> Dificultad para localizar sonidos</p> <p><input type="radio"/> Poca tolerancia a los sonidos de alta intensidad</p> <p><input type="radio"/> Tinnitus</p> <p><input type="radio"/> En niños, un retraso en el desarrollo del lenguaje</p> <p><input type="radio"/> Bajo rendimiento con prótesis auditivas</p> <p><input type="radio"/> Presencia de emisiones otoacústicas y microfónicos cocleares</p> <p><input type="radio"/> Ausencia o alteración de potenciales auditivos de tallo cerebral</p> <p><input type="radio"/> Mareos</p> <p><input type="radio"/> Otra (s): ¿Cuál (es)?</p>	<p>4. ¿De las pruebas auditivas disponibles en el Servicio de ORL, ¿cuáles considera útiles para el diagnóstico de las neuropatías auditivas?</p> <p><input type="radio"/> Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC)</p> <p><input type="radio"/> Potenciales evocados auditivos de latencia media (PEALM)</p> <p><input type="radio"/> Potenciales evocados auditivos de latencia larga (PEALL)</p> <p><input type="radio"/> Audiometría vocal</p> <p><input type="radio"/> Audiometría de tonos puros</p> <p><input type="radio"/> Acufenometría</p> <p><input type="radio"/> Timpanometría</p> <p><input type="radio"/> Reflejos acústico-estapediales (RAE)</p> <p><input type="radio"/> Emisiones otoacústicas (EOA)</p> <p><input type="radio"/> Electrocoqueografía (ECochG)</p> <p><input type="radio"/> Audiometría vocal con ruido de fondo</p> <p><input type="radio"/> Otra (s): ¿Cuál (es)?</p>

<p>5. ¿Cuáles han sido los resultados que ha obtenido en la evaluación auditiva de estos usuarios?</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Umbrales tonales coinciden con audiometría vocal <input type="radio"/> Umbrales tonales no coinciden con audiometría vocal <input type="radio"/> Emisiones otoacústicas (EOA) ausentes <input type="radio"/> Emisiones otoacústicas (EOA) presentes <input type="radio"/> Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC) presentes <input type="radio"/> Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC) ausentes/gravemente alterados <input type="radio"/> Reflejos acústico-estapediales (RAE) ausentes o alterados <input type="radio"/> Reflejos acústico-estapediales (RAE) presentes <input type="radio"/> Timpanometría normal <input type="radio"/> Timpanometría alterada <input type="radio"/> Otra (s): ¿Cuál (es)? 	<p>6. ¿Cuál considera la prueba electrofisiológica que tiene mayor relevancia para determinar la localización anatómica de una neuropatía auditiva?</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC) <input type="radio"/> Emisiones otoacústicas (EOA) <input type="radio"/> Electrocoqueografía (ECochG) <input type="radio"/> Reflejos acústico-estapediales (RAE)
<p>8. En su experiencia, ¿cuáles tratamientos han aportado beneficio a los usuarios de neuropatía auditiva?</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Implante coclear <input type="radio"/> Sistemas FM (frecuencia modulada) <input type="radio"/> Terapia Auditivo Verbal <input type="radio"/> Terapia de lenguaje <input type="radio"/> Audífonos con modificaciones en la programación <input type="radio"/> Lengua de señas <input type="radio"/> Labiolectura <input type="radio"/> Sistemas de vibración ósea <input type="radio"/> Otra (s): ¿Cuál (es)? 	<p>7. ¿Considera usted que conocer la localización anatómica de la neuropatía auditiva permite determinar el tratamiento más conveniente para los pacientes?</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Sí <input type="radio"/> No <p>9. ¿Ha recibido en su consulta algún caso con sospecha de neuropatía auditiva, referido por otra especialidad?</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Sí ¿Cuál (es)? _____ <input type="radio"/> No
	<p>9. ¿Ha tenido en su consulta algún caso con sospecha de neuropatía auditiva, que haya sido necesario referir a otra especialidad?</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Sí ¿Cuál (es)? _____ <input type="radio"/> No

Fuente: Elaboración propia (2019).

Anexo 5. Cuestionario sobre técnicas utilizadas para el diagnóstico de la neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México.

CUESTIONARIO DIRIGIDO A LAS AUDIÓLOGAS	
<p>Este cuestionario requiere ser contestado según la experiencia o conocimiento teórico sobre el manejo de la neuropatía auditiva, con la finalidad de caracterizar el proceso de identificación, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de dicha patología a nivel del Servicio.</p>	
<p>1. ¿Ha conocido algún caso de neuropatía auditiva?</p> <p><input type="radio"/> Sí</p> <p><input type="radio"/> No</p>	<p>2. ¿En qué población?</p> <p><input type="radio"/> Niños</p> <p><input type="radio"/> Adultos</p> <p><input type="radio"/> Adultos Mayores</p>
<p>3. ¿Qué manifestaciones clínicas han presentado los usuarios con sospecha de neuropatía auditiva, atendidos en el Servicio de ORL?</p> <p><input type="radio"/> Hipoacusia neurosensorial de cualquier grado</p> <p><input type="radio"/> Hipoacusia mixta de cualquier grado</p> <p><input type="radio"/> Discriminación auditiva muy alterada</p> <p><input type="radio"/> Dificultad para localizar sonidos</p> <p><input type="radio"/> Poca tolerancia a los sonidos de alta intensidad</p> <p><input type="radio"/> Tinnitus</p> <p><input type="radio"/> En niños, un retraso en el desarrollo del lenguaje</p> <p><input type="radio"/> Bajo rendimiento con prótesis auditivas</p> <p><input type="radio"/> Presencia de emisiones otoacústicas y microfónicos cocleares</p> <p><input type="radio"/> Ausencia o alteración de potenciales auditivos de tallo cerebral</p> <p><input type="radio"/> Mareos</p> <p><input type="radio"/> Otra (s): ¿Cuál (es)?</p>	<p>4. ¿De las pruebas auditivas disponibles en el Servicio de ORL, ¿cuáles considera útiles para el diagnóstico de las neuropatías auditivas?</p> <p><input type="radio"/> Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC)</p> <p><input type="radio"/> Potenciales evocados auditivos de latencia media (PEALM)</p> <p><input type="radio"/> Potenciales evocados auditivos de latencia larga (PEALL)</p> <p><input type="radio"/> Audiometría vocal</p> <p><input type="radio"/> Audiometría de tonos puros</p> <p><input type="radio"/> Acufenometría</p> <p><input type="radio"/> Timpanometría</p> <p><input type="radio"/> Reflejos acústico-estapediales (RAE)</p> <p><input type="radio"/> Emisiones otoacústicas (EOA)</p> <p><input type="radio"/> Electrocoqueografía (ECochG)</p> <p><input type="radio"/> Audiometría vocal con ruido de fondo</p> <p><input type="radio"/> Otra (s): ¿Cuál (es)?</p>

<p>5. ¿Cuáles han sido los resultados que ha obtenido en la evaluación auditiva de estos usuarios?</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Umbrales tonales coinciden con audiometría vocal <input type="radio"/> Umbrales tonales no coinciden con audiometría vocal <input type="radio"/> Emisiones otoacústicas (EOA) ausentes <input type="radio"/> Emisiones otoacústicas (EOA) presentes <input type="radio"/> Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC) presentes <input type="radio"/> Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC) ausentes/gravemente alterados <input type="radio"/> Reflejos acústico-estapediales (RAE) ausentes o alterados <input type="radio"/> Reflejos acústico-estapediales (RAE) presentes <input type="radio"/> Timpanometría normal <input type="radio"/> Timpanometría alterada <input type="radio"/> Otra (s): ¿Cuál (es)? 	<p>6. ¿Cuál considera la prueba electrofisiológica que tiene mayor relevancia para determinar la localización anatómica de una neuropatía auditiva?</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC) <input type="radio"/> Emisiones otoacústicas (EOA) <input type="radio"/> Electrocoqueleografía (ECochG) <input type="radio"/> Reflejos acústico-estapediales (RAE)
<p>8. En su experiencia, ¿cuáles tratamientos han aportado beneficio a los usuarios de neuropatía auditiva?</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Implante coclear <input type="radio"/> Sistemas FM (frecuencia modulada) <input type="radio"/> Terapia Auditivo Verbal <input type="radio"/> Terapia de lenguaje <input type="radio"/> Audífonos con modificaciones en la programación <input type="radio"/> Lengua de señas <input type="radio"/> Labiolectura <input type="radio"/> Sistemas de vibración ósea <input type="radio"/> Otra (s): ¿Cuál (es)? 	<p>7. ¿Considera usted que conocer la localización anatómica de la neuropatía auditiva permite determinar el tratamiento más conveniente para los pacientes?</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Sí <input type="radio"/> No

Fuente: Elaboración propia (2019).

Anexo 6. Criterio técnico de investigación-CENDEISSS



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL
Centro de Desarrollo Estratégico e Información
en Salud y Seguridad Social (CENDEISSS)
Área de Bioética
Teléfono: 2519-3044/ Fax 2220-1560

27 de setiembre del 2019
CENDEISSS-AB-7966-2019

Señoritas
Katherine Melissa Aguilar Orozco
María Natalia Molina Rodríguez
Estudiante de Audiología
UCR

ASUNTO: CRITERIO TÉCNICO INVESTIGACIÓN: "Propuesta de guía de atención para el manejo diagnóstico y terapéutico de la neuropatía auditiva en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México de la Caja Costarricense de Seguro Social, San José, Costa Rica, durante el periodo de octubre 2019 y abril 2020"

Estimadas señoritas:

Reciban un cordial saludo.

De acuerdo con su solicitud, se ha realizado un análisis del anteproyecto de tesis para optar al grado de licenciatura en audiología. En el siguiente texto extraído del documento facilitado, se detalla la pregunta de investigación, así como los objetivos tanto general como específicos que describen de forma breve lo que se pretende estudiar:

"...la investigación busca elaborar una propuesta de guía de atención que estructure el proceso diagnóstico y terapéutico recomendado, para las personas con neuropatía auditiva en Costa Rica, basado en criterios de validez internacional. Además, se busca resolver la siguiente interrogante ¿cómo se realiza el abordaje diagnóstico y terapéutico de la neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México?"

- **Objetivo General**
 - *Describir el proceso de diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la neuropatía auditiva en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México de la Caja Costarricense del Seguro Social, San José, durante el periodo de octubre 2019 y abril 2020.*

- **Objetivos Específicos**
 - *Caracterizar el proceso de diagnóstico utilizado por el personal del servicio de Otorrinolaringología del Hospital México, para personas con alteraciones auditivas con sospecha de neuropatía auditiva.*
 - *Determinar los criterios técnicos utilizados por el personal del servicio de Otorrinolaringología del Hospital México para la elección de las diferentes modalidades terapéuticas y el seguimiento de las personas con neuropatía auditiva.*
 - *Formular una propuesta de guía de atención que incluya los lineamientos para un proceso diagnóstico y terapéutico de la neuropatía auditiva basado en la evidencia documental y en la información brindada por el personal del servicio de Otorrinolaringología.*



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL
Centro de Desarrollo Estratégico e Información
en Salud y Seguridad Social (CENDEISSS)
Área de Bioética
Teléfono: 2519-3044/ Fax 2220-1560

Luego de revisar el documento, analizando objetivos y variables del estudio, se evidencia que dicho proyecto tiene como objeto proponer un plan de mejora continua y una propuesta de guía de atención para el manejo diagnóstico y terapéutico de la neuropatía auditiva, el cual no califica dentro de la definición de "Investigación Biomédica" propuesta en la Ley Reguladora de Investigación Biomédica, No. 9234.

Por tanto, es criterio de esta instancia, que la presente investigación no requiere ser aprobada por un comité ético científico para efectuarse, por lo que el Área de Bioética no tiene ningún inconveniente en que la presente investigación se desarrolle.

Ahora bien, si bien recibimos la autorización emitida por la Jefatura de ORL, suscrita por el Dr. Eladio Valverde, del Hospital México, no podemos omitir recordarle respetar las directrices institucionales establecidas en las circulares GM-AUDB-7355-2018 y la GM-AUDB-7825-2018 emitidas por la Gerencia Médica, donde se giran instrucciones para regular el acceso a la información institucional y se indica que en casos donde se vayan a realizar proyectos de tesis de graduación que incluyan información de la CCSS, en la Unidad donde se va a llevar a cabo, el Jefe debe nombrar un personero quien será el encargado de brindar la información solicitada y cumplir con los requisitos que ahí se mencionan.

Finalmente, se debe tomar en consideración que, en caso de realizarse alguna publicación de resultados, es importante que dentro del documento se establezca la relación de pertenencia del Servicio de ORL, el Hospital México y la Caja Costarricense de Seguro Social; así como la necesidad de solicitar autorización para publicación a la Dirección Ejecutiva del CENDEISSS a través de la Subárea de Bioética en Investigación.

Sin más por el momento les deseamos muchos éxitos en su carrera profesional,

Cordialmente,

MARIANELA
SANCHEZ
ROJAS (FIRMA)

Firmado digitalmente por
MARIANELA SANCHEZ
ROJAS (FIRMA)
Fecha: 2019.09.27 08:10:02
-06'00'

Dra. Marianela Sánchez Rojas
Subárea Bioética en Investigación
CENDEISSS

MSR

C/C: Dra. Sandra Rodríguez Ocampo, Jefe Área de Bioética, CENDEISSS. CCSS
Dr. Eladio Valverde Villalobos, Jefe de Servicio y tutor institucional, Hospital México, CCSS.
Archivo

Anexo 7. Propuesta de guía de atención para el manejo diagnóstico y terapéutico de la neuropatía auditiva en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México de la Caja Costarricense de Seguro Social

**PROPUESTA DE GUÍA DE ATENCIÓN PARA EL MANEJO
DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO DE LA NEUROPATÍA
AUDITIVA EN EL SERVICIO DE
OTORRINOLARINGOLOGÍA DEL HOSPITAL MÉXICO DE
LA CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL**

Elaborada por:

Katherine Melissa Aguilar Orozco

María Natalia Molina Rodríguez

Licenciatura en Audiología, Universidad de Costa Rica

Año 2020

Supervisado por:

Msc. Roxana Alvarado González

Audióloga del Servicio de ORL del Hospital México

ÍNDICE GENERAL

ÍNDICE DE CUADROS	4
ÍNDICE DE FIGURAS	6
ÍNDICE DE ESQUEMAS	7
PRESENTACIÓN.....	8
ALCANCES.....	9
OBJETIVO DE LA GUÍA.....	9
LISTA DE ABREVIATURAS Y SIGLAS.....	10
SECCIÓN 1. CARACTERÍSTICAS GENERALES DE LA NEUROPATÍA AUDITIVA.....	12
1.1. Prevalencia	12
1.2. Sintomatología	12
1.3. Déficits perceptivos	13
1.4. Consecuencias funcionales de la neuropatía auditiva	13
1.5. Sitio de la lesión.....	14
1.5.1. Neuropatías presinápticas:.....	15
1.5.2. Neuropatías postsinápticas	15
1.6. Características de la evaluación audiológica.....	17
1.6.1. Células ciliadas externas.....	17
1.6.2. Función neural	18
1.6.3. Evaluación de comportamiento	19
1.7. Etiología.....	20
1.7.1. Neuropatías hereditarias no sindrómicas:	20
1.7.2. Neuropatías hereditarias sindrómicas:	21
1.8. Diagnóstico diferencial	23
SECCIÓN 2. RECOMENDACIONES PARA EL PROCESO DE DETECCIÓN Y DIAGNÓSTICO DE LA NEUROPATÍA AUDITIVA.....	25
2.1. Factores de riesgo	26
2.2. Estrategias de diagnóstico y detección	28

2.2.1. Primera estrategia de detección: recién nacidos e infantes	31
2.2.2. Segunda estrategia de detección: niños en edad escolar	33
2.2.3. Tercera estrategia de detección: adultos	36
2.3. Recomendaciones para la evaluación audiológica y verificación de resultados para el diagnóstico de la neuropatía auditiva	39
2.3.1. Audiometría tonal liminar	39
2.3.2. Audiometría vocal.....	39
2.3.3. Audiometría vocal con ruido	41
2.3.4. Reflejos acústico-estapediales, Timpanometría y Emisiones otoacústicas	43
2.3.5. Potenciales Evocados Auditivos de Tallo Cerebral.....	44
2.3.6. Microfónicos cocleares mediante PEATC	47
2.3.7. Electrocolegografía	49
2.3.8. Microfónicos cocleares mediante ECochG	50
2.3.9. Potencial de sumación y potencial de acción	52
2.3.10. Resultados de la ECochG y los PEATC según el sitio de la lesión.....	56
2.4. Evaluación adicional en la neuropatía auditiva	57
2.4.1. Potenciales evocados auditivos de latencia larga (PEALL)	57
2.4.2. Reflejo medial olivococlear (RMO)	58
2.5. Evaluación integral en la neuropatía auditiva	58
SECCIÓN 3. REHABILITACIÓN AUDIOLÓGICA DE LA NEUROPATÍA AUDITIVA.....	60
3.1. Estrategias de amplificación por medio de audífonos	60
3.2. Implante coclear en la neuropatía auditiva	66
3.3. Estrategias de habilitación y rehabilitación del lenguaje-terapia de lenguaje.....	68
SECCIÓN 4. RECOMENDACIONES PARA EL SEGUIMIENTO DE LOS PACIENTES CON NEUROPATÍA AUDITIVA.....	71
SECCIÓN 5. RECOMENDACIONES PARA EL ACOMPAÑAMIENTO Y ORIENTACIÓN DE LAS PERSONAS PORTADORAS DE LA PATOLOGÍA Y SUS FAMILIARES	75
5.1. Recomendaciones para la población infantil	75
5.2. Recomendaciones para la población adulta.....	76
Referencias bibliográficas	77

ÍNDICE DE CUADROS

Cuadro 1. Posibles sitios de la lesión en las neuropatías auditivas presinápticas.....	15
Cuadro 2. Localización y mecanismos de alteración de las neuropatías postsinápticas ..	16
Cuadro 3. Resultados esperados en la evaluación mediante EOA y MC en la neuropatía auditiva.....	17
Cuadro 4. Resultados esperados en la evaluación mediante RAE, PEATC, PEAAe y ECochG en la neuropatía auditiva.....	18
Cuadro 5. Resultados esperados en la evaluación de comportamiento de la neuropatía auditiva.....	19
Cuadro 6. Principales causas de la neuropatía auditiva de origen adquirido	20
Cuadro 7. Causas genéticas de las neuropatías auditivas no sindrómicas según el tipo de herencia	21
Cuadro 8. Causas genéticas de la neuropatía auditiva sindrómica según el tipo de herencia	22
Cuadro 9. Diagnóstico diferencial entre las neuropatías auditivas y otras alteraciones ...	24
Cuadro 10. Ficha de identificación de factores de riesgo para la neuropatía auditiva en niños	27
Cuadro 11. Ficha de identificación de factores de riesgo para la neuropatía auditiva en adultos	28
Cuadro 12. Principales características que sugieren la posibilidad de neuropatía auditiva según las poblaciones definidas.....	30
Cuadro 13. Procedimientos recomendados para la audiometría vocal con ruido.....	42
Cuadro 14. Recomendaciones para la evaluación mediante timpanometría, reflejos acústico-estapediales y emisiones otoacústicas.....	43
Cuadro 15. Recomendaciones para el registro de los PEATC.....	44
Cuadro 16. Estrategias para la verificación de los resultados de los PEATC.....	45
Cuadro 17. Recomendaciones para la evaluación de microfónicos cocleares mediante PEATC.....	47
Cuadro 18. Recomendaciones para la verificación de la respuesta en los microfónicos cocleares mediante PEATC	48
Cuadro 19. Recomendaciones para la elección y montaje de los electrodos en la ECochG	49

Cuadro 20. Recomendaciones para el registro de microfónicos cocleares mediante ECoChG	50
Cuadro 21. Recomendaciones para la Verificación de la respuesta en los microfónicos cocleares mediante ECoChG.....	51
Cuadro 22. Recomendaciones para el registro de los potenciales de sumación y acción mediante ECoChG	52
Cuadro 23. Resultados normales de los componentes de la curva de ECoChG	53
Cuadro 24. Posibles patrones basados en los resultados del PA y PS que sugieren el sitio de la lesión en la neuropatía auditiva	54
Cuadro 25. Relación entre el sitio de la lesión y los resultados de la ECoChG y los PEATC	56
Cuadro 26. Tipos de audífonos recomendados en la neuropatía auditiva.....	62
Cuadro 27. Características y recomendaciones para la programación de los audífonos en la rehabilitación auditiva de la neuropatía auditiva	63
Cuadro 28. Recomendaciones para la adaptación protésica en niños con neuropatía auditiva.....	64
Cuadro 29. Resumen de las recomendaciones para la adaptación de personas con neuropatía auditiva.....	65
Cuadro 30. Estrategias utilizadas para la habilitación y rehabilitación del lenguaje por medio de la Terapia de lenguaje	70
Cuadro 31. Recomendaciones para el seguimiento de los pacientes con neuropatía auditiva	71
Cuadro 32. Propuesta de cuestionario para dar seguimiento al uso de prótesis auditivas en la población infantil diagnosticada con neuropatía auditiva	74

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Sitios de la lesión pre y postsinápticos asociados con neuropatía auditiva. Fuente: Rance y Starr (2015, p.3145).....	14
Figura 2. Relación entre el porcentaje de discriminación auditiva máxima y el promedio tonal. Fuente: Tapia y Lirola (2013, p.254).....	40
Figura 3 (a y b). Comparación en los registros de PEATC al utilizar diferentes tasas de estimulación en una persona con audición normal (a) y un paciente con neuropatía diabética (b), en este último caso, se evidencia registro de ondas solo cuando se utilizan tasas de estimulación muy bajas. Fuente: Rance y Starr (2015, p.3145).....	45
Figura 4 (a y b). Respuestas de PEATC en pacientes con neuropatía auditiva. a) Registros de PEATC de seguimiento en un sujeto con Ataxia de Friedrich (neuropatía axonal) con 3 años de evolución. b) Registros longitudinales de PEATC en Charcot-Marie-Tooth (desorden desmielinizante progresivo) con 10 años de evolución. Fuente: Rance y Starr (2015, p.3145).....	46
Figura 5 (a y b). Estabilidad en la latencia de los microfónicos cocleares ante cambios en la intensidad de la señal. b) Artefacto eléctrico generado por los auriculares, que podría ser confundido con los microfónicos cocleares. Fuente: Neault (2013, p.357).....	48
Figura 6. (a y b). Montaje recomendado en ECochG mediante electrodos extratimpánicos (a) y timpánicos (b). Fuente: Interacoustics (2016).....	50
Figura 7. Elementos que conforman la curva de la ECochG. Fuente: Interacoustics (2016).	54
Figura 8 (a, b y c). Comparación entre complejo PS-PA en audición normal y neuropatía auditiva de origen presináptico (a), postsináptico distal (b) y postsináptico proximal (c). Fuente: Santarelli y Arslan (2015, p.221).....	55
Figura 9. Estrategia diseñada la comparación entre la latencia, amplitud y duración del complejo PS-PA en función de la intensidad, en casos de audición normal y de neuropatía auditiva. Fuente: Santarelli y Arslan (2015, p.222).....	55
Figura 10. Componentes sobrepasados por el implante coclear y los requeridos para el funcionamiento óptimo. Fuente: Shearer y Hansen (2019, p.431).....	67

ÍNDICE DE ESQUEMAS

Esquema 1. Estrategia propuesta para la detección de la neuropatía auditiva en recién nacidos e infantes. <i>Fuente:</i> Elaboración propia, 2020.	31
Esquema 2. Estrategia propuesta para la detección de la neuropatía auditiva en niños en edad escolar. <i>Fuente:</i> Elaboración propia, 2020.	33
Esquema 3. Estrategia propuesta para la detección de la neuropatía auditiva en adultos. <i>Fuente:</i> Elaboración propia, 2020.....	36
Esquema 4. Proceso de adaptación de audífonos en personas con neuropatía auditiva. <i>Fuente:</i> Elaboración propia, 2020.....	60

PRESENTACIÓN

La neuropatía auditiva es un trastorno provocado por la transmisión anormal de los impulsos nerviosos que van desde el oído interno hasta el tallo cerebral (Northern y Downs, 2014). Esta alteración provoca una pérdida auditiva de tipo neurosensorial, pero con una grave alteración en la comprensión del lenguaje. Se caracteriza por presentar un cuadro clínico complejo y variable, que puede cambiar de una persona a otra o en la misma persona a través del tiempo. La complejidad del cuadro clínico, implica la necesidad de una evaluación audiológica integral y completa, para llevar a cabo un diagnóstico oportuno.

Los principales síntomas asociados a esta patología se presentan a nivel comunicativo. Esto debido a que la disincronía en la transmisión de los impulsos nerviosos, conlleva a una defectuosa percepción del habla tanto en niños como en adultos. Según Rance et al. (2012), las personas que sufren de este desorden refieren que “pueden escuchar, pero no logran entender el mensaje”, ya que la señal se amplifica y se escucha, pero la disincronía en el nervio auditivo hace que las señales del lenguaje se perciban de una forma distorsionada (Zeng et al., 1999).

Las limitaciones más significativas corresponden a las deficiencias en la discriminación auditiva, localización de la fuente sonora, comprensión en ambiente ruidoso y alteraciones en el proceso de adquisición del lenguaje en niños en la etapa prelingual (Neault, 2013). Estas dificultades generan un gran impacto a nivel funcional, psicológico y social. Algunas de estas consecuencias podrían mejorar al realizar un diagnóstico temprano de la enfermedad y brindando un tratamiento y seguimiento apropiados.

Debido a la complejidad del cuadro clínico, no existe un tratamiento generalizado para el manejo de las personas con esta patología. Existen diversas opciones terapéuticas, por lo que cada una de estas debe ser elegida de forma personalizada, según las características y necesidades de cada caso (Hood, 2015). Esto también refuerza la necesidad de brindar un seguimiento oportuno y enfocado en los posibles cambios en el comportamiento de la patología.

Según Gökdoğan et al. (2016), es necesario realizar una evaluación audiológica integral para brindar un diagnóstico adecuado a personas con sospecha de neuropatía auditiva. Para cumplir con este propósito, se considera necesario la creación de una propuesta de guía de atención para el manejo de la neuropatía auditiva, que abarque todo el proceso de diagnóstico, tratamiento y seguimiento de estas personas.

ALCANCES

La presente guía de atención para el manejo de la neuropatía auditiva, se dirige a profesionales en Audiología y Otorrinolaringología del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital México. Asimismo, sugiere algunas recomendaciones para el Programa Nacional de Implantes Cocleares de Costa Rica y para el Programa de Tamizaje Auditivo Neonatal Universal.

Esta guía también podría resultar de mucha relevancia para personal médico de otras especialidades que deban abordar a personas con neuropatía auditiva, tanto del sector público como privado, así como para profesionales en Terapia de Lenguaje y otras áreas afines que se puedan ver beneficiadas con esta propuesta. El fin es proponer una opción, que ayude a mejorar y facilitar el proceso de diagnóstico, el tratamiento y seguimiento que se les brinda a estas personas.

OBJETIVO DE LA GUÍA

La guía de atención tiene como objetivo definir una estrategia para el manejo de la neuropatía auditiva, que incluya recomendaciones para el proceso de detección, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la neuropatía auditiva en el Servicio de ORL del Hospital México. Todas estas recomendaciones se realizan con base en criterios de validez internacional obtenidos a través de la consulta y revisión de protocolos y guías de atención internacionales para el abordaje de esta patología.

LISTA DE ABREVIATURAS Y SIGLAS

Abreviatura/sigla	Significado
ADOA	Síndrome de atrofia óptica autosómica dominante
ATL	Audiometría tonal liminar
AROA	Síndrome de atrofia óptica autosómica recesiva
AV	Audiometría vocal
AVR	Audiometría vocal con ruido
CCE	Células ciliadas externas
CCI	Células ciliadas internas
CMT	Charcot-Marie-Tooth
dB	Decibeles
dB HL	Hearing Level Decibel
dB SPL	Sound Pressure Level Decibel
dB SL	Sensory Level Decibel
ECochG	Electrococleografía
EOA	Emisiones otoacústicas
EOA-PD	Emisiones Otoacústicas por Producto de Distorsión
EOA-T	Emisiones Otoacústicas Transientes
HC	Hipoacusia conductiva
HNS	Hipoacusia neurosensorial
Hz	Hertz
kHZ	Kiloheartz
LHON	Neuropatía óptica hereditaria de Leber
MC	Microfónicos cocleares
MPZ	Gen que codifica para la proteína de la mielina 0
ms	Milisegundos
N/A	Neuropatía auditiva

NA	Nervio auditivo
ORL	Otorrinolaringología
OTOF	Gen que codifica para la proteína otoferlina
PA	Potencial de acción
PEAA	Potenciales Evocados Auditivos Automatizados
PEAee	Potenciales Evocados Auditivos de Estado Estable
PEALL	Potenciales Evocados Auditivos de Latencia Larga
PEALM	Potenciales Evocados Auditivos de Latencia Media
PEATC	Potenciales Evocados Auditivos de Tallo Cerebral
PMP22	Gen que codifica para la proteína de la mielina periférica 22
PS	Potencial de sumación
RAE	Reflejos acústico-estapediales
RIC	Receptor in the Canal
RMO	Reflejo Medial Olivocolear
TAC	Tomografía axial computarizada
TANU	Tamizaje auditivo neonatal auditivo
TIMP	Timpanometría
TORCHS	Grupo de enfermedades infecciosas: toxoplasmosis, rubeola, citomagalovirus, herpes simple y sífilis
TPAC	Trastorno del Procesamiento Auditivo Central
UCIN	Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales

SECCIÓN 1. CARACTERÍSTICAS GENERALES DE LA NEUROPATÍA AUDITIVA

La neuropatía auditiva es una alteración caracterizada por un funcionamiento anormal del nervio auditivo, en presencia de células ciliadas externas funcionales. De manera que, los mecanismos de la amplificación sonora que se llevan a cabo en el oído interno generalmente funcionan con normalidad. Por lo tanto, la señal se amplifica y se escucha, pero la disincronía en el nervio auditivo, hace que las señales del lenguaje se perciban de una forma distorsionada, limitando la comprensión del mensaje auditivo (Zeng et al., 1999; Starr et al., 2010).

1.1. Prevalencia

La prevalencia de la neuropatía auditiva, es una cifra que ha sido difícil de determinar, debido a que algunas características propias de esta patología (heterogeneidad del cuadro clínico, edad de aparición, diversas etiologías, entre otras) han limitado la posibilidad de realizar estudios a gran escala. En literatura actual, la prevalencia de esta alteración oscila entre un 0,26% y un 11% (Cañete, 2009; Rodríguez et al., 2007; Tapia y Lirola, 2013; Yuvaraj y Jayaram 2016).

A partir de estos datos, es posible determinar que la neuropatía no es una alteración inusual, ya que representa un porcentaje significativo de las hipoacusias de tipo neurosensorial. Además, se estima que, con la evolución en cuanto a estrategias de diagnóstico en esta patología, la identificación de nuevos casos de neuropatías auditivas aumentará.

1.2. Sintomatología

La sintomatología asociada a la neuropatía auditiva, se caracteriza por las importantes limitaciones que se generan a nivel comunicativo (Zeng et al., 1999). La interrupción en la sincronía normal del nervio acústico, origina un grave compromiso de las habilidades auditivas y de comunicación, tanto en población adulta como infantil.

Las principales manifestaciones corresponden a la capacidad conservada para detectar sonidos, pero al recibir una señal auditiva distorsionada y con espacios borrosos entre sonidos, no logran comprender el mensaje (Neault, 2013). Por lo tanto, manifiestan una deficiente percepción del habla y cuando hay presencia de ruido de fondo, las dificultades aumentan significativamente. En población infantil, las consecuencias son aún mayores, ya que estas dificultades repercuten negativamente en el proceso de adquisición del lenguaje. Además, en esta población los síntomas pueden variar de un individuo a otro y hasta fluctuar en la misma persona a través del tiempo.

1.3. Déficit perceptivos

Según Santarelli y Arslan (2015), en una cóclea sana, existe una dinámica rápida de activación tanto de la membrana postsináptica, como de las fibras nerviosas auditivas, lo que permite una transmisión de la señal muy precisa. La interrupción de cualquiera de estos mecanismos, afecta la precisión de la codificación temporal de las señales acústicas. Los principales déficits perceptivos asociados a la neuropatía auditiva son el procesamiento temporal, la localización de la fuente sonora, la percepción del lenguaje y el procesamiento del lenguaje en ruido.

1.4. Consecuencias funcionales de la neuropatía auditiva

Rance y Starr (2015) mencionan que los déficits funcionales que se presentan en esta patología son muy significativos y por lo general, tienden a provocar estrés y a alterar la función cognitiva en situaciones cotidianas, que, para las personas con audición normal, no implican un mayor esfuerzo. Hayes y Sininger (2008), afirman que, a pesar de presentar umbrales de detección relativamente buenos, estos pacientes pueden ser funcionalmente sordos. Algunos autores mencionan consecuencias en diferentes áreas.

A nivel personal, es posible que los pacientes experimenten situaciones de estrés, frustración y ansiedad, al sentirse incapaces de comprender el lenguaje. Además, cuando las condiciones dificultan que la persona se apoye en la información visual, la frustración puede aumentar. Poco a poco las relaciones interpersonales también se ven afectadas, ya que, no lograr comunicarse de forma eficiente en situaciones cotidianas o con varias personas hablando al mismo tiempo, causa frustración y aislamiento, así como alteraciones emocionales y psicológicas (Rance y Starr, 2015; Orasmas, s.f.).

Por otro lado, esta patología también tiene importantes implicaciones a nivel laboral, ya que la incapacidad de reconocer el lenguaje en ambientes ruidosos, puede ocasionar que las advertencias o alertas sobre un peligro inminente no sean comprendidas, lo cual resulta en un gran riesgo para el trabajador (Dias et al., 2012). Bajo este mismo principio, la dificultad para localizar la fuente sonora y comprender el lenguaje en ambiente ruidoso, puede ocasionar otros tipos de accidentes.

1.5. Sitio de la lesión

Las lesiones que dan origen a la neuropatía auditiva se clasifican en presinápticas y postsinápticas, según las estructuras implicadas y los mecanismos de alteración. En la figura 1, se muestra los posibles sitios de la lesión pre y postsinápticos:

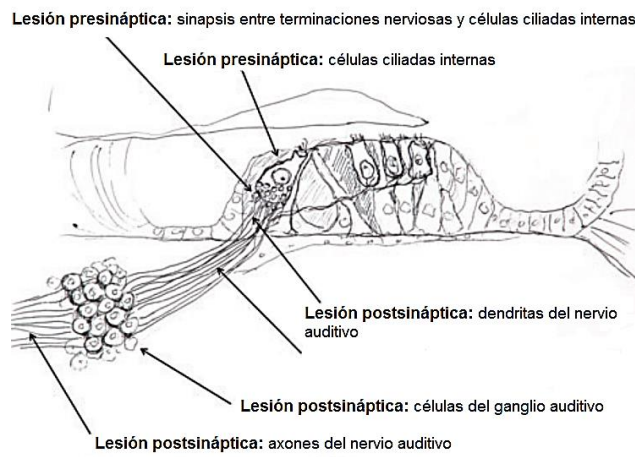


Figura 1. Sitios de la lesión pre y postsinápticos asociados con neuropatía auditiva.

Fuente: Rance y Starr (2015, p.3145).

1.5.1. Neuropatías presinápticas:

La lesión que da origen a una neuropatía auditiva de tipo presináptico se puede localizar en dos regiones: las células ciliadas internas o en la sinapsis entre las células ciliadas internas y el nervio auditivo. El cuadro 1 muestra los mecanismos de alteración en ambos casos.

Cuadro 1. Posibles sitios de la lesión en las neuropatías auditivas presinápticas

Localización	Mecanismo de alteración
Células ciliadas internas	▪ La disfunción de estas células implica la reducción de la actividad nerviosa de la vía auditiva aferente.
Sinapsis de las CCI y nervio auditivo	▪ Alteración el proceso de liberación del glutamato, un neurotransmisor indispensable para la sinapsis entre las células ciliadas internas y el nervio auditivo.

Fuente: Elaboración propia con base en Tapia y Lirola (2013) y Shearerm y Hansen (2019).

1.5.2. Neuropatías postsinápticas

La lesión que da origen a una neuropatía auditiva de tipo postsináptico se puede localizar en cuatro regiones: terminaciones dendríticas, axones, ganglio espiral auditivo y en la mielina del nervio auditivo. Además, según la distancia entre el sitio de la lesión y el tallo cerebral es posible clasificar las neuropatías auditivas postsinápticas en dos categorías: las proximales (las más cercanas al tallo cerebral), y las distales (las más alejadas del tallo cerebral, que se localizan cerca de las terminaciones nerviosas y la sinapsis del nervio auditivo). El cuadro 2 muestra los tipos de neuropatía auditiva postsináptica.

Cuadro 2. Localización y mecanismos de alteración de las neuropatías postsinápticas

Localización	Tipo	Mecanismo de alteración
Terminaciones dendríticas	Distal	<ul style="list-style-type: none">▪ Las terminaciones nerviosas dendríticas del ganglio espiral son el inicio de la región postsináptica.▪ En esta región se localizan los receptores de glutamato.▪ Este desorden, provoca a una alteración en estos receptores y en consecuencia se altera la sinapsis entre las células ciliadas internas y el nervio auditivo.
Neuropatías axonales	Proximal	<ul style="list-style-type: none">▪ Se debe a una reducción en el número de fibras nerviosas auditivas activas del nervio auditivo.▪ Causa una alteración de la actividad neuronal entre el nervio auditivo y el tallo cerebral.
Desórdenes del ganglio espiral auditivo	Proximal	<ul style="list-style-type: none">▪ El ganglio auditivo se compone de dos tipos de neuronas: Las de tipo I se conectan con las células ciliadas internas. Las de tipo II, se conectan a las células ciliadas externas.▪ Ambos tipos tienen axones centrales que transmiten mensajes al núcleo coclear.
Desórdenes de la mielina	Proximal	<ul style="list-style-type: none">▪ Corresponde a una atenuación de las descargas sincrónicas neurales debido a la desmielinización, causando disincronía.

Fuente: Elaboración propia con base en Hall y Swanepoel (2010) y Rance y Starr (2015).

1.6. Características de la evaluación audiológica

Las pruebas audiológicas permiten evaluar los procesos cocleares relacionados con la actividad mecánica de las células ciliadas externas, de la función neural periférica del VIII par craneal y el tallo cerebral (Hood, 2015). En los siguientes cuadros se muestran los resultados esperados en las pruebas auditivas, según las estructuras que evalúan.

1.6.1. Células ciliadas externas

Cuadro 3. Resultados esperados en la evaluación mediante EOA y MC en la neuropatía auditiva

Prueba	Resultados en neuropatía auditiva
Emisiones otoacústicas	<ul style="list-style-type: none">▪ Muestran respuestas normales y robustas o muy cercanas a la normalidad.▪ Se caracterizan por ser muy sensibles a las alteraciones de oído medio y cualquier alteración de oído medio (aunque sea leve), puede ser suficiente para reducir la amplitud o impedir que sean registrables.▪ Con el paso del tiempo o con el uso de audífonos, la amplitud de las respuestas puede disminuir.
Microfónicos cocleares	<ul style="list-style-type: none">▪ Los microfónicos cocleares pueden tener una amplitud aumentada, pero siempre van a estar presentes.▪ Se recomienda evaluarlos aún en ausencia de respuestas de EOA.

Fuente: Elaboración propia con base en Hood (2015), Feirn, Sutton, Parker, Sirimanna y Lightfoot (2013), Declau, 2013; Rance y Starr (2015).

1.6.2. Función neural

Cuadro 4. Resultados esperados en la evaluación mediante RAE, PEATC, PEAAe y ECoChG en la neuropatía auditiva

Prueba	Resultados en neuropatía auditiva
Reflejos acústico-estapediales	<ul style="list-style-type: none">▪ Los reflejos están ausentes o elevados tanto ipsi como contralaterales, aun en ausencia de alteraciones de oído medio.
Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral	<ul style="list-style-type: none">▪ Los registros de las ondas se caracterizan por estar ausentes o muy alterados.▪ Los umbrales obtenidos a través de esta prueba arrojan resultados muy deficientes en relación con los umbrales auditivos del audiograma tonal, de manera que no pueden utilizarse para predecir los umbrales comportamentales en las neuropatías auditivas.▪ Los resultados de esta evaluación, permiten orientar sobre el sitio de la lesión de la neuropatía auditiva.▪ La ausencia o anomalía de todos los componentes de los PEATC incluyendo la onda I, sugiere que la porción distal del VIII par craneal está afectada y cuando muestran registro de la onda I, indica que la lesión se da a niveles superiores de la vía auditiva.
Potenciales evocados auditivos de estado estable	<ul style="list-style-type: none">▪ No se recomienda realizar potenciales evocados auditivos de estado estable, ya que casos de neuropatía auditiva, se ha evidenciado sobre y sub-estimación muy significativa en los registros.
ECoChG	<ul style="list-style-type: none">▪ Se espera que las lesiones en las células ciliadas internas resulten principalmente en anomalías en el potencial de sumación (PS), mientras que los trastornos que afectan las fibras nerviosas auditivas y la sinapsis entre las células ciliadas internas y el VIII par craneal, inducen cambios de potencial de acción (PA).

Fuente: Elaboración propia con base en Gardner-Berry, Hou y Ching (2017), Hall y Swanepoel (2010), Fernández, Suárez y Batista (2012) y Arce (2016) y Hood (2015).

1.6.3. Evaluación de comportamiento

Cuadro 5. Resultados esperados en la evaluación de comportamiento de la neuropatía auditiva

Pruebas	Resultados en la neuropatía auditiva
Audiometría tonal	<ul style="list-style-type: none">▪ El grado puede ir desde la normalidad hasta hipoacusias profundas.▪ Configuraciones planas (mayor porcentaje), ascendentes y descendentes (menor porcentaje).▪ Pueden presentar configuraciones inusuales, variadas, y sin un patrón determinado.▪ Predominantemente son bilaterales y simétricas, aunque también se observan casos unilaterales.▪ Los umbrales tonales pueden mostrar fluctuaciones, mantenerse estables, deteriorarse e incluso mejorar.▪ La hipoacusia se caracteriza por ser estable en la mayoría de casos y puede ser progresiva en las neuropatías de origen hereditario.
Audiometría vocal	<ul style="list-style-type: none">▪ La percepción del lenguaje no muestra relación con el audiograma tonal.▪ El umbral de máxima discriminación es muy bajo y no se relaciona con la pérdida auditiva.▪ Las curvas de inteligibilidad son muy inferiores a las esperadas.▪ El porcentaje de discriminación es muy inferior al esperado.▪ La persona indica que oyen la voz, pero no entiende.
Audiometría vocal con ruido	<ul style="list-style-type: none">▪ Al realizar la evaluación en un ambiente ruidoso, los resultados siempre evidencian una gran alteración, que resulta en porcentajes que oscilan entre 0% y 30%.▪ Permite distinguir con facilidad la neuropatía auditiva, ya que en estas condiciones los resultados son muy inferiores a los esperados en una pérdida neurosensorial.

Fuente: Elaboración propia con base en Lirola-Delgado (2014), Cañete (2009), Arce (2016), Hood (2015), Gökdogan et al. (2016), Georga y Lightfoot (2019), Marrero y Cárdenas (2013), Leyton (2006).

1.7. Etiología

El origen de las neuropatías auditivas puede ser adquirido, hereditario e idiopático. Según Arce (2016), se estima que las de origen adquirido representan un 30%, las hereditarias un 40% y las idiopáticas o de origen desconocido, representan un 30%. El cuadro 6 muestra las principales causas de origen adquirido y los cuadros 45 y 46 las de origen genético.

Cuadro 6. Principales causas de la neuropatía auditiva de origen adquirido

Etiologías	Origen	Causas
Adquiridas	Tóxico	▪ Quimioterapéuticos como el Cisplatino y a algunos antibióticos.
	Metabólico	▪ Hiperbilirrubinemia, Diabetes Mellitus, uremia, alcoholismo, anoxia e hipotiroidismo.
	Infeccioso	▪ VIH, enfermedad de Lyme, paratoditis, sarampión y meningitis.
	Autoinmune	▪ Sarcoidosis, artritis reumatoide, síndrome de Ramsay-Hunt y Guillain-Barré.
	Factores perinatales	▪ La prematuridad extrema, el bajo peso al nacer, la encefalopatía isquémica, la anoxia, la ventilación artificial y las dificultades respiratorias.

Fuente: Elaboración propia con base en Arce (2016) y Georga y Lightfoot (2019).

1.7.1. Neuropatías hereditarias no sindrómicas:

Las neuropatías auditivas no sindrómicas, se caracterizan por manifestar únicamente la deficiencia auditiva, sin ninguna otra alteración clínica que coexista. Tapia y Lirola (2013), afirman que la mayoría de las formas aisladas o no sindrómicas de neuropatía auditiva se asocian con neuropatías auditivas presinápticas. Algunas causas genéticas de las neuropatías auditivas no sindrómicas clasificadas según el tipo de herencia se muestran en el cuadro 7.

Cuadro 7. Causas genéticas de las neuropatías auditivas no sindrómicas según el tipo de herencia

Herencia	Trastorno	Genes	Manifestaciones
Autosómicas dominantes	AUNA	DIAPH3	▪ Alteración en la porción distal del nervio auditivo.
		PCDH9	▪ Alteración en las uniones sinápticas neuronales.
Autosómicas recesivas	DFNB9	OTOF	▪ Alteración en el proceso de liberación de neurotransmisores para la sinapsis entre las CCI y el nervio auditivo.
	DFNB59	PJVK	▪ Interrupción en las señales neuronales a lo largo de la vía auditiva.
		GJB2	▪ Daño en las CCI, en las sinapsis o en las terminaciones dendríticas del nervio auditivo.
Ligada al cromosoma X	AUNX1	AIFM1	▪ Desmielinización y daño axonal del nervio auditivo.

Fuente: Elaboración propia con base en Tapia y Lirola (2013), Manchaiah et al. (2010) y Weizmann Institute of Science (2020).

1.7.2. Neuropatías hereditarias sindrómicas:

A diferencia de la clasificación anterior, las neuropatías auditivas sindrómicas, son aquellas en las que la alteración auditiva se acompaña de manifestaciones clínicas en otros sistemas. Gutiérrez y Arenas (2012), afirman que, en este tipo de neuropatías, las mutaciones genéticas se expresan en las células nerviosas, por lo tanto, se relacionan con las pérdidas axonales y/o desmielinización del nervio auditivo. Por lo tanto, corresponden a neuropatías auditivas postsinápticas y comúnmente se asocian con neuropatías periféricas y ópticas. El cuadro 8 muestra las causas genéticas de la neuropatía sindrómica, según el tipo de herencia.

Cuadro 8. Causas genéticas de la neuropatía auditiva sindrómica según el tipo de herencia

Tipo de Herencia	Síndromes	Genes	Manifestaciones
Autosómicas dominantes	CMT 1A CMT 1B CMT 2E ADOA	PMP22 MPZ NEFL OPA1	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Trastornos en los nervios periféricos motores y sensitivos, a causa de un proceso de desmielinización. ▪ Pérdida de visión desde la infancia acompañada de hipoacusia usualmente progresiva.
Autosómicas recesivas	CMT 4D AROA Ataxia de Fredreich Enfermedad de Refsum	NDRG1 TMEM126A FXN PHYH	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Trastornos en los nervios periféricos motores y sensitivos, a causa de un proceso de desmielinización. ▪ Atrofia óptica tipo 7 y neuropatía auditiva. ▪ Trastorno hereditario neurodegenerativo que causa un daño progresivo en el sistema nervioso. ▪ Retinopatía pigmentaria, polineuropatía desmielinizante, ataxia e hipoacusia.
Ligada al cromosoma X	CMT 1X Síndrome de Mohr–Tranebjaerg	GJB1 TIMM8	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Polineuropatías sensitivo-motoras periféricas. ▪ Hipoacusia severa, distonía, en ocasiones neuropatía óptica y deterioro mental.
Herencia mitocondrial	LHON	MT-ND4	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Enfermedad mitocondrial neurodegenerativa que afecta el nervio óptico por una pérdida súbita de la visión en adultos jóvenes portadores.

Fuente: Elaboración propia con base en Tapia y Lirola (2013), Manchaiah et al. (2010) y Sadun (2011).

1.8. Diagnóstico diferencial

Se recomienda realizar un diagnóstico diferencial entre la neuropatía auditiva y otras alteraciones como el daño coclear, la agnosia auditiva, los trastornos del procesamiento auditivo central, la hipoplasia o aplasia del nervio auditivo y los tumores del ángulo pontocerebeloso. Todas estas patologías, comparten ciertas características con la neuropatía auditiva, de manera que es de gran utilidad conocer las principales diferencias entre cada una, para evitar confusiones en el diagnóstico. El cuadro 9 muestra una comparación entre las principales características de la evaluación en cada una de las alteraciones.

Cuadro 9. Diagnóstico diferencial entre las neuropatías auditivas y otras alteraciones

Características	Daño coclear	Agnosia auditiva	Trastorno del procesamiento auditivo central	Hipoplasia/ aplasia del nervio auditivo	Tumores del ángulo ponto cerebeloso	Neuropatía auditiva
Sitio de la lesión	Cóclea	Corteza auditiva	Vías auditivas centrales	Nervio auditivo	Ángulo ponto cerebeloso	CCI/ Nervio auditivo
Audiometría tonal	Alterada	Normal	Normal	Alterada	Alterada	Normal/ alterada
Audiometría vocal	Concuerda con la audiometría tonal	No concuerda con la audiometría tonal	No concuerda con la audiometría tonal	No concuerda con la audiometría tonal	No concuerda con la audiometría tonal	No concuerda con la audiometría tonal
EOA	Ausentes	Presentes	Presentes	Presentes	Presentes	Presentes
PEATC	Concuerdan con hipoacusia	Normales	Normales	Ausentes/ alterados	Ausentes/ alterados	Ausentes/ muy alterados
RAE	Ausentes	Presentes	Presentes	Ausentes	Ausentes	Ausentes
Pruebas de imagen	Normales	Usualmente alteradas	Normales	Alteradas	Alteradas	Normales

Fuente: Elaboración propia con base en Gutiérrez y Arenas (2012), Tapia y Lirola (2013) y Rance y Starr (2015).

SECCIÓN 2. RECOMENDACIONES PARA EL PROCESO DE DETECCIÓN Y DIAGNÓSTICO DE LA NEUROPATÍA AUDITIVA

A nivel audiológico, el término detección, corresponde al proceso que permite diferenciar entre casos de audición normal y de alteraciones auditivas. Este proceso es de suma importancia, ya que, al identificar estos casos, es posible proceder con el diagnóstico, para confirmar o descartar la sospecha inicial. Hall y Swanepoel (2010), indican que el proceso de diagnóstico hace referencia al uso de métodos científicos y efectivos que permitan identificar de la forma más precisa posible, la causa o naturaleza de la alteración auditiva. Además, el diagnóstico, es la base para determinar las estrategias de rehabilitación, tratamiento y seguimiento apropiadas para cada caso.

El proceso de detección en la neuropatía auditiva, permite diferenciar entre personas con sospecha o probabilidad de presentar esta patología y casos de audición normal y/o con otro tipo de alteraciones. Según la literatura, la neuropatía auditiva es una alteración multifactorial, compleja, con manifestaciones clínicas heterogéneas y variables. Esto implica que muchos casos no se detecten y, en consecuencia, no sean diagnosticados ni tratados oportunamente. Las estrategias de detección y diagnóstico de la neuropatía auditiva que se propone en esta investigación, tienen la finalidad de identificar la mayor cantidad de personas con esta patología; desde recién nacidos, niños, adultos, hasta adultos mayores. Esto con la finalidad de que una vez detectados los casos, se continúe con el proceso de diagnóstico, para confirmar o descartar la sospecha inicial y para obtener de la forma más precisa posible, la causa, naturaleza y localización de la alteración auditiva. Esto con la finalidad de definir la estrategia de rehabilitación más apropiada para cada caso.

2.1. Factores de riesgo

En primer lugar, se recomienda la identificación de factores de riesgo por medio de la historia clínica. En niños, es de gran importancia la búsqueda de antecedentes relacionados con complicaciones en el periodo pre, peri y postnatal. Por ejemplo, complicaciones en el periodo prenatal, prematuridad extrema, bajo peso al nacer, anoxia, hipoxia, sufrimiento fetal, permanencia en la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCI), necesidad de ventilación artificial, dificultades respiratorias, hiperbilirrubinemia y antecedentes familiares de hipoacusia.

En adultos, la búsqueda de factores de riesgo se orienta a antecedentes personales patológicos que por la naturaleza de la patología o por los medicamentos requeridos para tratarla, puedan ocasionar una neuropatía auditiva. Además, se requiere identificar los antecedentes hereditarios de hipoacusia o de neuropatías sensitivo motoras. Los cuadros 10 y 11, muestran dos instrumentos que tienen la finalidad de facilitar la identificación de factores de riesgo para la neuropatía en niños y en adultos.

Cuadro 10. Ficha de identificación de factores de riesgo para la neuropatía auditiva en niños

Identificación de factores de riesgo para neuropatía auditiva en niños
<p>Antecedentes prenatales</p> <p>Infecciones prenatales de la madre (TORCHS) () ¿Cuál? _____</p> <p>Uso de antibióticos durante el embarazo () ¿Cuál? _____</p> <p>Toxicomanías (alcoholismo, tabaquismo, drogas) ¿Cuál? _____</p> <p>Complicaciones durante el embarazo () ¿Cuál (es)? _____</p> <p>Antecedentes perinatales</p> <p>Semanas gestacionales _____ Pretérmino () Término () Postérmino ()</p> <p>Tipo de parto: Natural () Cesárea () Sufrimiento fetal ()</p> <p>Peso _____ Talla _____ APGAR 1' _____ APGAR 5' _____</p> <p>Hipoxia () Anoxia ()</p> <p>Antecedentes postnatales</p> <p>Ventilación mecánica () ¿Cuántos días? ____ Estancia en UCIN () ¿Cuántos días? ____</p> <p>Medicamentos ototóxicos durante estancia en UCIN ¿Cuál (es)? _____</p> <p>Hiperbilirrubinemia () ¿Requirió exanguineotransfusión? Si () No ()</p> <p>Otitis media () Meningitis () Uso de medicamentos ototóxicos ()</p> <p>¿Cuál (es)? _____</p> <p>Otros antecedentes _____</p> <p>1° TANU: OD () OI () 2° TANU: OD () OI () 3° TANU: OD () OI ()</p> <p>Antecedentes heredo-familiares</p> <p>Historia familiar de hipoacusia () Nexo: _____</p> <p>Ataxia de Friedrich () Charcot-Marie Tooth () OTOF () Enf. Resfum ()</p> <p>Otro(s) _____</p>

Fuente: Elaboración propia, 2020.

Cuadro 11. Ficha de identificación de factores de riesgo para la neuropatía auditiva en adultos

Identificación de factores de riesgo para neuropatía auditiva en adultos
<p>Antecedentes personales patológicos</p> <p>Hiperbilirrubinemia () Diabetes Mellitus () Hipertensión () Hipotiroidismo () Enfermedad renal () Parotiditis () Sarampión () Meningitis () Cáncer () Enfermedades neurodegenerativas () Sarcoidosis () Artritis reumatoide () Alteraciones visuales () Hipoacusia () Otro(s) _____</p> <p>Antecedentes heredo-familiares</p> <p>Historia familiar de hipoacusia () Nexo: _____ Ataxia de Friedrich () Charcot-Marie Tooth () OTOF () Enf. Resfum () Otra(s): _____</p>

Fuente: Elaboración propia, 2020.

2.2. Estrategias de diagnóstico y detección

El principio fundamental de la estrategia de detección propuesta consiste en adaptar el proceso de detección de la neuropatía auditiva, a diferentes grupos poblacionales, ya que según la edad en la que se presente la neuropatía auditiva, varían considerablemente las manifestaciones clínicas, los síntomas principales, los factores de riesgo, las limitaciones y consecuencias funcionales. Por esta razón, se plantea una estrategia que unifique las características de la patología por grupos de edad.

En recién nacidos e infantes (hasta los 5 años), las principales características que sugieren la posibilidad de una neuropatía auditiva son: cuando el tamizaje auditivo neonatal con potenciales evocados automatizados refiere (resultados alterados que requieren ser referidos a otros estudios audiológicos), y cuando el tamizaje auditivo mediante emisiones otoacústicas pasa (resultado dentro del rango de normalidad y no requiere de otros estudios), pero con el tiempo los padres

sospechan que el niño tiene una pérdida auditiva, debido a que el desarrollo del lenguaje y el comportamiento auditivo del niño no concuerda con la edad. Se puede presentar en niños con o sin factores de riesgo.

En niños en edad escolar las principales características que sugieren la posibilidad de una neuropatía auditiva son: un retraso en el desarrollo del lenguaje, dificultades para la comprensión en ambientes ruidosos o se sospecha de alteraciones en el procesamiento auditivo. Otra posibilidad es cuando tienen antecedentes de hipoacusia y pueden ser usuarios de audífonos, pero presentan un desarrollo del lenguaje inferior a lo esperado según la pérdida auditiva. Se puede presentar en niños con o sin factores de riesgo.

En adultos, las principales características que sugieren la posibilidad de una neuropatía auditiva son una gran dificultad para la comprensión del lenguaje (especialmente en ambiente ruidoso), con o sin antecedentes de hipoacusia. Otra posibilidad es que los usuarios de audífonos presenten un mal rendimiento con las prótesis auditivas y porcentajes de discriminación inferiores a los esperados según la pérdida auditiva.

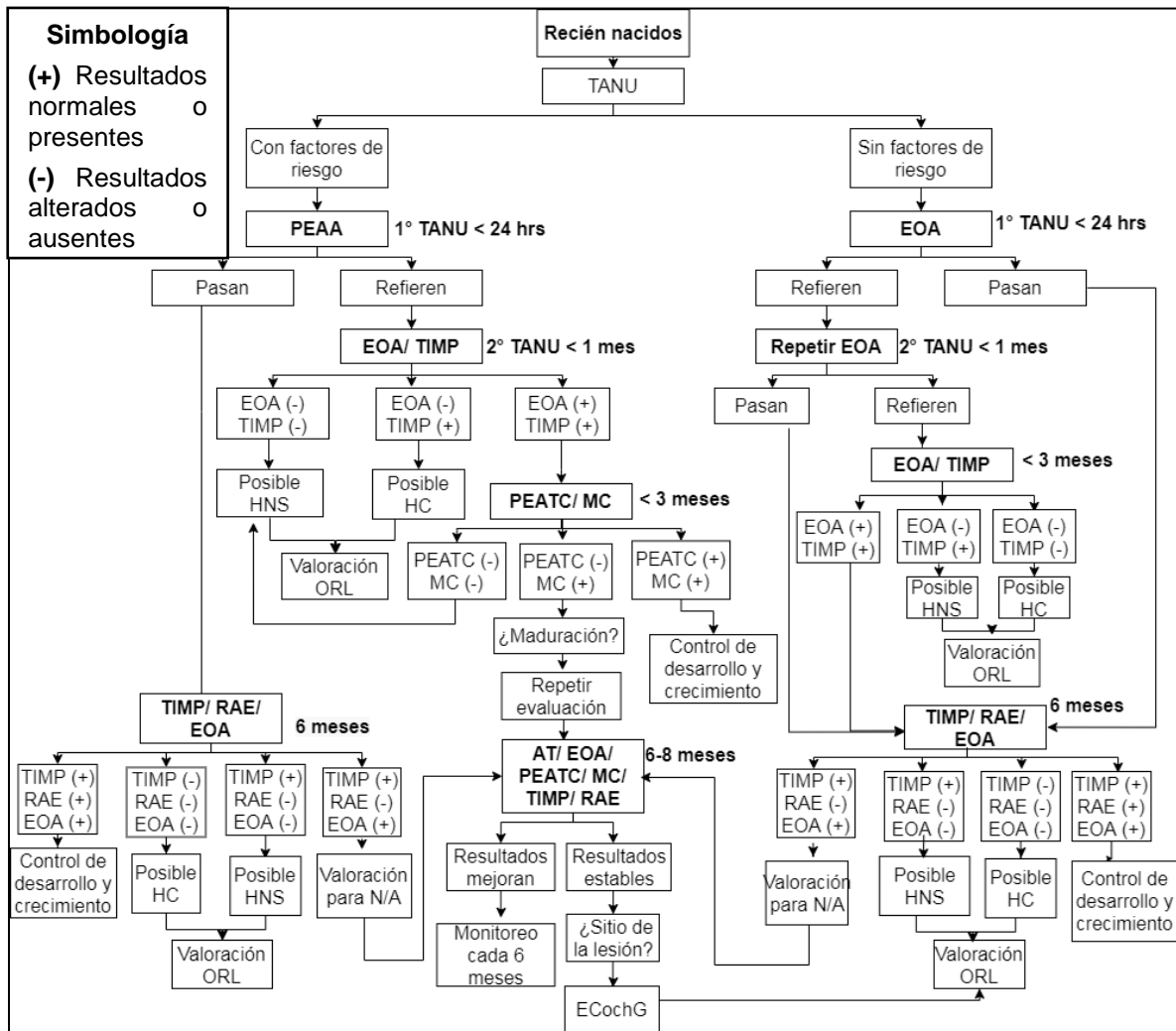
Con base en la edad y las principales manifestaciones clínicas que sugieren la posibilidad de una neuropatía auditiva, se definen tres poblaciones: recién nacidos e infantes, niños en edad escolar y adultos. Para cada uno de estos grupos, se plantean tres diferentes estrategias para la detección y el diagnóstico. En el cuadro 12 se muestran los grupos definidos y las características que sugieren la posibilidad de una neuropatía auditiva en cada una de estas poblaciones.

Cuadro 12. Principales características que sugieren la posibilidad de neuropatía auditiva según las poblaciones definidas

Población	Características que sugieren la posibilidad de neuropatía auditiva
Recién nacidos e infantes	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Refieren tamizaje mediante PEAA. <input type="checkbox"/> Pasan tamizaje mediante EOA pero padres sospechan de alguna alteración auditiva. <input type="checkbox"/> Desarrollo de habilidades auditivas inferior al esperado. <input type="checkbox"/> Después de los 6 meses de edad, RAE ausentes sin presencia de alteraciones de tipo conductivo y con presencia de EOA. <input type="checkbox"/> PEATC ausentes o severamente alterados y EOA y/o MC presentes.
Niños en edad escolar	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Comportamientos auditivos inconsistentes. <input type="checkbox"/> Desarrollo del lenguaje inferior al esperado. <input type="checkbox"/> Dificultades en la comprensión en ambientes ruidosos. <input type="checkbox"/> En estudios por sospecha de alteraciones en el procesamiento auditivo central o por problemas de conducta. <input type="checkbox"/> Cuando hay antecedentes de hipoacusia y a pesar del uso de audífonos y terapia de lenguaje, no hay avances satisfactorios. <input type="checkbox"/> RAE ausentes sin presencia de alteraciones de tipo conductivo y con presencia de EOA. <input type="checkbox"/> PEATC ausentes o severamente alterados y EOA y/o MC presentes.
Adultos	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Gran dificultad para la comprensión del lenguaje. <input type="checkbox"/> Pueden escuchar los sonidos, pero no logran comprender el mensaje. <input type="checkbox"/> Dependencia de la labiolectura. <input type="checkbox"/> Dificultad para la comprensión del lenguaje que empeora en ambientes ruidosos. <input type="checkbox"/> Porcentajes de discriminación auditiva inferiores a los esperados según la pérdida auditiva. <input type="checkbox"/> RAE ausentes sin presencia de alteraciones de tipo conductivo y con presencia de EOA. <input type="checkbox"/> PEATC ausentes o severamente alterados y EOA y/o MC presentes.

Fuente: Elaboración propia, 2020.

2.2.1. Primera estrategia de detección: recién nacidos e infantes



Esquema 1. Estrategia propuesta para la detección de la neuropatía auditiva en recién nacidos e infantes. *Fuente:* Elaboración propia, 2020.

Esta estrategia está diseñada para los recién nacidos e infantes. Contempla a los recién nacidos con y sin factores de riesgo. Tiene la finalidad de reducir el tiempo de detección y diagnóstico de los casos de neuropatía auditiva, para propiciar la intervención temprana. Posee un enfoque similar al que se maneja actualmente en el Programa Nacional de Tamizaje Auditivo Neonatal Universal, con la diferencia que, todos los niños, con o sin factores de riesgo que pasen el tamizaje (ya sea con EOA o PEAA) se deben evaluar mediante un tamizaje adicional después de los seis meses de edad, pero esta vez mediante RAE, EOA y TIMP.

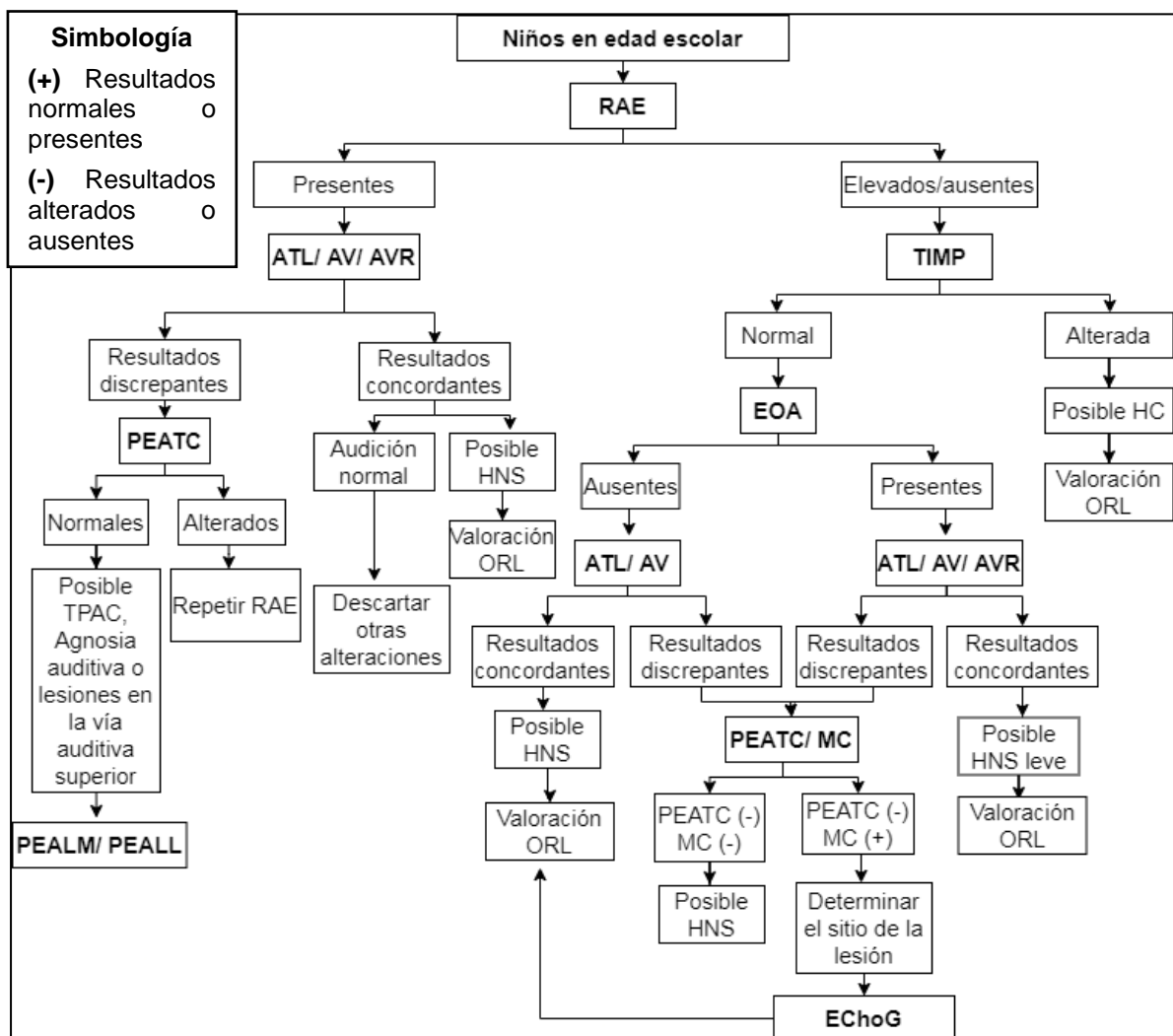
Los RAE son una de las pruebas con mayor sensibilidad para detectar alteraciones en el nervio auditivo (Hood, 2015) y que se recomienda como un complemento del TANU, al ser un procedimiento rápido, sencillo y que puede realizarse en niños a partir de los 6 meses de edad (Berlin et al., 2005). Además, se recomienda realizar la timpanometría y la evaluación mediante EOA, con la finalidad de detectar posibles alteraciones de oído medio o de las células ciliadas externas. Al complementar los resultados de estas tres pruebas, es posible determinar si se sugiere el control del desarrollo y crecimiento normal, si se sospecha de una hipoacusia conductiva o neurosensorial o si los resultados ameritan una valoración para descartar una posible neuropatía auditiva.

Por otro lado, cuando los resultados del tamizaje realizado con EOA refieren y se repite la evaluación antes del primer mes, es posible que sí pasen el tamizaje, pero de igual forma, se sugiere la evaluación a los 6 meses de edad. Cuando el resultado de este segundo tamizaje refiere, se recomienda realizar la timpanometría y las EOA antes de los 3 meses y si hay alguna alteración, se recomienda referir a ORL con la finalidad de identificar alteraciones de tipo conductivo o neurosensorial. Si los resultados son positivos, de igual forma se recomienda el tamizaje de los 6 meses, para evaluar el RAE.

Cuando el tamizaje mediante PEAA refiere. Se recomienda realizar el segundo tamizaje mediante EOA y TAMP. Los resultados de estas pruebas podrían sugerir una hipoacusia conductiva, una hipoacusia neurosensorial, una posible neuropatía auditiva o audición normal. Ante la sospecha de una posible neuropatía auditiva, se recomienda la evaluación mediante PEATC y MC, con la finalidad de determinar si se trata de una audición normal, una hipoacusia neurosensorial o de una posible neuropatía auditiva. Si los PEATC están ausentes y los MC presentes, aumenta la sospecha de esta patología, sin embargo, podría tratarse de una deficiencia en la maduración, de manera que se sugiere repetir la evaluación a los 6-8 meses de edad. Si los resultados mejoran, se recomienda monitorear cada 6 meses, pero si los resultados son estables, recomienda realizar la ECochG, para determinar el sitio de la lesión.

En cuanto a los infantes (desde los 29 días de nacidos hasta los 5 años) con sospecha de neuropatía auditiva, se recomienda realizar la evaluación sugerida para los 6 meses de edad, que se basa en la TIMP, RAE y EOA. A partir de los resultados de esta evaluación, es posible orientar la sospecha clínica hacia una neuropatía auditiva o hacia otras posibilidades. En los casos que sugieren una neuropatía auditiva, se recomienda seguir el mismo proceso que incluye pruebas como la audiometría tonal infantil, EOA, PEATC, MC, TIMP y RAE.

2.2.2. Segunda estrategia de detección: niños en edad escolar



Esquema 2. Estrategia propuesta para la detección de la neuropatía auditiva en niños en edad escolar. *Fuente:* Elaboración propia, 2020.

Esta segunda estrategia, tiene la finalidad de detectar posibles casos de neuropatía auditiva en niños y niñas que presentan dificultades en la comprensión del lenguaje, que muestra conductas auditivas inconsistentes, que no tienen el rendimiento esperado en cuanto a lenguaje y/o rendimiento con prótesis auditivas o que se encuentran en evaluación por sospecha de trastorno del procesamiento auditivo central u otros desórdenes a nivel de comportamiento.

Neault (2013) recomienda iniciar con pruebas objetivas en esta población, ya que pueden pasar por alto algunos casos de neuropatía auditiva, debido a que generalmente no se piensa en iniciar la evaluación con PEATC en niños que pueden realizar la evaluación de comportamiento. Como parte de la estrategia propuesta, se recomienda iniciar con los RAE, ya que es una de las pruebas con mayor sensibilidad para detectar alteraciones en el nervio auditivo y en casos de neuropatía auditiva generalmente están ausentes. Ante esta evaluación, hay dos posibles escenarios, RAE presentes o ausentes/elevados. Si la respuesta es elevada o ausente, se recomienda realizar la TIMP, y si se detectan alteraciones, sugiere una posible alteración de oído medio que requiere ser valorada por ORL. Si la TIMP tiene un resultado normal, se recomienda la evaluación mediante EOA.

Si las EOA están ausentes, se recomienda realizar audiometría tonal y vocal. Ante este escenario hay dos posibilidades, que los resultados entre la audiometría tonal y vocal sean concordantes e indiquen una hipoacusia neurosensorial, la cual debe ser valorada por ORL. Otra posibilidad es que los resultados sean discrepantes (incongruencia entre la audiometría tonal y vocal, lo cual es característico de las neuropatías auditivas). Si es así, se recomienda la evaluación mediante PEATC y MC. Los resultados podrían sugerir una posible hipoacusia neurosensorial o una neuropatía auditiva.

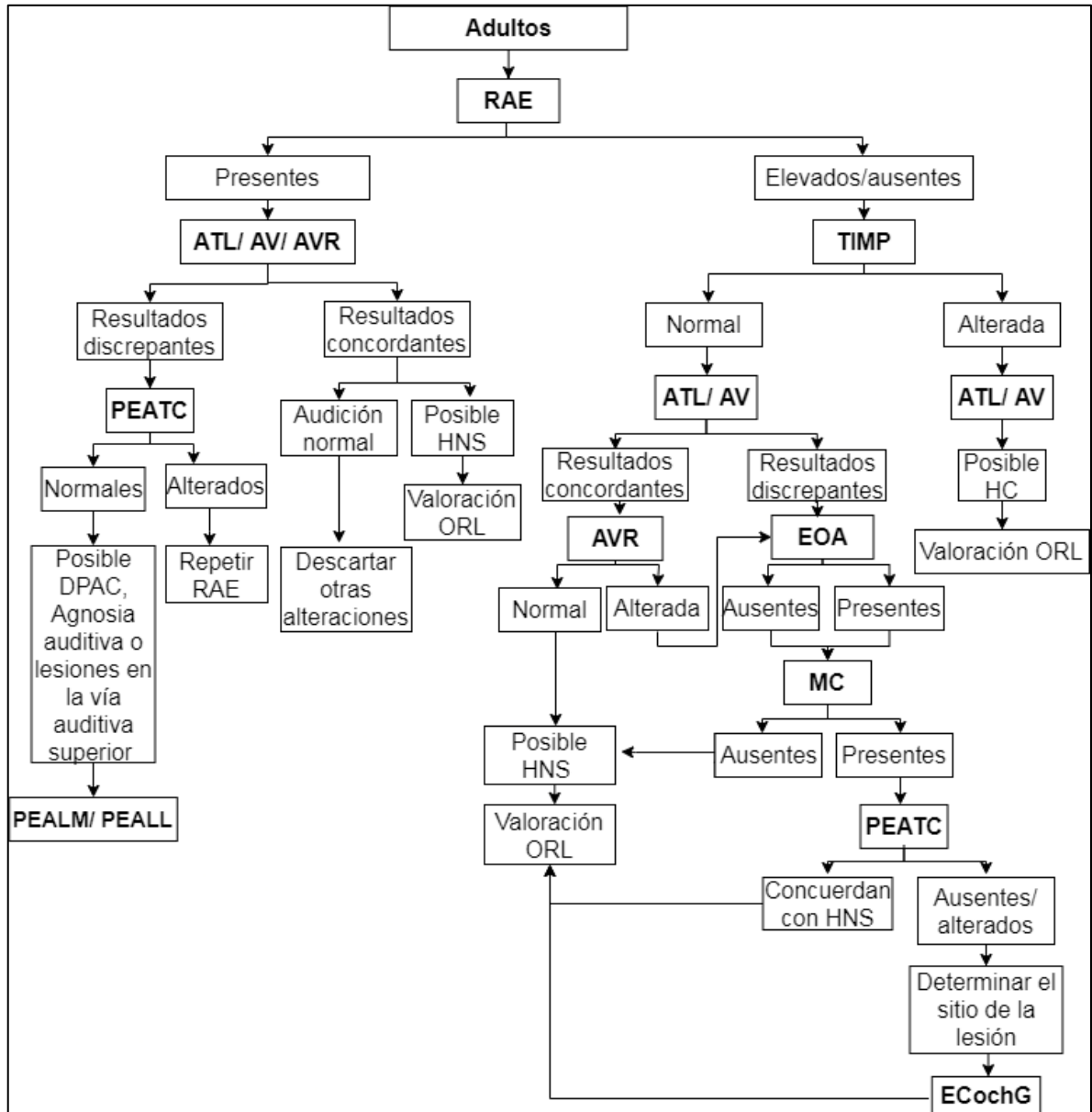
Si las EOA están presentes, se recomienda realizar la audiometría tonal, vocal y vocal con ruido, para determinar si los resultados son congruentes y sugieren una posible hipoacusia neurosensorial; si los resultados son discrepantes, se recomienda la evaluación mediante PEATC y MC. Los resultados pueden sugerir una posible hipoacusia neurosensorial o una neuropatía auditiva. Si se determina

un cuadro compatible con neuropatía auditiva, se recomienda determinar el sitio de la lesión a través de la ECoChG.

Por otro lado, cuando en la evaluación inicial mediante RAE se obtiene un resultado normal, se recomienda realizar la evaluación de comportamiento mediante audiometría tonal liminar, audiometría vocal y vocal con ruido. Si los resultados son concordantes, podría tratarse de una hipoacusia neurosensorial leve que requiera valoración de ORL o de una audición normal, y en este caso, se requiere descartar otro tipo de alteraciones. Por el contrario, cuando los resultados de las pruebas de comportamiento muestran resultados discrepantes, se recomienda realizar PEATC.

Si los resultados están alterados, se recomienda realizar nuevamente los RAE y si los resultados son normales, sugiere la posibilidad de un trastorno del procesamiento auditivo, agnosia auditiva, o lesiones en la vía auditiva superior, que no interfieren en los resultados de los PEATC ni de los RAE, pero sí la comprensión del lenguaje. Por lo tanto, se recomienda en estos casos, la evaluación mediante potenciales de latencia media y larga.

2.2.3. Tercera estrategia de detección: adultos



Esquema 3. Estrategia propuesta para la detección de la neuropatía auditiva en adultos.

Fuente: Elaboración propia, 2020.

La tercera propuesta tiene la finalidad de detectar posibles casos de neuropatía auditiva en la población adulta que refiere dificultades en la comprensión de lenguaje, indican que pueden escuchar los sonidos, pero no logran comprender el mensaje y se apoyan en la labiolectura, cuando refieren dificultad para la comprensión del lenguaje que empeora en ambientes ruidosos y cuando los

porcentajes de discriminación auditiva son inferiores a los esperados según la pérdida auditiva. Puede que algunos de estos casos inicialmente sean evaluados mediante audiometría vocal y tonal, ya que por lo general la evaluación auditiva en adultos se orienta a pruebas de comportamiento y no a las objetivas. Sin embargo, podría tratarse de una neuropatía auditiva en etapas tempranas, que evidencia discrepancia entre los resultados únicamente en ambientes ruidosos, de ahí la importancia de la audiometría vocal con ruido y de incluir pruebas objetivas en estos casos.

La estrategia propuesta, es iniciar con RAE, ya que es una de las pruebas con mayor sensibilidad para detectar alteraciones en el nervio auditivo y en casos de neuropatía auditiva generalmente están ausentes. Si los resultados son elevados o ausentes, se recomienda realizar la TIMP y si está alterada, se realizan las pruebas de comportamiento correspondientes y la valoración de ORL ante la posibilidad de alteraciones en el oído medio. Si la TIMP tiene un resultado normal, se recomienda realizar la evaluación mediante pruebas de comportamiento. Puede que los resultados de la audiometría tonal y vocal sean concordantes, pero se recomienda evaluar mediante la audiometría vocal con ruido, ya que, en fases iniciales de la neuropatía auditiva, es posible que la alteración en la compresión se desencadene únicamente en presencia de ruido (Cañete, 2009).

Si de igual forma los resultados son normales, se puede tratar de una hipoacusia neurosensorial únicamente, pero si los resultados evidencian alteración, se recomienda evaluar las EOA y los MC. Es importante evaluar los MC aún si las EOA están ausentes, ya que la ausencia de repuestas en esta prueba no descarta la neuropatía auditiva. Esto se debe a que los MC tienen una serie de ventajas sobre las EOA, principalmente que se registran más cerca del generador bioeléctrico y no dependen del estado del oído medio para ser registradas (Hood, 2015). Si los MC están ausentes, es posible que se trate de una hipoacusia neurosensorial, mientras que, ante la presencia de respuestas, se recomienda realizar los PEATC.

Es posible que las respuestas estén presentes y concuerden con una hipoacusia neurosensorial, pero si los registros están ausentes o alterados, sugieren la posibilidad de una neuropatía auditiva. En este caso, se recomienda realizar la ECoChG para determinar el sitio de la lesión.

En la evaluación inicial, mediante RAE, es posible que los reflejos estén presentes, Ante este escenario, se recomienda realizar la evaluación de comportamiento, incluyendo la audiometría vocal con ruido. Puede que los resultados sean concordantes y sugieran una audición normal o una hipoacusia neurosensorial. Por el contrario, cuando los resultados son discrepantes, se recomienda realizar PEATC. Si los resultados están alterados, se recomienda realizar nuevamente los RAE y si los resultados son normales, sugiere la posibilidad de un trastorno del procesamiento auditivo, agnosia auditiva, o lesiones en la vía auditiva superior, que no interfieren en los resultados de los PEATC ni de los RAE, pero sí en la comprensión del lenguaje. Por lo tanto, se recomienda en estos casos, la evaluación mediante potenciales de latencia media y larga.

2.3. Recomendaciones para la evaluación audiológica y verificación de resultados para el diagnóstico de la neuropatía auditiva

2.3.1. Audiometría tonal liminar

- Se recomienda realizar la evaluación de comportamiento en todos los casos de sospecha de neuropatía auditiva, ya que los umbrales electrofisiológicos no pueden predecir los umbrales de comportamiento (Hayes y Sininger, 2008).
- Se recomienda adecuar la técnica a la edad y los requerimientos del paciente.
- Se sugiere la evaluación en un espectro frecuencial desde los 250 Hz hasta los 8000 Hz, evaluando la vía aérea, la vía ósea y la audiometría vocal.
- En caso de requerirlo, es posible realizarla mediante altavoces, como parte de la audiometría de campo sonoro.
- Como mínimo, se debe realizar la audiometría por observación de la conducta como parámetro de referencia inicial, e incluso, la observación informal puede ser de gran utilidad en estos casos.
- Feirn et al. (2013) mencionan que, en niños, se debe realizar la evaluación tan pronto como sea posible. Por lo general, este tipo de evaluaciones se realiza a partir de los 6 meses de edad. McCreery (2012) indica que hay niños con comorbilidades que pueden requerir más tiempo para ser evaluados.

2.3.2. Audiometría vocal

2.3.2.1. Curva de inteligibilidad:

- El umbral de máxima inteligibilidad, es el punto culminante de la curva y no en todos los casos alcanza el 100%. Se recomienda que la prueba se detenga hasta que se alcance el 100% de discriminación, se llegue al umbral de inconformidad o cuando se alcancen máximas del equipo.

- Portmann y Portmann (1979) mencionan que además de la curva de inteligibilidad normal, es posible realizar una prueba adicional con el mismo procedimiento, pero con ayuda de la lectura labial, con la finalidad de conocer la calidad y el nivel de labiolectura, al comparar la inteligibilidad entre ambas curvas. Esta variante de la prueba, podría ser de utilidad en los pacientes con neuropatía auditiva que desarrollan una gran habilidad para la labiolectura.
- En niños menores, se recomienda utilizar imágenes y repasarlas antes, para asegurarse que las reconozcan, así como las palabras que se van a utilizar como estímulo.
- Se recomienda utilizar materiales de respuesta cerrada (imágenes, juguetes, partes del cuerpo) para determinar la menor intensidad a la que reconocen la palabra.

2.3.2.2. Porcentaje de discriminación de la palabra:

- Se recomienda utilizar la gráfica de Yellin et al. (1989) citados por Tapia y Lirola (2013), en la cual, se relaciona la discriminación verbal máxima, con el promedio tonal de las frecuencias de 1, 2 y 4 kHz (figura 2).
- Cuando la relación entre el porcentaje máximo de discriminación y el promedio tonal está por debajo de la línea de regresión de esta gráfica, se considera un resultado típico de las neuropatías auditivas. Si se encuentra por encima, podríamos hablar de una hipoacusia de origen coclear.

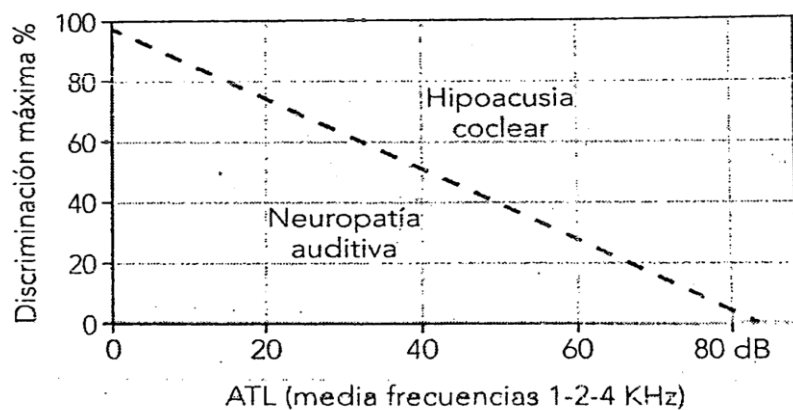


Figura 2. Relación entre el porcentaje de discriminación auditiva máxima y el promedio tonal. *Fuente:* Tapia y Lirola (2013, p.254).

2.3.3. Audiometría vocal con ruido

- Se recomienda que se realice la audiometría vocal con ruido, ya que, en esta prueba, los resultados de la comprensión de lenguaje son muy inferiores a los esperados en una pérdida neurosensorial. Esto permite establecer un diagnóstico diferencial (Cañete, 2009).
- Según Marrero y Cárdenas (2013), valorar la capacidad de los niños para discriminar el habla en presencia de ruido es tan importante como para los adultos, ya que los centros educativos son uno de los entornos más ruidosos. Se recomienda en niños de 6 a 7 años de edad.
- Se mencionan dos formas de realizar esta evaluación. Las pruebas de habla en ruido y el Quick-SIN. En el cuadro 13 se muestra el procedimiento recomendado en ambas pruebas.

Cuadro 13. Procedimientos recomendados para la audiometría vocal con ruido

Prueba	Procedimiento
Pruebas de habla en ruido	<ul style="list-style-type: none">▪ Consiste en realizar una segunda curva de inteligibilidad con un ruido blanco enmascarante ipsilateral.▪ Evaluar con una relación señal/ruido de 0 dB y de 10 dB.
Quick-SIN	<ul style="list-style-type: none">▪ Estimación rápida de la pérdida de relación señal/ruido.▪ Consiste en presentar listas de 6 oraciones pregrabadas, con cinco palabras clave en cada una, y simultáneamente, se presenta un ruido multihablante (balbuceo de cuatro personas).▪ La relación señal/ruido entre el estímulo y el ruido inicia en 25 dB y decrece por cada oración, hasta llegar a 0 dB (aumenta el grado de dificultad).▪ El paciente debe repetir las oraciones y el examinador debe prestar atención a las palabras clave y calificar en una escala de 0 a 5 por oración (1 punto por palabra clave repetida correctamente).▪ La pérdida de relación señal/ruido, se determina con la siguiente fórmula: Relación S/R= 25.5 – el puntaje obtenido (sumatoria de aciertos).▪ Los resultados se clasifican de la siguiente forma:<ul style="list-style-type: none">○ 0-3 dB: Normal/cercana a la normalidad○ 3-7 dB: Leve○ 7-15 dB: Moderada○ >15 dB: Severa

Fuente: Elaboración propia con base en Interacoustics (2016) y Huarte y Girón (2014).

2.3.4. Reflejos acústico-estapediales, Timpanometría y Emisiones otoacústicas

Cuadro 14. Recomendaciones para la evaluación mediante timpanometría, reflejos acústico-estapediales y emisiones otoacústicas

Timpanometría
<ul style="list-style-type: none">▪ Se recomienda utilizar esta prueba junto a la otoscopia.▪ En las neuropatías auditivas, es muy importante descartar patologías de oído medio, ya que aún las pérdidas conductivas leves, provocan ausencia de las emisiones otoacústicas e interferir en el correcto diagnóstico de esta patología.▪ Se recomienda utilizar el protocolo de frecuencia alta (1000 Hz) en niños menores de 6 meses.▪ En mayores de 6 meses, utilizar la frecuencia de 226 Hz.
Reflejos acústico-estapediales
<ul style="list-style-type: none">▪ Se recomienda realizar la evaluación tanto ipsi como contralateral.▪ Se sugiere la evaluación en un rango frecuencial de 500 a 4000 Hz.▪ No es posible realizarla en niños menores de 6 meses de edad, ya que no hay normativa disponible para reflejos acústico-estapediales de alta frecuencia (1000 Hz).▪ Un dato que sugiere la posibilidad de una neuropatía auditiva es que los reflejos están ausentes o elevados a pesar de haber descartado patologías de conducción mediante la otoscopia y la timpanometría.
Emisiones Otoacústicas:
<ul style="list-style-type: none">▪ Se recomienda descartar alteraciones de oído medio, especialmente en niños (población en la cual las otitis medias son comunes), para así evitar confusiones en el diagnóstico.▪ Se recomienda utilizar el protocolo de diagnóstico clínico con el mayor rango frecuencial posible y mediante el estímulo producto de distorsión, con la finalidad de obtener respuestas más específicas en frecuencia.▪ En caso de no disponer con el equipo necesario para realizar las emisiones clínicas, es posible utilizar las emisiones de tamizaje y/o estímulos transientes.▪ En casos de sospecha de neuropatía auditiva, se recomienda que aún en ausencia de EOA se realice la evaluación de los microfónicos cocleares.

Fuente: Elaboración propia con base en Hood (2015), Gökdoğan et al. (2016), Hayes y Slinger (2008), Gardner-Berry, Hou y Ching (2017), Lirola-Delgado (2014) y Padish (2015).

2.3.5. Potenciales Evocados Auditivos de Tallo Cerebral

Cuadro 15. Recomendaciones para el registro de los PEATC

Parámetro	Recomendación
Estímulo	<ul style="list-style-type: none">▪ Click, Tone pip, Chirp o Tone burst.
Tipo de electrodo	<ul style="list-style-type: none">▪ Se recomiendan los auriculares de inserción y el vibrador óseo en caso de ser necesario.▪ Se recomienda que los electrodos y los auriculares estén lo más separados posible, con la finalidad de mejorar la calidad del registro.
Intensidad	<ul style="list-style-type: none">▪ Se sugieren altas intensidades, que rondan de 80-90dBnHL (hasta localizar el umbral).
Tasa de estimulación	<ul style="list-style-type: none">▪ A mayor tasa de estimulación, menor amplitud de las ondas y mayor latencia. En los casos de neuropatía auditiva, estos efectos se intensifican y hacen muy difícil el registro de los componentes.▪ Por lo tanto, se sugiere una tasa de estimulación baja, de 13.0 est/seg.▪ Un ejemplo de esta recomendación se muestra en la figura 3 (a y b).
Polaridad	<ul style="list-style-type: none">▪ Para observar los microfónicos cocleares, se utiliza la polaridad de condensación y rarefacción en registros separados.▪ Para observar únicamente las ondas de los PEATC, se puede utilizar la polaridad alternada.
Filtros	<ul style="list-style-type: none">▪ Pasa alto: 32-160 Hz.▪ Pasa bajo: 3000-3200 Hz.

Fuente: Elaboración propia con base en British Society of Audiology (2019b), Hayes y Sininger (2008), Neault (2013), Lirola-Delgado (2014), Georga y Lightfoot (2019), Orasmas (s.f), Padish (2015) y Gökdoğan et al. (2016).

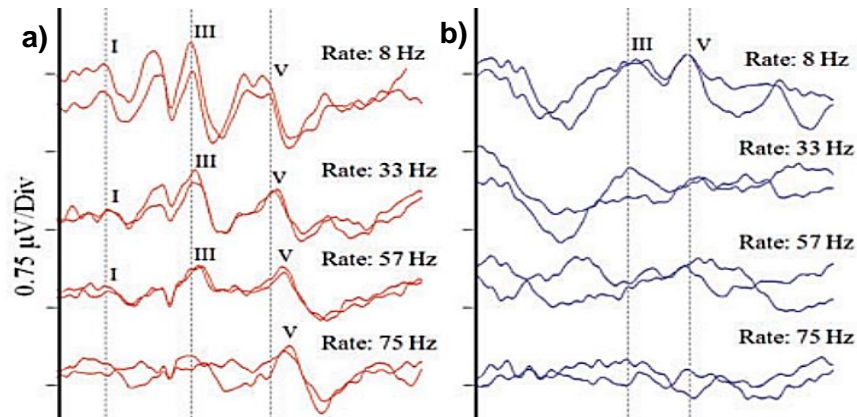


Figura 3 (a y b). Comparación en los registros de PEATC al utilizar diferentes tasas de estimulación en una persona con audición normal (a) y un paciente con neuropatía diabética (b), en este último caso, se evidencia registro de ondas solo cuando se utilizan tasas de estimulación muy bajas. *Fuente:* Rance y Starr (2015, p.3145).

2.3.5.1. Verificación de los resultados

Cuadro 16. Estrategias para la verificación de los resultados de los PEATC

Verificación de los resultados de los PEATC

- Por encima de 75 dB_{eHL} no se consideran anormales las ondas que coincidan con umbrales tonales elevados, sino aquellos resultados inesperados, con una morfología muy anormal o amplitudes o latencias severamente alteradas.
- En la neuropatía auditiva, los resultados pueden aparecer como curvas planas, presencia de los primeros componentes y ausencia a partir de la onda III, así como picos tardíos y poco sincronizados de la onda V.
- La actividad auditiva neural se puede alterar por dos mecanismos: la reducción del número de las fibras neurales auditivas y la reducción en la sincronía neural.
 - En la reducción del número de las fibras neurales, la amplitud de las ondas de los PEATC disminuye, pero las latencias inter pico se conservan sin alteración (ejemplo en figura 4-a).
 - En la disincronía, la latencia inter pico de los PEATC aumenta y la amplitud de las respuestas disminuye con el tiempo, lo cual es consistente con la desincronización o pérdida de funcionamiento de las fibras nerviosas (ejemplo en figura 4-b).

Fuente: Elaboración propia con base en Rance y Starr (2015) y Hayes y Sininger (2008).

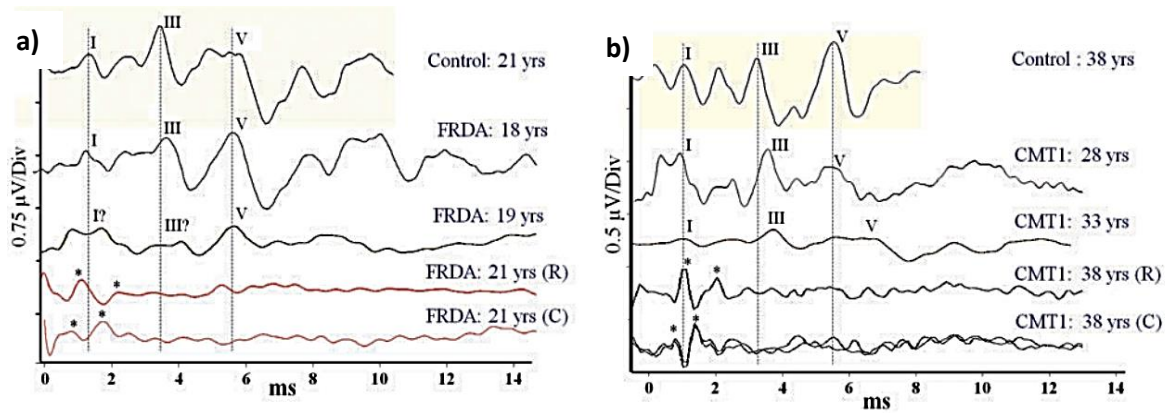


Figura 4 (a y b). Respuestas de PEATC en pacientes con neuropatía auditiva. a) Registros de PEATC de seguimiento en un sujeto con Ataxia de Friedrich (neuropatía axonal) con 3 años de evolución. b) Registros longitudinales de PEATC en Charcot-Marie-Tooth (desorden desmielinizante progresivo) con 10 años de evolución. *Fuente:* Rance y Starr (2015, p.3145).

2.3.6. Microfónicos cocleares mediante PEATC

Cuadro 17. Recomendaciones para la evaluación de microfónicos cocleares mediante PEATC

Parámetro	Recomendaciones
Estímulo	<ul style="list-style-type: none">▪ Click/ Chirp.
Intensidad	<ul style="list-style-type: none">▪ Por encima de los 80 dB nHL y hasta máximas intensidades en caso de ser necesario.▪ Se recomienda que la intensidad de estimulación en recién nacidos no sobrepase los 85 dBnHL, ya que los conductos auditivos al ser más pequeños, incrementan el nivel de presión sonora alrededor de 10 a 20 dB, en comparación con los adultos.
Tasa de estimulación	<ul style="list-style-type: none">▪ Se recomienda una tasa de 87.1 est/seg, ya que, al ser un estímulo pre neural, el aumento en la velocidad de estimulación no interfiere en la amplitud ni en la latencia de los microfónicos cocleares.
Polaridad	<ul style="list-style-type: none">▪ Indican el uso de la polaridad de condensación y rarefacción en registros separados, para observar los microfónicos cocleares a través de la inversión de fases de las ondas.
Transductores	<ul style="list-style-type: none">▪ Auriculares de inserción.
Número de barridos	<ul style="list-style-type: none">▪ De 1500 a 2000 barridos.
Filtros	<ul style="list-style-type: none">▪ Pasa alta de 100-300 Hz.▪ Pasa baja de 3000-5000Hz.

Fuente: Elaboración propia con base en British Society of Audiology (2019c), Hayes y Sininger (2008), Gökdoğan et al. (2016) y Gardner-Berry, Hou y Ching (2017).

2.3.6.1. Verificación de los resultados

Al comparar los registros realizados mediante condensación y rarefacción a la misma intensidad, las curvas deben mostrar inversión de fases, sin embargo, no todas las ondas en espejo corresponden a los microfónicos cocleares, ya que se pueden confundir con ruido artefacto. Con la finalidad de distinguirlos, se brindan algunas recomendaciones en el cuadro 18.

Cuadro 18. Recomendaciones para la verificación de la respuesta en los microfónicos cocleares mediante PEATC

Verificación de la respuesta en los microfónicos cocleares mediante PEATC
<ul style="list-style-type: none"> ▪ La latencia de los microfónicos cocleares no cambia en función de la intensidad o la frecuencia del estímulo. ▪ La latencia se debe mantener en un rango de 0,5 a 0,8 ms, sin importar la frecuencia o la intensidad de la estimulación. ▪ Al realizar el registro mediante polaridad alternada (luego de haberlo realizado mediante condensación y rarefacción por separado), y si se registra una línea plana, efectivamente las ondas anteriormente registradas corresponden a los microfónicos cocleares.

Fuente: Elaboración propia con base en Neault (2013) y British Society of Audiology (2019c).

La siguiente imagen, muestra una comparación entre los registros correctos de microfónicos cocleares, que muestran estabilidad en la latencia ante cambios en la intensidad de la señal y el artefacto eléctrico generado por los auriculares, que podría ser confundido con los microfónicos cocleares.

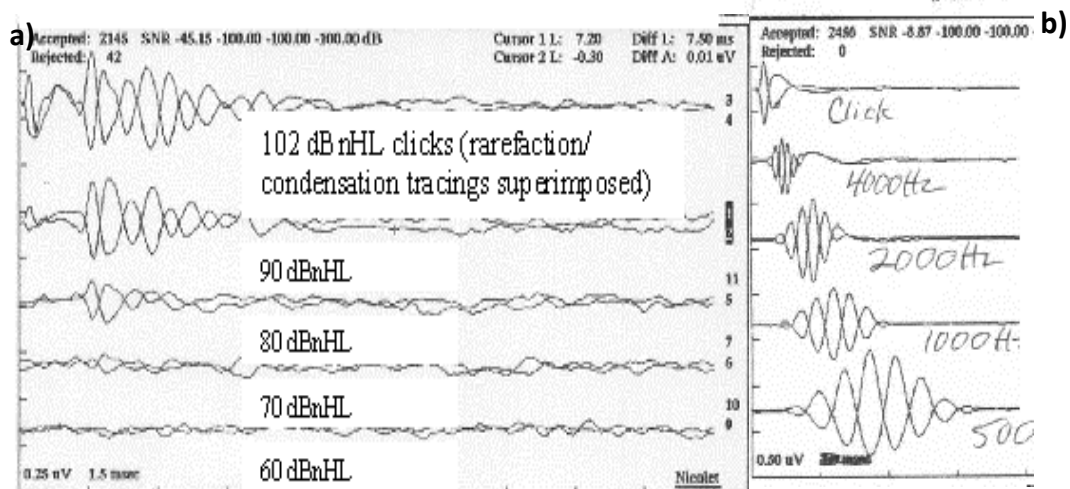


Figura 5 (a y b). Estabilidad en la latencia de los microfónicos cocleares ante cambios en la intensidad de la señal. b) Artefacto eléctrico generado por los auriculares, que podría ser confundido con los microfónicos cocleares. Fuente: Neault (2013, p.357).

2.3.7. Electrocoeleografía

La importancia de la ECoChG en el diagnóstico de la neuropatía auditiva, radica en que permite distinguir entre desórdenes presinápticos, desórdenes postsinápticos distales y desórdenes postsinápticos proximales, a través de la comparación entre las respuestas de sus generadores (Rance y Starr, 2015).

Además, algunas características varían según el tipo de electrodo que se utilice, ya sea transtimpánico, timpánico o extratimpánico. Según Interacoustics (2016), algunas recomendaciones para el montaje de los electrodos son las siguientes.

Cuadro 19. Recomendaciones para la elección y montaje de los electrodos en la ECoChG

	Electrodos extratimpánicos (Tiptrodes)	Electrodos timpánicos (TMtrodes)
Uso recomendado	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Registro de microfónicos coleares en niños y para el potencial de acción en adultos. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Comparación entre el potencial de sumación y el potencial de acción.
Sugerencias	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Limpiar el CAE y asegurarse que no tenga cerumen. ▪ La impedancia debe ser menor a 5koms. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Para reducir la impedancia se recomienda sumergir el electrodo en solución salina y gel conductor, en relación 1:1, a 37 grados celcius durante 10 min. ▪ Aplicar solución salina (2cc) directamente en el conducto.
Montaje de electrodos	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Electrodo activo (blanco) en frente alta. ▪ Electrodo tierra (negro) en la frente baja. ▪ Electrodo de referencia (rojo/azul) en el oído evaluado. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Electrodo activo (blanco) en la mastoides del oído no evaluado. ▪ Electrodo tierra (negro) en la frente. ▪ Electrodo de referencia (rojo/azul) en el oído evaluado.

Fuente: Elaboración propia con base en Interacoustics (2016).

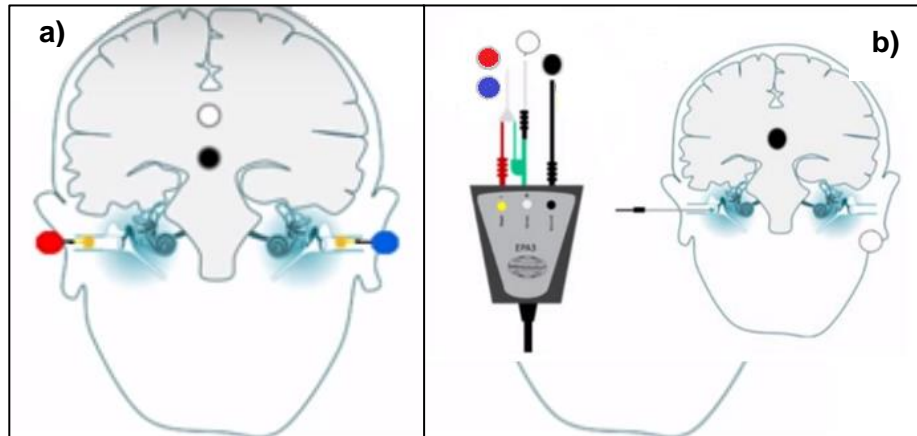


Figura 6. (a y b). Montaje recomendado en ECoChG mediante electrodos extratimpánicos (a) y timpánicos (b). *Fuente:* Interacoustics (2016).

2.3.8. Microfónicos cocleares mediante ECoChG

Cuadro 20. Recomendaciones para el registro de microfónicos cocleares mediante ECoChG

Parámetro	Recomendación
Estímulo	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Uso de estímulo click, pero cuando la configuración de la pérdida lo sugiera, se puede utilizar el estímulo toneburst.
Intensidad	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Altas intensidades, de 80 a 90 dBnHL (hasta localizar el umbral).
Polaridad	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Utilizar la polaridad de condensación y rarefacción en registros separados, con la finalidad de comparar las ondas en espejo.
Tasa de estimulación	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Se recomiendan tasas de estimulación altas, ya que, al ser respuestas pre neurales, ni su amplitud ni su latencia se ven alteradas ante los aumentos en la velocidad de estimulación. ▪ Se recomienda una tasa de 87.1 est/seg.
Repeticiones	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Según el tipo de electrodo que se utilice. <ul style="list-style-type: none"> ○ Transtimpánico: 1000 ○ Timpánico: 1500 ○ Extratimpánico 2000
Filtros	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pasa alto: 30 Hz y pasa bajo: 5000 Hz

Fuente: Elaboración propia con base en British Society of Audiology (2019c), Hayes y Sininger (2008), Gardner-Berry, Hou y Ching (2017) y Padish (2015).

2.3.8.1. Verificación de resultados:

Cuadro 21. Recomendaciones para la Verificación de la respuesta en los microfónicos cocleares mediante ECoChG

Verificación de la respuesta en los microfónicos cocleares mediante ECoChG
<ul style="list-style-type: none">▪ La latencia de los microfónicos cocleares no cambia en función de la intensidad o la frecuencia del estímulo.▪ La latencia se debe mantener en un rango de 0,5 a 0,8 ms, sin importar la frecuencia o la intensidad de la estimulación.▪ Al realizar el registro mediante polaridad alternada (luego de haberlo realizado mediante condensación y rarefacción por separado), y si se registra una línea plana, efectivamente las ondas anteriormente registradas corresponden a los microfónicos cocleares.

Fuente: Elaboración propia con base en Neault (2013) y British Society of Audiology (2019c).

2.3.9. Potencial de sumación y potencial de acción

Cuadro 22. Recomendaciones para el registro de los potenciales de sumación y acción mediante ECoChG

Parámetro	Recomendación
Estímulo	<ul style="list-style-type: none">▪ Uso de estímulo click, pero cuando la configuración de la pérdida lo sugiera, se puede utilizar el estímulo toneburst.
Intensidad	<ul style="list-style-type: none">▪ Intensidades altas, de 80 a 90 dBnHL, hasta encontrar el umbral.
Tasa de estimulación	<ul style="list-style-type: none">▪ Al ser respuestas neurales, la amplitud y la latencia se ven disminuidas ante los aumentos en la tasa de estimulación.▪ Las recomendaciones rondan de los 11.1 a los 19.3 est/seg.
Polaridad	<ul style="list-style-type: none">▪ Polaridad alternada, para que los MC se cancelen y se enfatice la respuesta del PS y PA.
Filtros	<ul style="list-style-type: none">▪ Filtros pasa bajos en los registros lentos y el ancho de la banda de los filtros debe mantenerse tan amplio como sea posible.<ul style="list-style-type: none">○ Pasa alto: 30 Hz y pasa bajo: 5000 Hz
Número de barridos	<ul style="list-style-type: none">▪ Según el tipo de electrodo que se utilice.<ul style="list-style-type: none">○ Transtimpánico: 1000○ Timpánico: 1500○ Extratimpánico: 2000

Fuente: Elaboración propia con base en Rance y Starr (2015), Interacoustics (2016) y Ribeiro (2006).

2.3.9.1. Verificación de resultados:

Para verificar los resultados del registro, es necesario comparar los resultados obtenidos, con los parámetros de normalidad.

Cuadro 23. Resultados normales de los componentes de la curva de ECoChG

Elemento	Definición
La línea de base (LB)	<ul style="list-style-type: none">▪ Inicio de la respuesta.▪ Precede al potencial de sumación.▪ Latencia aproximada de 0.5 ms.▪ El final de la LB es el punto en el cual el PA regrese a la LB.
Potencial de sumación (PS)	<ul style="list-style-type: none">▪ Primera deflexión negativa después de la línea de base.▪ Latencia aproximada de 0.7 ms.▪ Con una menor amplitud.
Potencial de acción (PA)	<ul style="list-style-type: none">▪ Su amplitud corresponde a la distancia entre la línea de base y el pico del PA.▪ Latencia aproximada de 1.2 a 1.5 ms.
Duración	<ul style="list-style-type: none">▪ Tiempo entre el inicio y el final de la línea de base.▪ Tiende a aumentar a bajas intensidades, pero no supera los 3-4 ms en el umbral.
Complejo PS-PA	<ul style="list-style-type: none">▪ En aproximadamente la mitad de los casos de N/A no es posible identificar el PA y el PS de forma separada.▪ En estos casos, se recomienda considerar el complejo PS-PA como un solo evento, para comparar las respuestas de la ECoChG entre personas con N/A y con audición normal.

Fuente: Elaboración propia con base en Interacoustics (2016).

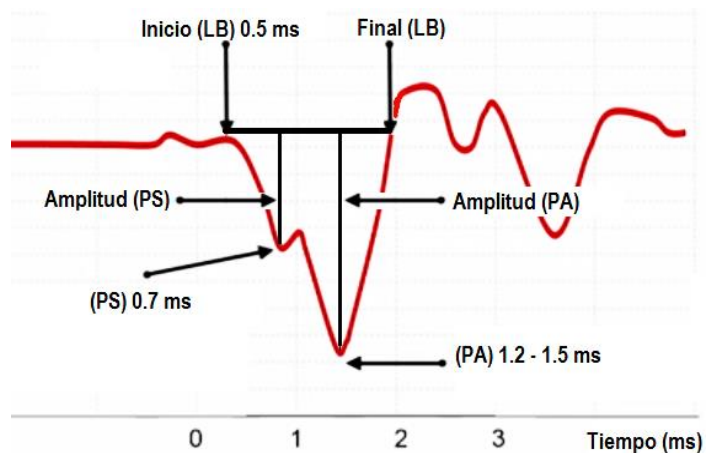


Figura 7. Elementos que conforman la curva de la ECoChG. *Fuente:* Interacoustics (2016).

2.3.9.2. Patrones de respuestas:

Cuadro 24. Posibles patrones basados en los resultados del PA y PS que sugieren el sitio de la lesión en la neuropatía auditiva

Clasificación	Patrón	Sitio de la lesión	Registro ECoChG
Alteración presináptica	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Potencial de sumación (PS) y el potencial de acción (PA) ausentes o alterados. ▪ Deflexión negativa prolongada. ▪ No hay separación entre el potencial de sumación (PS) y el potencial de acción (PA). 	CCI y/o las sinapsis	Ver figura 8-a
Alteración postsináptica distal	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Potencial de sumación (PS) con amplitud y latencia normales. ▪ Seguido de una respuesta de (PA) negativa prolongada, retardada, de baja amplitud o sin activación. 	Terminales nerviosas cercanas a la sinapsis	Ver figura 8-b
Alteración postsináptica proximal	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Potencial de sumación (PS) y potencial de acción (PA) normales. 	Porción proximal del nervio auditivo	Ver figura 8-c

Fuente: Elaboración propia con base en Santarelli y Arslan (2015) y Hall y Swanepoel (2010).

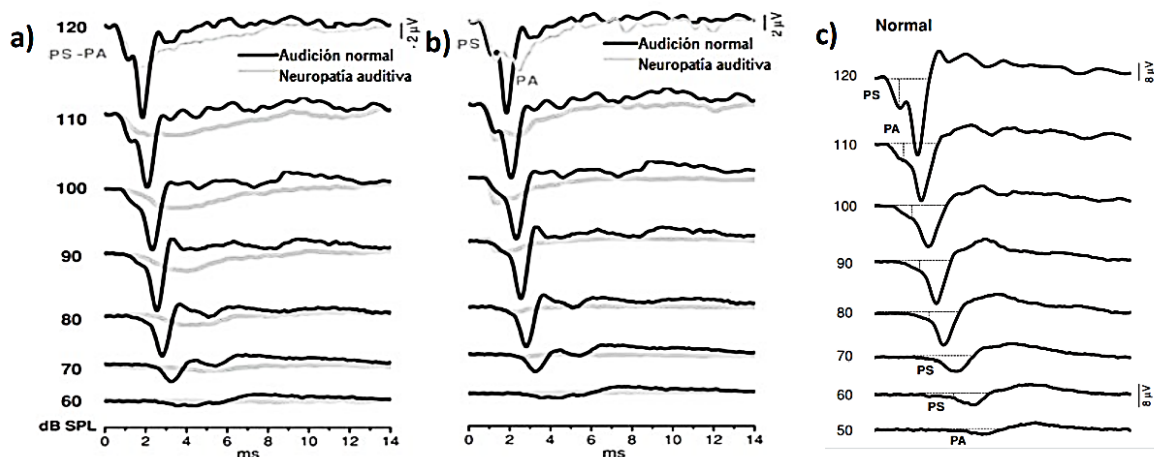


Figura 8 (a, b y c). Comparación entre complejo PS-PA en audición normal y neuropatía auditiva de origen presináptico (a), postsináptico distal (b) y postsináptico proximal (c). *Fuente:* Santarelli y Arslan (2015, p.221).

Además, Santarelli y Arslan (2015) diseñaron una estrategia que permite comparar los valores del complejo PS-PA en sujetos con audición normal y sujetos con neuropatía auditiva de diversas etiologías. Por medio de estos gráficos, es posible comparar la latencia, amplitud y duración del complejo PS-PA en función de la intensidad, en casos de audición normal y de neuropatía auditiva. Esto puede ser de gran utilidad en la verificación de los resultados de la electrococleografía en las personas con neuropatía auditiva.

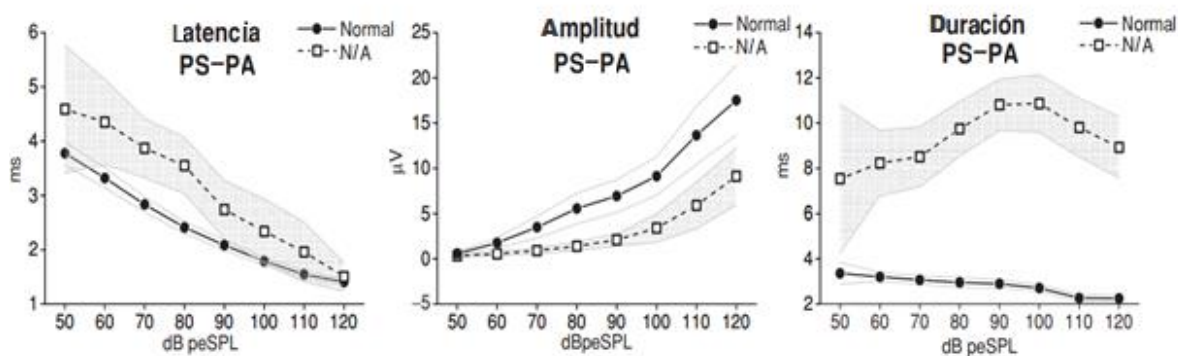


Figura 9. Estrategia diseñada la comparación entre la latencia, amplitud y duración del complejo PS-PA en función de la intensidad, en casos de audición normal y de neuropatía auditiva. *Fuente:* Santarelli y Arslan (2015, p.222).

2.3.10. Resultados de la ECoChG y los PEATC según el sitio de la lesión

En el cuadro 25, resume los posibles resultados de la evaluación mediante ECoChG y los PEATC, según el sitio de la lesión en la neuropatía auditiva.

Cuadro 25. Relación entre el sitio de la lesión y los resultados de la ECoChG y los PEATC

Mecanismos presinápticos

Localización	MC	PS	PA	PEATC
Células ciliadas internas (disfunción del receptor)	Normal	Anormal	Anormal	Anormal
Sinapsis de las CCI y nervio auditivo (alteración en el proceso de liberación de neurotransmisores)	Normal	Normal	Anormal	Anormal

Mecanismos postsinápticos

Localización	MC	PS	PS	PEATC
Dendritas (reducción en la actividad nerviosa)	Normal	Normal	Anormal	Anormal
Dendritas y axones (reducción en la actividad nerviosa)	Normal	Normal	Anormal	Anormal
Células ganglionares (reducción en la actividad nerviosa)	Normal	Normal	Anormal	Anormal
Desórdenes de mielinización (desincronización en la actividad nerviosa)	Normal	Normal	Anormal	Anormal
Nervio auditivo (Hipoplasia/agenesia)	Normal	Normal	Ausente	Ausente
Tallo cerebral (alteración en la conducción)	Normal	Normal	Normal	Anormal

Fuente: Elaboración propia con base en Rance y Starr (2015).

2.4. Evaluación adicional en la neuropatía auditiva

En la literatura, se menciona una serie de pruebas adicionales que podría ser de utilidad en la neuropatía auditiva, ya que evalúan los mecanismos que presentan alteración en estos casos. Sin embargo, tienen la desventaja de no tener valores estandarizados aún. Dos de estas pruebas han sido más conocidas y estudiadas: los potenciales evocados auditivos de latencia larga y el reflejo medial olivococlear o la supresión contralateral de las emisiones otoacústicas.

2.4.1. Potenciales evocados auditivos de latencia larga (PEALL)

El pico de amplitud es relativamente grande y se extiende por cientos de milisegundos, a diferencia de los pequeños picos generados en los potenciales de tallo cerebral. Esto quiere decir, que pequeñas alteraciones de sincronización neural, pueden resultar en alteraciones de los PEATC, pero tienen menos impacto en los potenciales corticales. Cuando no hay latencia corta, pero sí hay larga, quiere decir que el pronóstico de la amplificación puede ser mejor.

Es posible que los pacientes con neuropatía auditiva tengan potenciales corticales presentes y potenciales de tallo cerebral ausentes. Este patrón indica, que la lesión se localiza en las regiones más periféricas del nervio auditivo y es posible que los resultados de la amplificación sean mejores (Arce, 2016).

Cuando se registran patrones anormales o disincrónicos en los registros de PEALL, se asocian con grados más incapacitantes de neuropatía auditiva. De tal forma que puede interrumpir el desarrollo a nivel cortical y se relaciona con una pobre comprensión del lenguaje. Según Georga y Lightfoot (2019), los resultados de la amplificación en estos casos no son alentadores. Mientras que, la ausencia de registro, evidencia hipoacusia profunda y/o una pésima percepción del lenguaje.

2.4.2. Reflejo medial olivococlear (RMO)

Una de las funciones del tracto olivococlear medial que se describen en la literatura, es mejorar la detección de señales auditivas en presencia de ruido de fondo. De manera que, los malos resultados de los pacientes con neuropatía auditiva en esta prueba, se podrían relacionar con la mala discriminación que tienen, en presencia de ruido de fondo.

El método para evaluarlo, consiste en medir la reducción de las señales de las células ciliadas externas, cuando hay un sonido enmascarante contralateral. Se compara la amplitud de las EOA que se obtienen durante la aplicación de ruido contralateral, con la amplitud de las EOA obtenidas en ausencia de este ruido enmascarante (Fuente et al., 2011; Georga y Lightfoot, 2019).

Los resultados de esta prueba en la neuropatía auditiva, es que no se muestra o se muestra muy poca supresión de las EOA, al estimular de forma binaural, ipsilateral y contralateral; a pesar de que los pacientes típicamente tienen EOA presentes (Hood, 2015).

2.5. Evaluación integral en la neuropatía auditiva

Los casos de neuropatía auditiva deben ser evaluados de forma integral ya que, por la complejidad de la patología, las diversas etiologías y las posibles manifestaciones en otros sistemas, se requiere de un abordaje multidisciplinario. Algunas recomendaciones según Georga y Lightfoot (2019) y Hayes y Sininger (2008) son las siguientes:

- Se recomienda la evaluación otológica mediante pruebas de imagen, con la finalidad de comprobar la presencia de nervio auditivo y de la cóclea.
- Cuando la neuropatía se presenta en niños, se recomienda la evaluación pediátrica y de desarrollo.
- Es necesario que estos pacientes sean evaluados por Oftalmología, ya que

diversos tipos de neuropatía auditiva se manifiestan junto a alteraciones visuales.

- Es muy importante la evaluación por parte de Neurología, ya que, diversos tipos de neuropatía auditiva, se presentan junto a alteraciones a nivel de los nervios periféricos.
- Además, se recomienda la evaluación genética, ya que, de esta forma, es posible detectar tipos de neuropatía auditiva de origen genético, orientar el manejo y confirmar el diagnóstico.
- La evaluación y rehabilitación del lenguaje es fundamental para fortalecer las habilidades de comunicación tanto en niños como en adultos, ya que todos estos casos requieren de apoyo profesional para aumentar su rendimiento comunicativo.
- Aunque normalmente los pacientes con neuropatía auditiva no presentan síntomas vestibulares (a excepción de las neuropatías degenerativas), se recomienda realizar la evaluación vestibular cuando se identifican ciertas señales como el nistagmus y en cuando los niños muestran retraso en la habilidad de caminar.

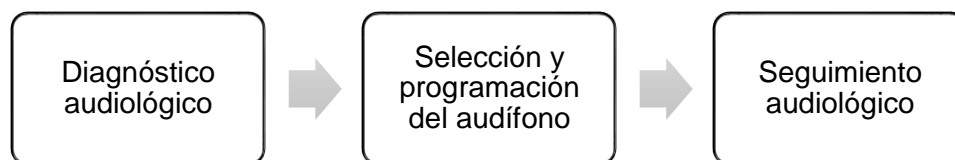
SECCIÓN 3. REHABILITACIÓN AUDIOLÓGICA DE LA NEUROPATÍA AUDITIVA

Las alteraciones auditivas provocan modificaciones en el sistema auditivo central, y cuando no se rehabilitan apropiadamente, la capacidad del cerebro para recordar sonidos cotidianos y para conducir las señales sonoras se vuelve cada vez más defectuosa (Gras y Cámara, 2012). De ahí la importancia de llevar a cabo una rehabilitación temprana y oportuna.

El manejo audiológico y de lenguaje de las personas con neuropatía auditiva es desafiante, principalmente debido a que la heterogeneidad en las características de esta patología, hacen que cada caso sea único. Además, el manejo que normalmente se brinda a otras alteraciones auditivas es insuficiente para las necesidades que se presentan en estos casos. En esta sección se brindan algunas particularidades sobre el proceso de habilitación y rehabilitación auditiva en las personas con neuropatía auditiva.

3.1. Estrategias de amplificación por medio de audífonos

Una vez realizado el diagnóstico de la neuropatía auditiva, se recomienda iniciar con la rehabilitación audiológica mediante audífonos. Es importante considerar que, al realizar una intervención temprana, aumentan las posibilidades de obtener resultados exitosos. Además, gran parte del éxito en la intervención depende del seguimiento que se brinde en este proceso. El esquema 4 ilustra el proceso recomendado en la rehabilitación auditiva mediante audífonos.



Esquema 4. Proceso de adaptación de audífonos en personas con neuropatía auditiva.

Fuente: Elaboración propia, 2020.

Si bien la amplificación convencional no contribuye a mejorar el procesamiento temporal que se presenta en esta patología, es importante brindar amplificación suficiente para hacer que los sonidos del lenguaje y del ambiente sean audibles, según las necesidades auditivas del paciente. La adaptación protésica busca mejorar la capacidad comunicativa y la comprensión del lenguaje oral de las personas diagnosticadas.

La hipoacusia en estos casos es muy variable, puede ir desde audición normal hasta una hipoacusia profunda. La adaptación protésica se recomienda únicamente cuando existe cierto grado de pérdida auditiva, ya que, en casos de umbrales tonales normales, la amplificación podría afectar aún más la comprensión del lenguaje. En estos casos, se recomienda el uso de los dispositivos FM para mejorar la relación señal-ruido, así como la Terapia de Lenguaje, donde se le facilitarán herramientas para mejorar las habilidades de comunicación.

Existe controversia con respecto al posible beneficio que ofrecen los audífonos en la neuropatía auditiva. Se estima que un 50% de estos pacientes refieren beneficios de la amplificación. Además, Hayes y Sininger (2008) mencionan que una posible explicación a la variedad en los resultados que se reportan con el uso de audífonos, se debe a que no todas las estrategias de programación y adaptación se enfocan en las características particulares de esta patología.

Gracias a la tecnología y sus avances, existe gran variedad de audífonos en la actualidad, con diferentes funciones y configuraciones que se adecúan a las distintas necesidades auditivas. En el caso de las personas con neuropatía auditiva, existen diversas funciones y ajustes enfocados en mejorar la experiencia comunicativa de las personas.

3.1.1. Adaptación protésica recomendada en neuropatía auditiva

Cuadro 26. Tipos de audífonos recomendados en la neuropatía auditiva

Audífonos recomendados para la rehabilitación de la neuropatía auditiva
<ul style="list-style-type: none">▪ Lo más importante es enfocarse en mejorar la comprensión del lenguaje oral. Se recomienda el uso de audífonos bilaterales.▪ Se ha demostrado que los audífonos convencionales no brindan resultados idóneos, sino que son los audífonos con mayor tecnología y que permitan hacer mayor cantidad de ajustes, los que permiten cumplir de mejor forma con el objetivo de mejorar la inteligibilidad del habla.▪ Diversas investigaciones, indican que los audífonos que muestran mejores resultados en la rehabilitación de la neuropatía auditiva, son los audífonos retroauriculares y los audífonos RIC o RITE.▪ Estos audífonos ofrecen la posibilidad de realizar gran cantidad de ajustes y configuraciones, enfocadas en la búsqueda de la naturalidad en la audición, principalmente en cuanto al lenguaje oral.▪ Es fundamental favorecer a la audición de forma natural, clara y sin la sensación de oclusión, por lo que la adaptación abierta es la mejor opción en estos casos.▪ Los audífonos RIC, poseen el receptor en el conducto auditivo, y esta característica contribuye a mejorar la amplificación de las frecuencias agudas, lo cual es de gran importancia para mejorar la audibilidad de fonemas indispensables para la discriminación auditiva. Además, ayuda a que exista mayor claridad y naturalidad en la audición ya que disminuye considerablemente la retroalimentación.▪ Otros tipos de audífonos como los hechos a la medida, no son recomendados en estos casos, debido a que provocan mayor oclusión y les restan naturalidad a los sonidos.

Fuente: Elaboración propia con base en Prabhu y Barman (2016) y Taylor y Mueller (2011).

Con el fin de obtener los mejores resultados en la adaptación de las personas con neuropatía auditiva, se mencionan las principales características y recomendaciones para la programación de audífonos en estos casos.

Cuadro 27. Características y recomendaciones para la programación de los audífonos en la rehabilitación auditiva de la neuropatía auditiva

Características	Recomendaciones
Canales y bandas	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Lo ideal es que el audífono tenga el mayor número de canales y bandas que sea posible, para que la amplificación frecuencial sea más específica. ▪ Esto favorece que la audición sea más natural y clara, especialmente en las frecuencias del habla.
Sistema de control del feedback	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Es común que los audífonos retroalimenten la señal acústica amplificada. Este sistema ayuda a que la información amplificada no se distorsione. ▪ Contribuye a mejorar la audibilidad de las frecuencias del habla en ambientes ruidosos.
Compresión	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Se recomienda aplicar una compresión enfocada en realzar las frecuencias medias y altas, donde se encuentran los sonidos del habla. ▪ Algunos tipos de compresión como la AGCi o la WDRC limitan los sonidos de entrada, y la AGCo que limita los sonidos de salida del audífono. ▪ Aplicar la compresión a los sonidos de entrada y a los de salida, es lo ideal en este tipo de usuarios, una opción que brindan los audífonos de mayor tecnología, independientemente de la marca.
Filtros Low-cut	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Se ha demostrado que, en los casos de neuropatía auditiva, los resultados de la adaptación mejoran con el uso de filtros de corte bajo (low-cut). ▪ La amplificación de las frecuencias bajas en la neuropatía auditiva puede enmascarar la información proveniente de las frecuencias altas, y afectar aún más la percepción del lenguaje.

Fuente: Elaboración propia con base en Taylor y Mueller (2011) y Prabhu y Barman (2016).

Las principales recomendaciones para la adaptación protésica en niños con neuropatía auditiva se muestran en el cuadro 28.

Cuadro 28. Recomendaciones para la adaptación protésica en niños con neuropatía auditiva

Recomendaciones en la adaptación protésica en niños con neuropatía auditiva
<ul style="list-style-type: none">▪ Realizar la adaptación con base en la evaluación de comportamiento, ya que, en estos casos, no es posible estimar los umbrales de detección mediante los umbrales electrofisiológicos.▪ Se recomienda realizar la adaptación tan pronto como se obtengan los umbrales tonales y las respuestas sean repetibles y confiables.▪ Utilizar audífonos pediátricos, diseñados para cumplir con las necesidades auditivas específicas de los niños y niñas, ya que requieren de mayor tecnología y características especiales.▪ En niños con retraso en el desarrollo, la evaluación de comportamiento puede ser difícil, por lo tanto, la programación se puede basar los umbrales obtenidos a través de la observación de comportamiento y/o potenciales corticales. Esto de forma provisional hasta que se registren respuestas de comportamiento confiables.▪ En casos de neuropatía auditiva transitoria y que recupere con el tiempo, se recomienda monitorear la función auditiva y los umbrales de comportamiento periódicamente, para ajustar y modificar la amplificación las veces que sea necesario.▪ Se recomienda el uso de sistemas FM, especialmente en actividades relacionadas con el aprendizaje del lenguaje. Se pueden utilizar de forma aislada o en combinación con los audífonos. Son de gran importancia para contribuir a la percepción del lenguaje en ambientes ruidosos.▪ Se utilizan moldes hechos a la medida, pero con una ventilación apropiada que minimice la sensación de oclusión y permita que la audición sea lo más clara posible.▪ Se recomienda realizar una amplificación enfocada en las frecuencias del habla y un menor énfasis a las frecuencias graves.

Fuente: Elaboración propia con base en Hayes y Siningher (2008).

En el cuadro 29 se muestra un resumen de los principales aspectos que deben ser tomados en cuenta para la selección y adaptación de audífonos en las personas con neuropatía auditiva, sin ahondar en aspectos técnicos más específicos que se manejan según cada marca y modelo de audífono.

Cuadro 29. Resumen de las recomendaciones para la adaptación de personas con neuropatía auditiva

Características	Población adulta	Población infantil
Tipo de audífono	<ul style="list-style-type: none"> ▪ RITE o retroauricular 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Audífono pediátrico retroauricular
Tipo de adaptación	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Bilateral 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Bilateral
Molde	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Domo de adaptación abierta o molde con máxima ventilación posible 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hecho a la medida con máxima ventilación posible
Canales y bandas	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El mayor número posible 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ El mayor número posible
Sistema de control de feedback	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Debe estar presente en el audífono 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Debe estar presente en el audífono
Compresión	<ul style="list-style-type: none"> ▪ AGCi, WDRC o AGCo 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ AGCo
Otros aspectos a tomar en cuenta	<ul style="list-style-type: none"> ▪ No amplificar frecuencias graves, amplificar solamente frecuencias medias y altas 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ No amplificar frecuencias graves, amplificar solamente frecuencias medias y altas

Fuente: Elaboración propia con base en Taylor y Mueller (2011).

3.2. Implante coclear en la neuropatía auditiva

En la presente guía, se abordará la rehabilitación audiológica por medio del implante coclear, desde una perspectiva audiológica, ya que como es bien sabido, el proceso de implantación coclear se maneja principalmente, por parte del personal de Otorrinolaringología.

Debe ser considerada como una opción cuando el uso de audífonos en combinación con la terapia de lenguaje, no brindan el resultado esperado. En el caso de los niños, se recomienda cuando no muestran progreso en el lenguaje, sin importar los resultados de los umbrales de comportamiento.

En niños, se recomienda optar por la implantación, después de los dos años de edad. Esto se debe a que se han reportado casos de recuperación en la función auditiva tras una neuropatía auditiva transitoria, hasta los dos años de edad (Hayes y Sininger, 2008). Por lo tanto, se debe considerar esta opción cuando los resultados de los PEATC y los umbrales de comportamiento son permanentes y no muestran cambios ni mejorías en sus resultados.

Los implantes cocleares pueden mejorar el procesamiento temporal, a través de la estimulación mediante descargas eléctricas sincrónicas en el nervio auditivo. Es necesario verificar el estado del nervio auditivo, a través de las pruebas de imagen.

3.2.1. Implantación coclear según el sitio de la lesión

Es importante considerar que el implante coclear no es funcional en todos los casos de neuropatía auditiva. Conocer el sitio de la lesión es la clave para comprender los posibles resultados de la implantación coclear y para brindar el asesoramiento preoperatorio. De ahí la importancia de realizar e interpretar la electrococleografía, ya que, al conocer el sitio de la lesión, es posible determinar de forma objetiva cuándo es conveniente optar por este tratamiento.

Con la finalidad de comprender la perspectiva fisiológica de la implantación coclear, Shearer y Hansen (2019) dividen el sistema auditivo en tres componentes: el sensorial, el sináptico y el neural (figura 10).

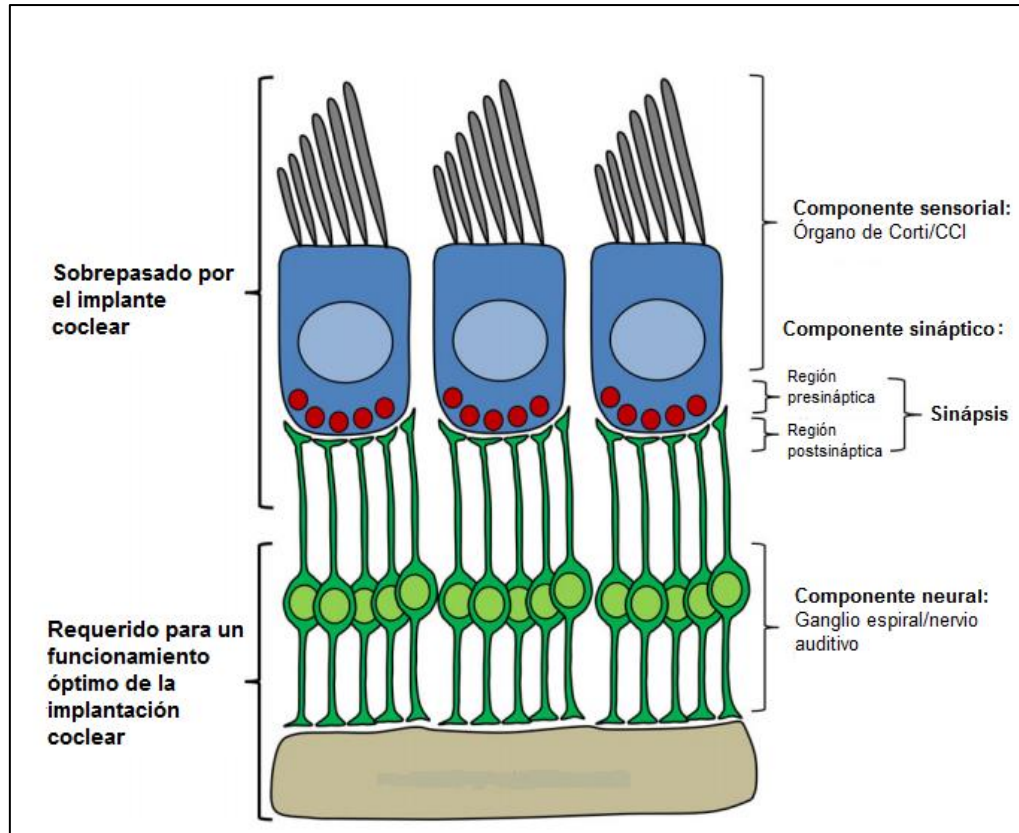


Figura 10. Componentes sobresalidos por el implante coclear y los requeridos para el funcionamiento óptimo. *Fuente:* Shearer y Hansen (2019, p.431).

- Cuando la lesión se localiza en el componente sensorial o el componente sináptico (neuropatía presináptica/postsináptica distal), el implante coclear reemplaza la función de las estructuras afectadas y, por lo tanto, cursa con buenos resultados.
- Cuando la lesión se sitúa en el componente neural (neuropatía postsináptica proximal), las estructuras requeridas para un funcionamiento óptimo del implante coclear son las que presentan la alteración, por lo tanto, los resultados de la implantación en estos casos son dudosos.

En el Servicio de ORL del Hospital México, existen diversos requisitos para determinar si los pacientes son candidatos a implante coclear. Entre ellos, uno de los más importantes es que la hipoacusia sea neurosensorial de severa a profunda y bilateral (Valverde, 2015). Sin embargo, en los casos de personas con neuropatía auditiva, es necesario hacer excepciones a esta regla, ya que, por la naturaleza de la patología, pocas veces cursan con estos grados de hipoacusia. Pero es posible que el sitio de la lesión, los malos resultados con prótesis auditivas y por los limitados avances en el lenguaje oral, los conviertan en buenos candidatos, a pesar de no presentar una hipoacusia severa o profunda.

El manejo de expectativas es muy importante, debido a que el proceso de adaptación al implante coclear en una persona con neuropatía auditiva, no es el mismo que para alguien que posee una pérdida auditiva de origen coclear. Generalmente en estos casos el proceso es más complejo y requiere de mayor tiempo y de diversas herramientas, por lo que deben quedar muy claros cuáles serían los beneficios que obtendrá, pero también cuáles serán las posibles limitaciones.

3.3. Estrategias de habilitación y rehabilitación del lenguaje-terapia de lenguaje

La Terapia de Lenguaje es de suma importancia para las personas que utilizan cualquier tipo de dispositivo auditivo, con la finalidad de obtener los mejores resultados de la habilitación o rehabilitación auditiva y de potenciar las habilidades de comunicación y/o el desarrollo del lenguaje oral. En el caso de las personas con neuropatía auditiva, la terapia de lenguaje se vuelve aún más importante, ya que, al presentar una gran dificultad para la comprensión del lenguaje oral, requieren de apoyos visuales para lograr procesar y comprender mejor las señales auditivas que perciben.

En la presente guía se abordará este tema desde un enfoque audiológico, buscando proponer alternativas al personal de Audiología y Otorrinolaringología, con respecto a las recomendaciones brindadas por estudios internacionales, sobre las técnicas que son funcionales en estas personas, independientemente del tipo de dispositivo que posean, sean audífonos o implantes cocleares.

Para la rehabilitación del lenguaje tanto en niños como en adultos con neuropatía auditiva, se recomiendan diferentes técnicas utilizadas por profesionales en Terapia de Lenguaje. El tratamiento más favorable para estos casos, siempre va a ser uno con enfoque multidisciplinario

Las metodologías que se enfocan únicamente en potenciar las habilidades auditivas u orales y minimizar la dependencia de la información visual (terapia auditivo verbal), no son recomendadas en estos casos. Se recomiendan las estrategias que incorporen el apoyo visual como apoyo cuando la entrada auditiva es insuficiente. Algunas de estas estrategias son: los sistemas auditivos apoyados en la lectura labial, gestos naturales, cued speech o palabra complementada, comunicación total y lengua de señas. La información visual y/o la representación del lenguaje contribuyen a mejorar la comprensión del mensaje.

En el cuadro 30 se resumen las principales estrategias utilizadas por los profesionales en Terapia de Lenguaje a las personas con neuropatía auditiva.

Cuadro 30. Estrategias utilizadas para la habilitación y rehabilitación del lenguaje por medio de la Terapia de lenguaje

Estrategia	Descripción
Lectura labial	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Se debe tomar en cuenta el apoyo visual implementado por las personas con neuropatía auditiva, fomentando la lectura labial para complementar la señal auditiva percibida.
Cued speech o palabra complementada	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Es un método que complementa la lectura labial con posiciones de las manos para diferenciar entre fonemas en los que la posición de los labios es muy similar. ▪ Es un sistema fonético en el que se representa lo que se oye y se habla.
Señas naturales	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Por naturaleza, las personas con neuropatía auditiva podrían desarrollar un sistema de señas naturales como complemento a su lenguaje oral, es recomendable reforzar este sistema, en conjunto con otras alternativas comunicativas.
Lengua de señas	<ul style="list-style-type: none"> ▪ En el caso de la población infantil, una alternativa que ayudaría a fortalecer los resultados del desarrollo de un sistema de comunicación oral, es la lengua de señas. Esta alternativa podría ser muy útil como complemento de la rehabilitación auditiva.
Comunicación total	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La comunicación total consiste en implementar métodos de comunicación oral y visual. Es una excelente alternativa para las personas con neuropatía auditiva, porque busca complementar el déficit en la comprensión del lenguaje, con otros mecanismos visuales como lectura labial o lengua de señas.

Fuente: Elaboración propia con base en las guías de atención consultadas, 2020.

Un aspecto fundamental en la rehabilitación del lenguaje en personas con neuropatía auditiva, es reconocer la importancia del desarrollo de un código comunicativo desde el momento en que son diagnosticadas. Además, el proceso de toma de decisiones depende de los pacientes o en el caso de los niños, sus padres. Por lo tanto, es necesario brindar toda la información sobre las posibilidades de una forma clara e imparcial que oriente a una decisión consiente.

SECCIÓN 4. RECOMENDACIONES PARA EL SEGUIMIENTO DE LOS PACIENTES CON NEUROPATÍA AUDITIVA

El proceso de rehabilitación auditiva no culmina con la colocación de un dispositivo auditivo para amplificar la señal acústica o con la implantación coclear. El seguimiento que se brinde a las personas tiene una gran parte en el éxito que se obtenga en este proceso.

Cuadro 31. Recomendaciones para el seguimiento de los pacientes con neuropatía auditiva

Recomendaciones generales

- Realizar una entrevista orientada a conocer cómo ha sido la experiencia con el uso del audífono, del implante coclear, con los sistemas FM o con las diversas estrategias de terapia de lenguaje.
- Documentar las observaciones del paciente o de sus familiares y que se abarque las dudas que se hayan generado en el proceso.
- A pesar de que a nivel institucional no se realizan ajustes a los dispositivos auditivos, se recomienda realizar la audiometría de campo sonoro para verificar el rendimiento de las prótesis auditivas y los implantes cocleares, y así documentar el grado de beneficio que está aportando la adaptación protésica a la pérdida auditiva existente.
- Es importante verificar que los audífonos o el implante coclear estén funcionando correctamente y si los dispositivos poseen alguna avería, se recomienda a los pacientes que asistan a la clínica proveedora para realizar las revisiones necesarias.
- Realizar la audiometría clínica completa (tonal y vocal), para verificar si ha empeorado la discriminación del lenguaje.
- La comunicación y el trabajo en equipo con profesiones de otras áreas como Terapia de lenguaje, Neurología, Psicología, Educación Especial, Oftalmología, Pediatría, Neurodesarrollo y Terapia de lenguaje es fundamental para lograr una atención integral de la persona con neuropatía auditiva.

Recomendaciones en la adaptación

- Cuando la adaptación se realiza mediante audífonos, se recomienda realizar pruebas audiológicas de seguimiento, al menos cada seis meses, para monitorear la pérdida auditiva de la persona, especialmente en el caso de la población infantil.
- Se recomienda el monitoreo con pruebas de reconocimiento de lenguaje en silencio y en ruido en cuanto sea posible, con la finalidad de mejorar la discriminación, por medio de ajustes para mejorar la relación señal ruido.
- Durante el seguimiento se monitorean los progresos obtenidos y se determina si es necesario realizar ajustes en los dispositivos, para maximizar sus beneficios.
- Se deben tomar en cuenta los informes enviados por otros profesionales involucrados en el proceso, ya que esta información es indispensable para determinar si es necesario realizar cambios en la configuración de los dispositivos, para mejorar la comprensión y producción del lenguaje oral.

Recomendaciones en niños

- Todos los niños detectados con esta patología, deben ser evaluados periódicamente para detectar posibles cambios en la función auditiva y la respuesta de comportamiento ante el sonido.
- Los niños que tuvieron una neuropatía auditiva transitoria, deben ser monitoreados en sus habilidades auditivas, de lenguaje, las observaciones de los padres y estado de oído medio, ya que los efectos residuales son desconocidos.
- Se recomienda que cuando los niños tengan antecedentes familiares de neuropatías auditivas sensorimotoras sean referidos a una evaluación audiológica de los 24 a los 30 meses de edad, ya que existe la posibilidad de una neuropatía auditiva de aparición tardía.

Fuente: Elaboración propia con base en Hayes y Sininger (2008).

Como apoyo al proceso de seguimiento en el caso de la población infantil, en diferentes investigaciones consultadas (Hayes y Sininger, 2008; Gardner-Berry et al., 2017; Gökdoğan et al., 2016), se propone la utilización de cuestionarios como el IT-MAIS, MUSS, Littleears y PEACH, para poder recaudar mayor información sobre el avance que se está teniendo con el uso de las prótesis auditivas. En el cuadro 32 se resume una propuesta de cuestionario, basada en los mencionados anteriormente, y que va dirigida a la población infantil diagnosticada con neuropatía auditiva.

Al finalizar con las preguntas, se deben sumar los puntos obtenidos, el puntaje máximo son 34 puntos, un resultado próximo a ese número indicaría que la adaptación realizada al niño/niña está siendo exitosa; de lo contrario, puede servir de guía para las modificaciones que se deban realizar. Es importante tomar en cuenta, que el profesional no debe quedarse solo con la respuesta puntual de cada pregunta, esta es una guía para que se realice una entrevista con mayor profundidad, solicitando ejemplos y descripciones de las conductas del niño/niña, las cuales deben ser registradas, esto con el fin de dar un seguimiento a los avances que se vayan obteniendo en cada cita.

Cuadro 32. Propuesta de cuestionario para dar seguimiento al uso de prótesis auditivas en la población infantil diagnosticada con neuropatía auditiva

Nombre:	Fecha:				
Preguntas: <i>Las siguientes interrogantes son realizadas a los padres del niño/niña, por parte del profesional a cargo.</i>	Nunca 0	Rara vez 1	A veces 2	Con frecuencia 3	Siempre 4
1. Cuando se enciende el dispositivo ¿El/la niño/a emite sonidos o vocalizaciones?					
2. ¿Con qué frecuencia el niño/a se queja de que los sonidos son muy fuertes?					
3. ¿Existe producción de sílabas o aproximaciones de palabras para referirse a objetos?					
4. ¿El niño/a responde a su nombre de forma espontánea y en ambiente silencioso?					
5. ¿El niño/a responde a su nombre de forma espontánea y en ambiente ruidoso?					
6. ¿Sigue instrucciones cuando se le da una orden o responde a sonidos ambientales?					
7. ¿Muestra interés o curiosidad al escuchar nuevos sonidos en el ambiente?					
8. ¿Logra el niño/a diferenciar las voces de sus familiares sin verlos?					
9. ¿Logra diferenciar los sonidos del habla de los sonidos ambientales o de objetos como juguetes?					
10. Con solo escuchar ¿Puede el niño/a identificar la emoción que se transmite con el tono de voz?					
Total de puntos obtenidos					

Fuente: Elaboración propia con base en Zimmerman-Phillips, Osberger y McConkey (2004).

SECCIÓN 5. RECOMENDACIONES PARA EL ACOMPAÑAMIENTO Y ORIENTACIÓN DE LAS PERSONAS PORTADORAS DE LA PATOLOGÍA Y SUS FAMILIARES

Uno de los aspectos que puede hacer la diferencia en el manejo de la neuropatía auditiva, es el debido acompañamiento por parte de los profesionales, con la persona diagnosticada y/o su familia. Esto podría hacer que el proceso de diagnóstico y tratamiento se torne más llevadero, e incluso, que se presenten resultados más exitosos. Este proceso es diferente en el caso de la población infantil y la población adulta, por lo que a continuación se mencionarán algunas recomendaciones específicas para cada población.

5.1. Recomendaciones para la población infantil

- En este caso, las recomendaciones van orientadas, principalmente, para la familia de la persona diagnosticada:
- Es importante no emitir un diagnóstico médico hasta que se haya realizado todo el proceso descrito en la presente guía, descartando la presencia de otras alteraciones como la falta de maduración de la vía auditiva.
- Una vez confirmado el diagnóstico, se le debe explicar a la familia qué es la neuropatía auditiva y cuáles son los pasos a seguir. Siendo muy realistas con los resultados que se podrían obtener, pero siempre alentándolos a continuar con el proceso.
- Referir a Terapia de Lenguaje en el momento que se haga el diagnóstico, aunque no se haya definido un tratamiento, debido a que es muy importante iniciar con el desarrollo de un código comunicativo lo antes posible.
- Dar seguimiento a los resultados que se vayan obteniendo con cada tratamiento, acompañando siempre a la familia, y aclarando las dudas que se puedan ir generando.

- Monitorear el lenguaje del niño o niña, buscando proponer cambios en las estrategias utilizadas si el desarrollo del lenguaje no es el adecuado para su condición.

5.2. Recomendaciones para la población adulta

- Explicar a la persona portadora de la neuropatía auditiva, de forma sencilla, en qué consiste su patología y cómo se va a proceder.
- Iniciar siempre el tratamiento con audífonos bilaterales, siguiendo las recomendaciones de adaptación propuestas en la presente guía.
- Referir a una persona profesional en Terapia de Lenguaje, buscando apoyar la rehabilitación auditiva y el desarrollo de otras estrategias comunicativas de apoyo visual.
- Dar seguimiento a los resultados que se vayan obteniendo con cada tratamiento, buscando mejorar las alternativas, en conjunto con los demás profesionales responsables.
- Remarcar la importancia de que siempre informe sobre su condición, en el lugar donde labora, para evitar accidentes laborales, y favorecer su desempeño en el trabajo.
- Brindar acompañamiento a la persona portadora de la patología y su familia, evacuando todas las dudas que se puedan ir presentando, y alentándolos a continuar con el proceso de rehabilitación.

Referencias bibliográficas

- Arce, F. (2016). Neuropatías auditivas. *Escuela Universitaria Gimbernat Cantabria*, 1-15. Recuperado de <http://eugdspace.eug.es/xmlui/handle/123456789/206>
- British Society of Audiology. (2019a). *Recommended Procedure Assessment and Management of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD) in Young Infants*. Recuperado de https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2019/01/FINAL-JAN2019_Recommended-Procedure-Assessment-and-Management-of-ANSD-in-Young-Infants-GL22-01-19.pdf
- British Society of Audiology. (2019b). *Recommended Procedure Auditory Brainstem Response (ABR)*. Recuperado de: <http://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2019/03/Recommended-Procedure-for-ABR-Testing-in-Babies-FINAL-Feb-2019.pdf>
- British Society of Audiology. (2019c). *Recommended Procedure Cochlear Microphonic Testing*. Recuperado de: <https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2019/01/FINAL-JAN2019-Recommended-Procedure-for-Cochlear-Microphonic-Testing-GL21-01-19.pdf>
- Cañete, O. (2009). Neuropatía Auditiva, diagnóstico y manejo audiológico. *Revista de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello*, 69, 271-280. doi: 10.4067/S0718-48162009000300011
- Declau, F., Van-den-Ende, J., Boudewyns, A. y Van-de-Heyning, P. (2013). Auditory Neuropathy: a challenge for diagnosis and treatment. *B-ENT*, 65-79. Recuperado de <https://www.researchgate.net/publication/259564876>
- Dias, M., Guimarães, M., Lopes, A., Coelho, M. y de Alencar, E. (2012). O espectro da neuropatia auditiva pode contribuir para acidente de trabalho? O relato de uma investigação clínica. *Revista Brasileira de Saúde Ocupacional*, 181-188. doi: 10.1590/S0303-76572012000100021
- Feirn, R., Sutton, G., Parker, G., Sirimanna, T. y Lightfoot, S. (2013). Guidelines for the Assessment and Management of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in Young Infants. *Newborn Hearing Screening Programmes Clinical Group*, 1-25. Recuperado de <https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2013/04/ANSD-Guidelines-for-Assessment-and-Management-in-Young-Infants-GL22-01-13.pdf>

content/uploads/2019/01/FINAL-JAN2019_Recommended-Procedure-Assessment-and-Management-of-ANSD-in-Young-Infants-GL22-01-19.pdf.

Fernández, L., Suárez, R. y Batista, M. (2012). Neuropatías auditivas. *Correo Científico Médico*, 16(1). Recuperado de <https://www.medigraphic.com/pdfs/correo/ccm-2012/ccm1211.pdf>

Fuente, A., Hormazábal, X., López, A. y Bowen, M. (2011). Efecto de Supresión Eferente de las Emisiones Otoacústicas Transientes y Discriminación de Habla en Ruido. *Revista Chilena de Fonoaudiología*, 10, 7-17.

Gardner-Berry, K., Hou, S. y Ching, T. (2017). Managing infants and children with auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD). En J. Flexer, *Pediatric Audiology: Diagnosis, technology and management* (págs. 356-364). Australia: Thieme Publishers. Recuperado de [https://dspace.nal.gov.au/xmlui/bitstream/handle/123456789/668/Chapter_32_ANSD.pdf? Sequence = 1 & isAllowed = y](https://dspace.nal.gov.au/xmlui/bitstream/handle/123456789/668/Chapter_32_ANSD.pdf?Sequence=1&isAllowed=y)

Georga, C. y Lightfoot, G. (2019). *Recommended Procedure Assessment and Management of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD) in Young Infants*. Recuperado de British Society of Audiology: https://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2019/01/FINAL-JAN2019_Recommended-Procedure-Assessment-and-Management-of-ANSD-in-Young-Infants-GL22-01-19.pdf

Gökdoğan, C., Altınyay, S., Gündüz, B., Kemalolu, Y., Bayazit, Y. y Uygur, K. (2016). Management of children with auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD). *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 493-499. doi:10.1016/j.bjorl.2015.08.022

Gras, R. y Cámara, L. (2012). Personas mayores y audición. *AELFA*, 21-26. Recuperado de <https://www.elsevier.es/es-revista-boletin-aelfa-311-pdf-X1137817412647648>

Gutierrez, D. y Arenas, M. (2012). *Genética y Audiología*. México: Trillas S.A.

Hall, J. y Swanepoel, D. (2010). *Objective Assessment of Hearing*. San Diego: Plural Publishing.

- Hayes, D. y Sininger, Y. (2008). *Guidelines for Identification and Management of Infants and Young Children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder-The Children's Hospital, Colorado*. Recuperado de <https://www.childrenscolorado.org/globalassets/departments/ear-nose-throat/ansd-monograph.pdf>
- Hood, L. (2015). Auditory Neuropathy/Dys-Synchrony Disorder: Diagnosis and Management. *Otolaryngologic Clinics*, 1027–1040. doi: 10.1016/j.otc.2015.06.006
- Huarte, A. y Girón, L. (2014). Audiometría verbal. En M. Manrique y J. Marco, *Audiología* (pp. 97-106). CYAN.
- Interacoustics (producción). (2016). *ECochG Overview* [video]. Recuperado de <https://www.interacoustics.com/academy/tutorials>
- Interacoustics (2016). *Quick Speech in Noise (QuickSIN)*. Recuperado de <https://www.interacoustics.com/guides/test/audiometry-tests/quick-speech-in-noise-quicksin>
- Leyton, J. (2006). *Manual de autoinstrucción para estudiantes del área de audiología: Evaluación audiológica subjetiva básica*. Santiago.
- Lirola-Delgado, A. (2014). Neuropatías auditivas. *Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica Castilla y León, Cantabria y La Rioja*, 5(25), 207–211. Recuperado de https://gredos.usal.es/bitstream/handle/10366/124557/revistaorl201425_neuropatiaauditiva.pdf?sequence=1
- Manchaiah, V., Zhao, F., Danesh, A. y Duprey, R. (2010). The genetic basis of auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD). *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 75(2), 151-158. doi:10.1016/j.ijporl.2010.11.023
- Marrero, V. y Cárdenas, M. (2013). Audiometría verbal. En E. Salesa, E. Perelló y A. Bonavida, *Tratado de audiología* (págs. 103-125). Barcelona: Elsevier.

- McCreery, R. (2012). Guidelines for Diagnosing Auditory Neuropathy Spectrum Disorder-Building Blocks. *The Hearing Journal*, 65(12), 11-12. doi: 10.1097/01.HJ.0000423569.01092.96
- Neault, M. (2013). Managing infants and children with auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD). En J. Madell y C. Flexer, *Pediatric Audiology: Diagnosis, Technology, and Management*. (pp. 356-364). Boston: Thieme.
- Northern, J. y Downs, M. (2014). *Hearing in Children* (6th ed.). San Diego: Plural Publishing.
- Orasmas, C. (s.f). *Esbozo preliminar de una guía de atención para el diagnóstico y manejo de la neuropatía auditiva*. Recuperado de encolombia: <https://encolombia.com/medicina/revistas-medicas/aoccc/vsuple-302/otorrino30202supl-esbozo/>
- Padish, G. (2015). Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. En *National Center for Hearing Assessment and Management* (pp. 81-88). Recuperado de http://infanthearing.org/ehdi-ebook/2015_ebook/8-Chapter8AuditoryNeuropathy2015.pdf
- Pham, N. (2017). The management of pediatric hearing loss caused by auditory neuropathy spectrum disorder. *Current Opinion on Otolaryngology and Head and Neck Surgery*, 396-399. doi:10.1097/MOO.0000000000000390
- Portmann, M. y Portmann, C. (1979). *Audiometría clínica con atlas de gráficas audiométricas*. Barcelona: Masson.
- Prabhu, P. y Barman, A. (2017). Effectiveness of Low Cut Modified Amplification using Receiver in the Canal Hearing Aid in Individuals with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder. *International Archives of Otorhinolaryngology*, 243–249. doi: 10.1055/s-0036-1593471
- Rance, G. y Starr, A. (2015). Pathophysiological mechanisms and functional hearing consequences of auditory neuropathy . *Brain*, 138(11), 3141–3158. doi:<https://doi.org/10.1093/brain/awv270>

- Rance, G., Ryan, M., Bayliss, K., Gill, K., O'Sullivan, C. y Whitechurch, M. (2012). Auditory function in children with Charcot-Marie-Tooth disease. *Brain*, 135(5), 1412–1422. doi: 10.1093/brain/aws085
- Ribeiro, A. (2006). *A electrocoocleografia na neuroptia/dessincronia auditiva*. São Paulo: Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. doi:10.1590/S0034-72992008000100021
- Rodríguez, F., Cañizares, N. y Pérez, R. (2007). Prevalencia de la neuropatía auditiva: Estudio prospectivo en un hospital de tercer nivel. *Acta Otorrinolaringologica Española*, 56(6), 239–245. doi: 10.1016/S0001-6519(07)74920-8
- Sadun, A. (2020). *Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos*. Recuperado de: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=ES&data_id=167&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=LHON&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Enfermedad\(es\)/grupo%20de%20enfermedades=Neuropat-a--ptica-hereditaria-de-Leber&title=Neuropat%EDa%2](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=ES&data_id=167&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=LHON&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Enfermedad(es)/grupo%20de%20enfermedades=Neuropat-a--ptica-hereditaria-de-Leber&title=Neuropat%EDa%2)
- Santarelli, R. y Arslan, E. (2015). Electrocochleography. En Katz, J., Chasin, M., English, K., Hood, L. y Tillery, K. *Handbook of clinical audiology* (pp. 207-230). Philadelphia: Wolters Kluwer Health.
- Shearer, A. y Hansen, M. (2019). Auditory Synaptopathy, Auditory Neuropathy, and Cochlear Implantation. *Laryngoscope Investigative Otolaryngology*, 429-440. doi: 10.1002/lio2.288
- Starr, A., Zeng, F., Michalewski, H. y Moser, T. (2010). Perspectives on Auditory Neuropathy: Disorders of Inner Hair Cell, Auditory Nerve, and Their Synapse. *The Senses: A Comprehensive Reference*, 3, 397–412. doi: 10.1016/B978-012370880
- Tapia, M. y Lirola, A. (2013). Neuropatías auditivas: de la identificación a la intervención. En E. Salesa, E. Perelló y A. Bonavida, *Tratado de Audiología* (pp. 247-270). Barcelona: Elsevier Masson.

- Taylor, B. y Mueller, G. (2011). *Fitting and dispensing Hearing Aids*. San Diego: Plural Publishing.
- Valverde, M. (2020). *Manual de protocolo para la colocación de un Implante Coclear (Tesis de Posgrado)*. Universidad de Costa Rica, San José.
- Weizmann Institute of Science. (2020). *GeneCards*. Recuperado de <https://www.genecards.org/>
- Yawn, R. J., Nassiri, A. M. y Rivas, A. (2019). Auditory neuropathy. Bridging the gap between hearing aids and cochlear implants. *Otolaryngologic Clinics of North America*, 349-355. doi: 10.1016/J.OTC.2018.11.016
- Yuvaraj , P. y Jayaram, M. (2016). Audiological Profile of Adult Persons with Auditory Neuropathy Spectrum Disorders. *Journal of audiology and otology*, 20(3). doi: 10.7874/jao.2016.20.3.158
- Zeng, F., Oba, S., Garde, S., Sininger, Y. y Starr, A. (1999). Auditory and Vestibular Systems NeuroReport Temporal and speech processing deficits in auditory neuropathy. *NeuroReport*, 10(16), 3429–3435. Obtenido de <https://escholarship.org/uc/i>
- Zimmerman-Phillips, S., Osberger, M. y McConkey, A. (2004). Effect of Age at Cochlear Implantation on Auditory Skill Development in Infants and Toddlers. *Archives of Otolaryngology - Head and Neck Surgery*, 130(5), 570-574. doi:10.1001/archotol.130.5.570