

INTRODUCCIÓN Y PERSPECTIVA GENERAL DE LA HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL

INTRODUCTION AND GENERAL PERSPECTIVE OF SENSORINEURAL HEARING LOSS

DR. MARCOS GOYCOOLEA PhD (1)

1) Departamento Otorrinolaringología, Clínica Las Condes. Santiago, Chile.

Email: mgoycoolea@clc.cl

RESUMEN

Es un honor para mí el participar como editor invitado de esta edición de la Revista Médica de Clínica Las Condes dedicada a Otolología. He elegido escribir esta introducción en una forma general que describa los diversos temas que son tratados en detalle en los trabajos científicos presentados a continuación. Dada la orientación de esta revista -la revista científica de mayor circulación en Chile- los temas están realizados en una forma que puedan ser de interés tanto para médicos generales como especialistas.

Palabras clave: Hipoacusia neurosensorial, fisiología auditiva, detección, tratamiento y rehabilitación de la hipoacusia neurosensorial.

SUMMARY

It is an honor for me to participate as guest editor of this edition of Revista Médica de Clínica Las Condes dedicated to Othology. I have chosen to write this introduction in a general form that is descriptive of the different subjects that are described in the scientific papers that follow. Due to the orientation of this journal -the scientific journal of higher circulation in Chile- the different subjects are described in such a way that they can be of interest to general practitioners and specialists alike.

Key words: Sensorineural hearing loss, auditory physiology, screening, treatment and rehabilitation of sensorineural hearing loss.

INTRODUCCIÓN

El aire vibrante sacudió la membrana timpánica de Lord Edward. Los interconectados martillo, yunque y estribo fueron puestos en movimiento de modo de agitar la membrana de la ventana oval y causar una tormenta infinitesimal en los líquidos del laberinto. Las terminaciones ciliadas del nervio auditivo danzaron como algas en un mar bravo; un vasto número de oscuros milagros ocurrieron en el cerebro y Lord Edward susurró extático, "¡Bach!" (Aldous Huxley, 1928) (1).

I. FISIOLOGÍA DE LA AUDICIÓN

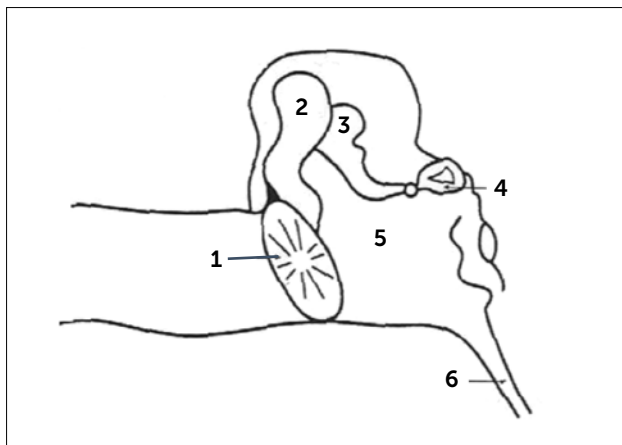
Cuando un objeto produce un sonido, éste causa cambios en el aire que lo rodea que se alejan de esta fuente de origen. El oído es el órgano encargado de captar y transmitir estas ondas sonoras al cerebro para que sean interpretadas como sonido.

Para que esto suceda, las ondas tienen que pasar a través de diferentes áreas del oído (oído externo, medio, e interno), cada una de las cuales tiene una función definida y específica.

El oído externo incluye la oreja y el conducto auditivo externo. La oreja permite captar ondas y enviarlas a través de un “embudo” al conducto auditivo externo, al final del cual está la membrana timpánica (**tímpano**).

El tímpano que está conectado con tres huesecillos, **martillo, yunque y estribo (cadena osicular)** que transmiten estas vibraciones al oído interno. El estribo está en contacto con los líquidos del **oído interno** como un pistón rodeado por un émbolo llamado ventana oval. En el oído medio también está la **trompa de Eustaquio**, que lo comunica con la parte de atrás de la faringe. La trompa se abre cuando tragamos, y permite así que la presión del oído medio (que está lleno de aire) sea igual a la presión del medio ambiente. Es la trompa la que abrimos cuando subimos una cuesta o estamos en un avión para poder así equilibrar las presiones (Figura 1).

FIGURA 1. ESQUEMA DEL OÍDO

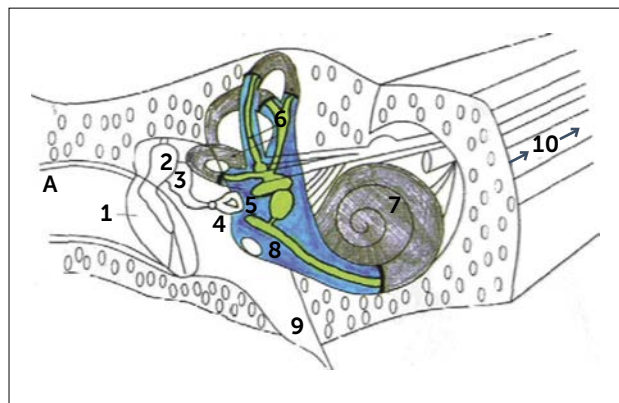


1. Tímpano. 2. Martillo. 3. Yunque. 4. Estribo. 5. Oído Medio. 6. Trompa de Eustaquio.

El oído interno contiene receptores para dos sistemas sensoriales: el sistema auditivo (audición) y el vestibular (orientación espacial y equilibrio). El oído interno contiene los llamados laberintos óseo y membranoso. El laberinto óseo (hueso con una cavidad dentro de él) está lleno de un líquido llamado perilinfa y contiene tres cavidades principales: el vestíbulo (que alberga al sáculo y al utrículo), la cóclea y los canales semicirculares. Estas cavidades están formadas por una serie de ductos membranosos comunicados entre sí, inmersos en la perilinfa, y que a su vez contienen un líquido llamado endolinfa (Figuras 2 y 3). Los canales semicirculares (responden a aceleración rotatoria), el sáculo y el utrículo (responden a aceleración lineal) forman el laberinto membranoso del sistema vestibular.

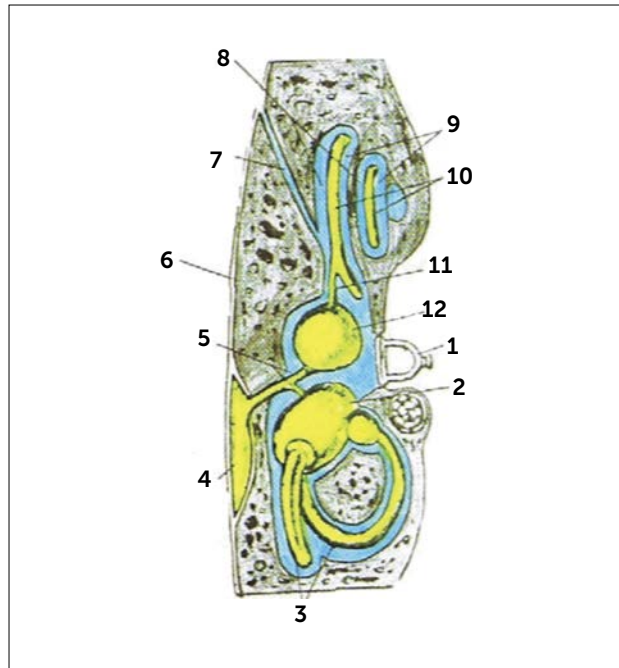
El laberinto membranoso del sistema auditivo lo constituye el ducto coclear, que contiene las células ciliadas del **órgano de Corti** (2).

FIGURA 2. DIAGRAMA DEL LABERINTO MEMBRANOSO



A. Conducto auditivo externo. 1. Tímpano. 2. Martillo. 3. Yunque. 4. Estribo. 5. Vestíbulo del oído interno lleno de líquido. Esta es la apertura (ventana oval) que recibe las vibraciones transmitidas por el estribo. 6. Canales semicirculares (equilibrio). 7. Cóclea (caracol). 8. Membrana de ventana redonda (como los líquidos del oído interno están rodeados por hueso, se requiere una membrana que se desplace cuando el estribo presione los líquidos como un émbolo). 9. Trompa de Eustaquio. 10. Nervio auditivo. Laberinto membranoso en color amarillo. Laberinto óseo en color plomo. Perilinfa en color azul.

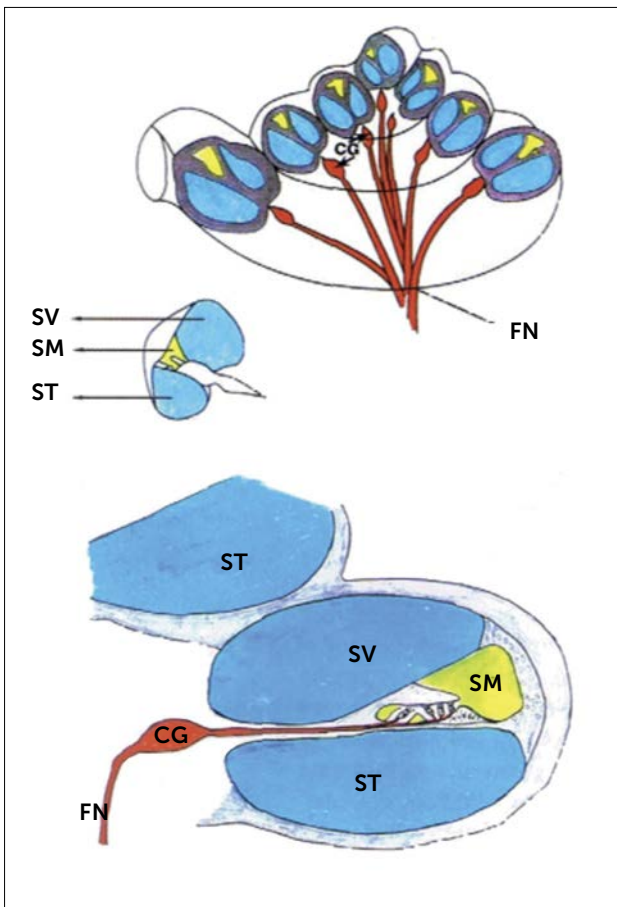
FIGURA 3. DIAGRAMA DEL LABERINTO MEMBRANOSO



Laberinto membranoso (contiene endolinfa) en amarillo. Perilinfa en azul. 1. Estribo (en la ventana redonda). 2. Utrículo. 3. Canales semicirculares. 4. Saco endolímfático. 5. Ducto utriculosacular. 6. Duramadre. 7. Acueducto teclear. 8. Escala timpánica (*Scala tympani*). 9. Escala vestibular (*Scala vestibuli*). 10. Ducto coclear. 11. *Ductus reuniens*. 12. Sáculo.

El laberinto óseo de la cóclea entonces está lleno de perilinfa. Al medio de su lumen y bañado en perilinfa está el ducto coclear (escala media) bañado en endolinfa y que contiene el órgano de Corti que está alojado y descansa sobre una membrana llamada membrana basilar (Figuras 4 y 5). Es en el órgano de Corti donde las ondas sonoras que llegan a la endolinfa y al vibrar la membrana basilar, son transformadas por sus células ciliadas en impulsos eléctricos. El órgano de Corti contiene dos tipos de células ciliadas: una hilera de células ciliadas internas, y tres hileras de células ciliadas externas (Figuras 6 y 7). Las ciliadas internas son solo receptoras, se depolarizan mecánicamente (pasivamente) con las vibraciones de la membrana basilar y transmiten señales a las células ganglionares (que originan las fibras del nervio auditivo). Las células ciliadas externas son motoras además de sensoriales, y contribuyen a la sensibilidad y selectividad auditiva (se elongan y contraen con los estímulos auditivos pues tienen una proteína que lo permite llamada prestina).

FIGURA 4. CORTE SAGITAL DE LA CÓCLEA



Dibujo de un corte de la cóclea. Azul= Perilinfa (ST: *Scala tympani*; SV: *Scala Vestibuli*). Amarillo= Ducto coclear; también llamada Escala media (SM) con endolinfa. Rojo= células ganglionares (CG) y fibras nerviosas (FN) del nervio auditivo.

FIGURA 5. SECCIÓN DE HUESO TEMPORAL HUMANO A NIVEL DE LA CÓCLEA

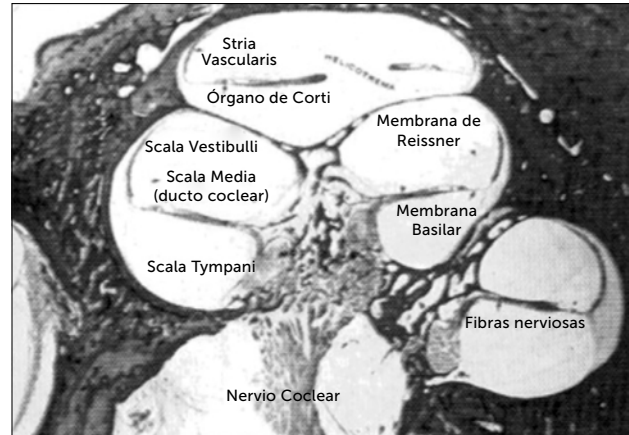
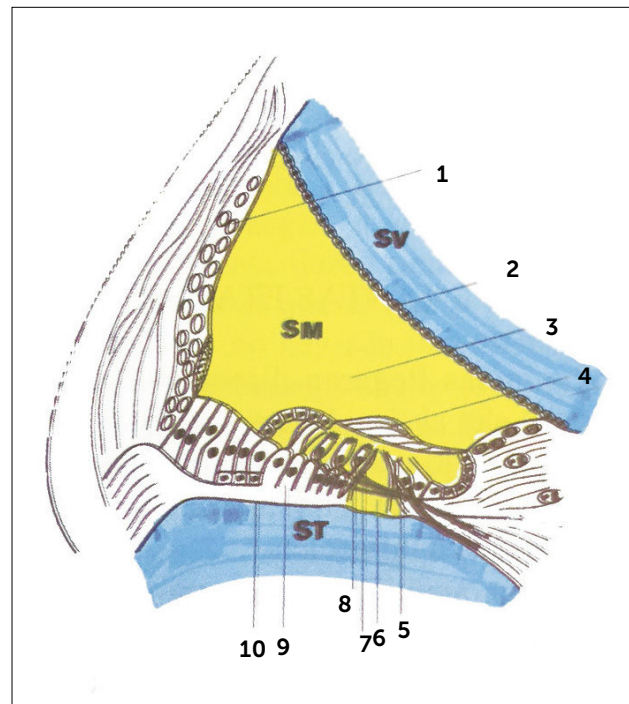


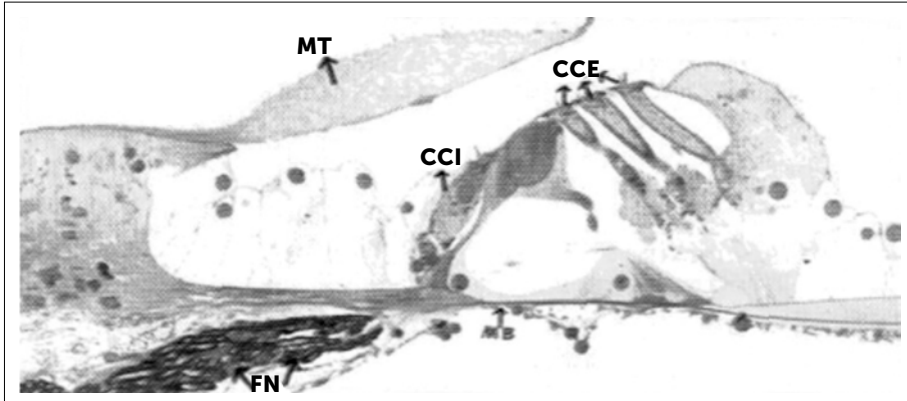
FIGURA 6. DIBUJO (CORTE RADIAL) DEL ÓRGANO DE CORTI



Endolinfa en amarillo. Perilinfa en azul. SM= *Scala Media*. ST= *Scala Tympani*. SV= *Scala Vestibuli*.

1. *Stria vascularis*. 2. *Membrana de Reissner* (membrana vestibular). 3. *Escala media*. 4. *Membrana tectoria*. 5. *Célula ciliada interna*. 6. *Túnel de Corti*. 7. *Pilar del túnel de Corti*. 8. *Célula Ciliada externa*. 9. *Falange*. 10. *Membrana basilar*.

Las células cocleares no solo transforman el sonido en impulsos eléctricos, sino que lo hacen preservando las frecuencias. Lo hacen por tener una organización llamada tonotópica a través del ducto coclear. Las células ciliadas en la base de la cóclea son estimuladas por frecuencias agudas, mientras las apicales lo son por las graves. Esta

FIGURA 7. SECCIÓN DEL HUESO TEMPORAL HUMANO A NIVEL DEL ÓRGANO DE CORTI

MT: Membrana tectoria. CCE: Células ciliadas externas. CCI: Célula ciliada interna. FN: Fibras nerviosas. MB: Membrana basilar.

distribución es similar a las teclas de un piano, excepto que en vez de tener menos de 100 claves, tiene más de 3400, que es el número de células ciliadas internas. A cada célula ciliada interna llegan aproximadamente 20 fibras nerviosas, lo que constituye el 90-95% de las fibras del nervio coclear (nervio auditivo). Sin embargo, esta organización no explica tampoco el alto grado de resolución de la información de frecuencias. Para ello está el rol de las células ciliadas externas que son aproximadamente 13400. Cada fibra nerviosa inerva 10 células ciliadas externas. Es así como las internas parecen percibir las principales diferenciaciones acústicas mientras las externas modulan y perciben tonos en forma fina.

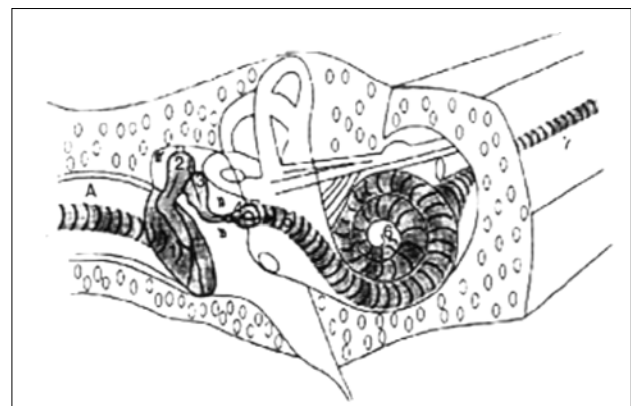
Las terminaciones nerviosas que las células ciliadas estimulan son las (dendritas) de las células ganglionares que están alojadas en el centro de la cóclea (Figuras 4 y 5) en el llamado ganglio espiral. Las terminaciones (axones) de las células ganglionares forman las fibras nerviosas del nervio auditivo que van a los núcleos del tronco cerebral. De allí van en forma ipsi y contralateral (por el mismo lado del oído estimulado y también por el lado opuesto) haciendo distintas conexiones (sinapsis) en distintos núcleos celulares hasta llegar a la corteza cerebral (2). Así como estas fibras son aferentes (van del oído al cerebro) también hay fibras eferentes que sirven de autocontrol, pero esta descripción y discusión no corresponden a esta introducción.

Resumiendo el párrafo de Aldous Huxley: Las ondas sonoras viajan por el oído externo, hacen vibrar al tímpano y son transmitidas por la cadena de huesecillos a los líquidos del oído interno (laberinto). Estas vibraciones estimulan a las células ciliadas. Estas células a su vez, generan impulsos eléctricos que van a las células ganglionares que originan el nervio auditivo, y a través de varias etapas (sinapsis) lleva los impulsos hacia el cerebro (Figura 8).

Lo que escuchamos en la práctica son ambos estímulos, es decir, el de conducción aérea y ósea. Así escuchamos nuestra propia voz. Al escuchar una grabación de nuestra voz la notamos distinta pues solo estamos escuchando la transmisión aérea sin la ósea.

Cuando se escucha música rock, los tonos graves se suben para mejorar así la sensación auditiva; lo mismo sucede con el canto gregoriano y con el uso del órgano en música sacra (que emite sonidos graves). Estos sonidos son captados por la piel y a través de los huesos del cráneo llegan directo al oído interno.

Cuando se mide la audición, se evalúa la conducción aérea y ósea. Esto permite determinar el tipo de pérdida auditiva (ej. conductiva, neurosensorial o mixta), al comparar la audición a través de conducción aérea (a través del oído

FIGURA 8. CONDUCCIÓN AÉREA A TRAVÉS DEL CONDUCTO AUDITIVO EXTERNO

(A) Tímpano. 1. Martillo. 2. Yunque. 3. Estribo. 4. Líquidos del oído. 5. Hasta la cóclea. 6. De allí se conducen los estímulos eléctricos al cerebro a través del nervio auditivo (7).

medio) y ósea (enviando estímulos a través del cráneo saltándose el oído medio). Por ejemplo: Si la conducción ósea está normal y la aérea no lo está, quiere decir que el problema está en el oído externo o en el oído medio (3-5). La génesis y la transmisión del sonido es un fenómeno físico establecido. Sin embargo, los mecanismos y las etapas de esta transmisión, así como la forma en que percibimos el sonido y hacemos sentido de estos estímulos es algo que no está definido (2).

¿Por qué tantas etapas?

Si las ondas llegaran directamente desde el aire al líquido, estas rebotarían. Es por ello que se necesita un sistema no solo de transmisión sino también de amplificación.

Las primeras amplificaciones ocurren en la **pinna** y el **conducto auditivo**, en el cual se canalizan las ondas sonoras. La segunda ocurre en la cadena de huesecillos; un sistema de palancas que amplifican la intensidad del sonido. La tercera y principal es en la ventana oval que es 30 veces más pequeña que el tímpano. Esta amplifica la intensidad del sonido en forma equivalente a como lo hace el taco de un zapato, el cual concentra el peso del cuerpo en una pequeña superficie. Es así como podemos llegar a escuchar sonidos como el vuelo de un moscardón.

En la transmisión nerviosa también se requieren etapas para no solo percibir, sino también modular estos estímulos.

Una pérdida auditiva puede ocurrir a cualquier nivel (o en más de un nivel) de esta cadena y dependiendo del nivel involucrado será el tipo de pérdida que ocurra. La evaluación audiológica está orientada a identificar el grado y tipo de pérdida, y el lugar de localización del problema dentro de esta cadena (3-5).

II. TIPOS DE PÉRDIDAS AUDITIVAS

• Conductiva

Hay interferencia (bloqueo, problema o daño) en el sistema de transmisión de sonido al oído interno. El oído interno (el "receptor") está normal. El bloqueo puede estar en las siguientes estructuras: el canal auditivo externo, tímpano, cadena osicular, oído medio, ventana redonda o trompa de Eustaquio. Estas estructuras contribuyen a la conducción de las ondas sonoras a las células nerviosas del oído interno. De allí el término: pérdida de audición conductiva o de transmisión.

• Neurosensorial

Hay interferencia (bloqueo, problema o daño) en la cóclea,

nervio auditivo, o vías que llegan a la corteza cerebral. La transmisión o conducción del sonido al oído interno está normal. Si el bloqueo ocurre en la cóclea también se llama coclear o sensorial. Si ocurre en el nervio auditivo o vías de transmisión superiores hacia la corteza cerebral se llama neural.

• Central

Se refiere a daño o interferencia en el tronco cerebral o en el cerebro (corteza auditiva). Una vez que las células nerviosas del oído interno son estimuladas el estímulo auditivo llega a la corteza a través de una serie de etapas (sinapsis) en núcleos celulares (neuronales) ubicados en el tronco cerebral (ej. Complejo olivar superior, núcleo ventral del lemnisco lateral, colículo inferior, cuerpo geniculado medial, etc.). La persona puede escuchar pero no entender. Un foco irritativo en el cerebro puede también causar alucinaciones auditivas.

• Mixta

Se refiere a una combinación de pérdida auditiva y neurosensorial.

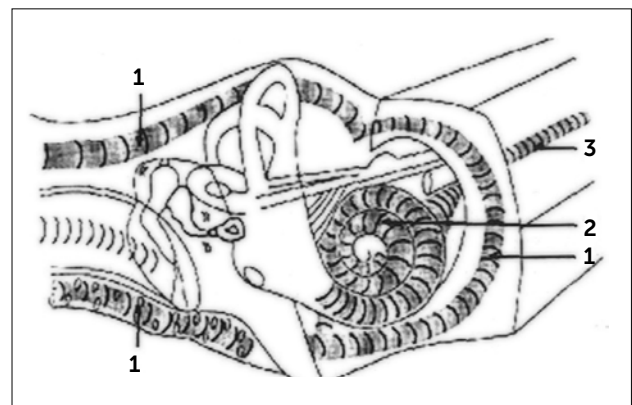
• Funcional

Se refiere a una pérdida que no es orgánica. Puede ser voluntaria o involuntaria.

Las pérdidas además pueden ser **parciales** o **totales**.

Si bien las ondas sonoras llegan normalmente al oído interno por "**conducción aérea**", es decir, a través del canal, tímpano, y cadena de huesecillos (Figura 8); también llegan a través de vibraciones en los huesos del cráneo (pero requiriendo mucha más intensidad). Esto se denomina "**conducción ósea**" (Figura 9).

FIGURA 9. CONDUCCIÓN ÓSEA



Las ondas sonoras llegan a través de los huesos del cráneo (1) hacia la cóclea (2). De allí se conducen los estímulos eléctricos al cerebro a través del nervio auditivo (3).

III. DETECCIÓN Y MOMENTO DE APARICIÓN

El otro punto fundamental es el momento de la detección y este momento puede ser en:

1. Recién nacidos.
2. Escolares.
3. Adultos
4. Tercera edad.

1. Detección en recién nacidos

¿Por qué debe hacerse un chequeo auditivo universal del recién nacido?

Porque la pérdida de audición (hipoacusia) significativa es una de las patologías frecuentes en los recién nacidos.

A. Un 10% de los recién nacidos tiene el riesgo de tener algún grado de discapacidad. De éstos, el 30 a 50% tiene una pérdida auditiva (6). En Chile se hace chequeo de rutina para fenilketonuria e hipotiroidismo; y en Estados Unidos se hace además chequeo para hemoglobinopatía y fibrosis quística. Informes del Departamento de Salud del estado de Colorado (marzo 1976) dieron una proyección anual de pesquisa precoz en Estados Unidos de Fenilketonuria 280 casos, hemoglobinopatía 520 casos, hipotiroidismo 1000 casos, fibrosis quística 2000 casos, pérdida auditiva 24000 casos. Estas cifras hablan por sí solas.

B. Hipoacusias bilaterales y permanentes están presentes entre el 1,2 y el 5,7 por mil de los recién nacidos. Se ha reportado una incidencia entre el 1 y el 3 por mil en recién nacidos aparentemente normales y entre un 2 a 4% en los recién nacidos que van a unidades intensivas del recién nacido (3,7-11).

Si se hace chequeo auditivo sólo en aquellos recién nacidos con sospecha de riesgo (eg. Historia familiar), se detectaría solo el 50% de los recién nacidos con pérdidas auditivas severas.

C. El desarrollo del lenguaje ocurre en los primeros tres años de vida, por lo tanto es esencial detectar y tratar a los niños con pérdidas auditivas en forma temprana.

Más aún, está establecido que intervención (tratamiento) antes de los 6 meses de edad mejora significativamente el desarrollo del lenguaje en relación a quienes son tratados después, e inclusive puede lograrse comunicación y desarrollo dentro de límites normales para la edad (12,13).

De allí la necesidad de implementar programas de chequeo auditivo universal de los recién nacidos y diagnosticarlos antes de los tres meses de edad y proveer

intervención apropiada antes de los 6 meses de edad (12,13).

Estos principios de detección e intervención temprana han contribuido a reforzar el concepto de "plasticidad neural". Si bien pensamos hoy día que este es un concepto revolucionario, en la práctica puede ser revolucionario pero novedoso no lo es. En forma similar a los conceptos descritos por Aldous Huxley en 1928 sobre audición, los conceptos sobre plasticidad neural fueron descritos por Santiago Ramón y Cajal en 1894: "La corteza cerebral es similar a un jardín poblado por árboles innumerables -las células piramidales- las cuales gracias a un cuidado y tratamiento inteligente pueden multiplicar sus ramas, desarrollar raíces más profundas y producir flores y frutas exquisitas" (14).

En la última década estos números y conceptos causaron una verdadera revolución en el mundo lo que originó legislaciones y la organización de equipos profesionales multidisciplinares de detección temprana.

2. Detección en escolares y 3. En adultos

Si bien hay pérdidas auditivas en el recién nacido, también hay pérdidas auditivas que ocurren con el tiempo. Estadísticas internacionales (15) sugieren que 50 de cada mil escolares (5%) tienen una pérdida auditiva que es uni o bilateral. En Chile no hay datos establecidos, sin embargo, trabajos preliminares en el Hospital Sótero del Río sugieren un 5% de escolares con pérdida auditiva. Los porcentajes varían según la población en estudio, pues están relacionados directamente con la existencia de otitis media, la cual varía según razas y estratos (16).

Diferentes grados y pérdidas auditivas son detectadas. Pequeñas pérdidas son generalmente temporarias y son relacionadas a problemas que pueden ser resueltos en forma médica o quirúrgica (ej. Otitis media). Sin embargo, a pesar de ser pérdidas pequeñas, éstas (de no ser tratadas) resultan en un déficit atencional, pobre desempeño escolar y comunicación inadecuada. Pérdidas moderadas (41-60dB) causan déficit en el desarrollo del lenguaje.

Estos problemas pueden ser evitados (o mejorados) con intervención temprana. Si bien, la mayoría de estos casos son relacionados a otitis media, también se detectan aquí pérdidas neurosensoriales que han ocurrido en los primeros años de vida las cuales tienen una incidencia en adolescentes de un 1% y en adultos de un 2%.

Es importante recalcar que los chequeos auditivos o *screenings*, son procedimientos de detección y no de

diagnóstico. Aquellos que fallan el chequeo son sometidos a una evaluación completa con fines diagnósticos y si la sugerencia de pérdida auditiva se confirma son tratados.

Por lo tanto, se sugiere chequeo universal para recién nacidos y escolares así como también en adultos de alto riesgo (y tomar acciones preventivas) como son aquellos trabajadores expuestos como lo son los militares, trabajadores de la construcción, aserraderos, aeropuertos, y todos aquellos expuestos a ruidos.

Recapitulando, tendríamos una incidencia y prevalencia de hipoacusia neurosensorial aproximada de:

Recién nacidos 0.2%, adolescentes 1.0%, adultos 2.0%. Sin embargo, los adultos sobre 65 años de edad tienen un 30% y sobre 85 años un 50% (14).

Es recomendable entonces hacer chequeos auditivos en la tercera edad, pues estas pérdidas aunque fueran moderadas pueden causar problemas comunicacionales y de aislamiento significativos. Este es además un problema en aumento dado que el porcentaje de personas sobre 65 años en países “desarrollados” era en promedio un 8% en 1960, 11% en 1980, 13% en el 2000 y se estima que en 2020 será de un 16%. Más aún si se considera que las expectativas de vida subieron ya de 40 años a comienzos del Siglo XX a 80 años a fines de Siglo (14).

IV. TRATAMIENTO

Una vez que la pérdida es detectada y diagnosticada se planifica el tratamiento. El propósito del tratamiento (fuera del propósito obvio de reestablecer normalidad) es obtener la mejor audición posible y lograr comunicación adecuada para el aprendizaje y el interactuar social.

¿Qué alternativas de tratamiento hay disponibles para pérdidas auditivas neurosensoriales?

Para las pérdidas sensoriales bilaterales (sensoriales se refieren a daño en la cóclea-células ciliadas), las alternativas principales son:

1. Tratamiento médico.
2. Amplificación (audífonos).
3. Estimulación de células ganglionares (implante coclear).

El tratamiento médico es limitado, sin embargo, hay casos como en las sorderas súbitas y en las de origen autoinmune, el uso de corticoides (y de otros medicamentos) es de utilidad. También en casos de pérdida de audición con

la edad (presbiacusia) el tratamiento médico de patologías concomitantes y agravantes (como las cardiovasculares) así como el uso de antioxidantes (coenzima Q10) y vitamina A han demostrado ser de ayuda.

En la mayoría de los casos los audífonos son la elección. Los implantes cocleares son útiles para un pequeño grupo de pacientes aunque a medida que se han ido desarrollando, este porcentaje ha ido aumentando. Para colocarlo en perspectiva, hasta el año 2009 se habían colocado implantes cocleares en 200.000 personas. En el año 2009 se recetaron 9.000.000 de audífonos (y en el año 2009 se vendieron 41.000.000 de iPhones) (17).

Un implante puede ser bilateral o unilateral, y puede usarse implante en un oído y audífono en el otro según el caso.

Para las pérdidas neurales (daño más allá de las células ganglionares), las alternativas principales son:

1. Tratamiento médico (similar situación a la ya descrita en pérdidas cocleares).
2. Amplificación (audífonos).
3. Estimulación de células en el tronco cerebral (implantes de tronco cerebral y eventualmente de corteza cerebral).

Estos tratamientos implican un trabajo de equipos profesionales (médicos, audiólogos, fonoatras, rehabilitadores, psicólogos, enfermeras, etc) con visiones de comunión y no de competencia.

La implementación temprana de audífonos es esencial. Audífonos no solo pueden, sino que deben ser implementados en niños con discapacidades auditivas, incluidos los con pérdidas profundas. Prácticamente casi siempre hay restos auditivos en las frecuencias graves, aunque los potenciales eléctricos puedan no detectarlas fácilmente. La estimulación auditiva temprana contribuye también a un mejor desarrollo de fibras nerviosas y conexiones neuronales que son inmaduras en el recién nacido y que además pueden estimularse por la estimulación (plasticidad neural). Si vemos las redes neuronales como un cableado eléctrico entonces hay que usar el cableado. Más aún, si lo vemos como un cableado que estimulado puede establecer nuevas rutas, con mayor razón hay que usarlo.

Otro elemento útil son los sistemas de amplificación en los colegios (equipos de frecuencia modulada). El ruido ambiente en sala de clases tiene un efecto adverso en la fidelidad de la amplificación de los audífonos. La fidelidad mejora significativamente si la profesora usa un micrófono que se comunica en forma inalámbrica con el receptor que tiene el niño.

Los audífonos son aparatos electrónicos que detectan y amplifican selectivamente los sonidos. Hasta hace poco decíamos que eran amplificadores selectivos. Sin embargo, en los últimos años los avances en la electrónica, particularmente en la digitalización han sido tal que los audífonos de hoy son procesadores de sonido. De ser una amplificación análoga pasaron a ser con procesamiento digital, lo que los ha transformado en pequeños computadores con todas las ventajas de calidad de sonidos y selectividad de los mismos a niveles inimaginables.

Los cambios han ocurrido en tres áreas:

1. El procesamiento digital: "menos ruido, mejor audición en ambientes ruidosos, direccionalidad y mejor discriminación".

2. Mecánica: "moldes abiertos y control de *feedback*".

3. Transmisión inalámbrica: "conexión entre dos audífonos, conexión al teléfono, televisión. MP3, computador y posibilidad de hablar por teléfono usando ambos oídos". Su desarrollo potencial es tal que concebiblemente podrían entre otras cosas que la imaginación nos de, hasta traducir a otro idioma la información. Esto ha traído una mejoría tal en la satisfacción del uso de audífonos que un estudio sugirió una mejoría de satisfacción de un 5,5% en 2004 a un 78,6% en 2008 (17).

Los implantes cocleares son aparatos electrónicos que detectan sonidos y los transforman en estímulos eléctricos (tal como lo hacen las células ciliadas de la cóclea, a las cuales reemplazan) y los transmiten a través del nervio auditivo al cerebro, el cual los interpreta como sonidos. En los implantes también ha ocurrido un gran progreso desde los primeros implantes disponibles en los años 80. Cuando empezamos a colocarlos nos considerábamos felices cuando la persona diferenciaba una bocina de una puerta. Hoy no estamos contentos cuando no pueden hablar por teléfono. A pesar de grandes progresos seguimos sin "entender los oscuros milagros descritos por Huxley" ni el lenguaje del cerebro y seguimos usando y abusando de la extraordinaria capacidad de interpretación del cerebro.

Existen también otros aparatos auditivos implantables que hacen vibrar o reemplazan a la cadena de huesecillos. También existen los vibradores óseos, los cuales al ser colocados quirúrgicamente en los huesos del cráneo transmiten sonidos a la cóclea por "conducción ósea". Estos aparatos sirven para casos en que el oído interno esté normal y sea la conducción o transmisión la que está fallando. Estos son casos de atresia congénita del conducto auditivo externo y también casos de alteraciones de cadena de huesecillos no reparables quirúrgicamente. Existen además casos de sordera unilateral que constituyen una realidad diferente y especial.

Una persona con audición en un oído se comunica bien en una situación de uno a uno, sin embargo, tiene dos problemas:

1. Lateralización del sonido, es decir, no sabe de dónde le hablan.
2. Y peor... cuando hay ruido ambiente su audición es paupérrima.

Esto se debe a que con ruido ambiente se requieren los dos oídos para focalizar y/o bloquear y seleccionar. En estos casos los vibradores óseos (que llevarían el sonido al oído bueno-desfasado) mejoran la audición en ruido ambiente en forma significativa, pero en caso de tinnitus no lo atenúa, cosa que sí haría y hace el implante coclear.

En los últimos años los avances electrónicos y tecnológicos han sido tales que han requerido de profesionales (audiología) de alto conocimiento y dedicación exclusiva al tema. El equipo médico requiere no solo del otorrinolaringólogo sino que también de genetistas, oftalmólogos, pediatras, psiquiatras, etc.

Por otra parte, para que la acción médica y audiológica sean eficientes se requiere de otros profesionales dentro de un proceso organizado de rehabilitación auditiva. Parte integral del equipo son los psicólogos y los profesores de educación diferencial (educación y lenguaje), fonoaudiólogos (habla y lenguaje), terapeutas ocupacionales (coordinación e integración sensorial), psicopedagogos (estrategias de pensamiento), parvularios y musicoterapeutas entre otros. A ellos se agregan enfermeras coordinadoras, visitadores sociales y miembros de Instituciones de apoyo privado, estatal, municipal y de apoyo secretarial según el caso. En breve, se requiere de un equipo multiprofesional de implante coclear.

Más aún, este equipo debe definir una estrategia clara y sistemática de evaluación e intervención, un manejo de datos e información comparable y disponible con un seguimiento a largo plazo y una coordinación adecuada.

REHABILITACIÓN

Hay dos abordajes fundamentales en el entrenamiento de niños con sordera profunda (12). Estos no son absolutos. Nótese que el término usado es "sordera profunda" pues niños con pérdidas moderadas y severas tienen obviamente solo la alternativa auditiva.

1. El abordaje oral o auditivo-oral, se concentra en el uso de la audición residual y/o lectura labial y pretende preparar al niño para un mundo oyente.

2. La comunicación total se concentra primariamente en el lenguaje de señas y prepara al niño para una vida en un mundo de sordos.

Los padres deben saber las alternativas. A pesar de que nosotros favorecemos el lenguaje auditivo oral y la completa reinserción social, no es infrecuente que en familias de sordos elijan la comunicación total. La familia debe estar involucrada y recibir información objetiva. Un ambiente de aprendizaje en la casa y en el colegio es esencial. Los profesores del colegio son parte integral del equipo. En otras palabras, el tratamiento debe ser global, considerando aspectos sociológicos afectivos y sociales en un ambiente de motivación. El paciente y la familia establecen un vínculo con el equipo profesional que dura toda la vida.

La actitud ante esta situación es crucial. *“Esto es un desastre sin solución y hay que vivir con ello”* es una afirmación que no solo es equivocada sino que se transmite a la familia, al paciente y a todo el equipo, destinando todo esfuerzo al fracaso. Niños con pérdidas auditivas tienen un problema que puede ser ayudado y con un equipo de trabajo adecuado y una familia comprometida pueden integrarse al mundo oyente y vivir una vida plena y feliz.

¿QUÉ NOS DEPARA EL FUTURO?

El futuro es promisorio. Hace solo 36 años que se empezaron a colocar implantes cocleares fabricados en serie. Los implantes iniciales solo daban una sensación de sonido que permitía reconocer una bocina de auto de un portazo. Especialmente en los últimos años el progreso ha sido tal que pacientes implantados escuchan y entienden frases completas y pueden llevar perfectamente una conversación e incluso hablan por teléfono. Para casos en los cuales hay daño en el nervio auditivo (ej. tumores de las células que envuelven al nervio auditivo) se han desarrollado implantes de tronco cerebral. Si bien no dan los beneficios de un implante coclear dan audición útil en quien o tiene otra alternativa. Eventualmente habrán implantes de corteza cerebral.

Los audífonos, implantes cocleares y aparatos de vibración ósea han tenido avances significativos (ya descritos) con la digitalización. Vendrán nuevas estrategias de estimulación y electrodos menos traumáticos y más eficientes. Las primeras generaciones de implantes híbridos que combinan estimulación eléctrica con audífonos son ya una realidad. También se desarrollarán implantes completamente implantables (ya hay prototipos) de alta eficiencia. Por otra parte, hay nuevos enfoques de investigación que

son apasionantes. Los avances en la genética nos permitirán pasar de una medicina preventiva a una predictiva e individualizada. El *screening* auditivo no solo podrá detectar, sino que en conjunto al estudio genético se podrá predecir y tratar acorde a dicha predicción. Estamos *ad portas* de una medicina regenerativa de tejidos y eventualmente de órganos incluyendo la regeneración de tejido nervioso central. Estamos también, en una etapa de avance en la interacción del oído medio e interno y del desarrollo de tratamientos al oído interno (ej. usando la membrana redonda como vehículo de interacción). Esto implicará nuevas técnicas quirúrgicas de abordaje al oído interno.

Estudios de farmacogenómica basados en patrones genéticos nos permitirán predecir las respuestas de un individuo a los fármacos y determinar sus beneficios y toxicidades potenciales lo que a su vez nos permitirá recetar el medicamento más adecuado para el paciente adecuado y en la dosis adecuada.

En los mamíferos, las células del órgano de Corti pierden su capacidad regenerativa una vez desarrolladas. Esto no sucede en las aves y las salamandras y este potencial es regulado genéticamente. Existen genes que promueven y genes que inhiben la regeneración a través de proteínas, factores de transcripción y reguladores del ciclo celular.

La terapia actual está orientada a modificar o reemplazar el estímulo, pero no a resolver el problema mismo. La terapia del futuro requerirá un abordaje orientado a resolver el problema esencial a través de: terapia génica, células madres, medicamentos y sustancias tróficas (neurotrofinas, antioxidantes capaces de prevenir daño por ototoxicidad o trauma acústico, etc.). En otras palabras se podría intervenir modificando el destino de las células (ej. de células de sostén a célula ciliada), o bien estimulando la proliferación, ya sea aumentando la expresión de factores estimulantes de la proliferación o inhibiendo aquellos estimulantes de inhibición (18). Por otra parte, las células madres promoverían integración, diferenciación y proveerían factores tróficos (19).

EN SÍNTESIS

Estamos en una etapa fascinante en el desarrollo de la otología. Nuestro conocimiento y desarrollo provendrá de la interacción con diversas disciplinas científicas como la electrónica, la ingeniería, las matemáticas, así como también la filosofía y la ética dado que estos avances traerán cambios de paradigmas que hoy superan nuestra imaginación.

El autor declara no tener conflictos de interés, en relación a este artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Huxley A. Counter point. *Literary Guild of America* 1928:32-35.
2. Goycoolea M. General Overview. En: Goycoolea M (ed). *Atlas of Otologic Surgery and Magic Otology*. Jay Pee Brothers Medical Publishers. New Dehli. 2012: 3-9.
3. Guzmán H, Goycoolea M, Espinoza F. Evaluation of the auditory system. En: De Souza C, Goycoolea M, Ruah C (eds). *Textbook of Ear Nose and Throat*. Orient Longman Ltd. Hyderabad 1995: 28-45.
4. Goycoolea M, Ernst J, Orellana V, Torres P. Métodos de evaluación auditiva. *Rev Med Clin Condes* 14 No 1 2003: 20-25.
5. Goycoolea M, Guzmán H, Levy R, Orellana V, Ernst J. Basic Audiology. En: Goycoolea M (ed). *Atlas of Otologic Surgery and Magic Otology*. Jay Pee Brothers Medical Publishers. New Dehli. 2012: 289-298.
6. Erenberg S. Automated auditory brainstem response testing for universal newborn hearing screening. *Otol CI of NA* 1999; 32: 999-1007.
7. Mauk GW, Behrens TR. Historical, political and technological context associated with early identification of hearing loss. *Semin hearing* 1993; 14:1-17.
8. Watkins Baldwin M, McEnery G. Neonatal risk screening and the identification of deafness. *Arch Dis Child* 1991; 66:1130-1135.
9. Northern JL, Hayes DH. Universal screening for infant hearing impairment: necessary, beneficial and justifiable. *Audiology Today* 1994; 6:10-13.
10. Davis J. Performance of young hearing impaired children on a test of basic concepts. *J Speech and Hear Res* 1974; 17:342-351.
11. American Academy of Pediatrics. Task Force of Newborn and Infant Screening. *Pediatrics* 103 No 2 1999:527-530.
12. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early and later identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998; 102:1161-1171.
13. Yoshinaga-Itano C. Benefits of early intervention for children with hearing loss. *Otol CI of NA* 1999; 32:1089-1002.
14. Goycoolea M. Procedures for Sensorineural Hearing Loss. En: Goycoolea M (ed). *Atlas of Otologic Surgery and Magic Otology*. Jay Pee Brothers Medical Publishers. New Dehli. 2012:1121-1125.
15. Goycoolea M, Guzmán H. Conceptos Generales. *Rev Med Clin Condes* 14 No 1 2003:5-11.
16. Goycoolea H, Goycoolea M, Farfán C. Racial and familial factors in otitis media; a point prevalence study on Easter Island. *Arch Otolaryngol* 1998; 114:147-149.
17. Hayes D. Hearing Instruments in perspective. En: Goycoolea M (ed). *Atlas of Otologic Surgery and Magic Otology*. Jay Pee Brothers Medical Publishers. New Dehli. 2012:1163-1190.
18. Maass JC. Hair Cell Regeneration. En: Goycoolea M (ed). *Atlas of Otologic Surgery and Magic Otology*. Jay Pee Brothers Medical Publishers. New Dehli. 2012:1139-1150.
19. Cohen M, Oleskevich S. The Use of Stem Cells in Sensorineural Hearing Loss. En: Goycoolea M (ed). *Atlas of Otologic Surgery and Magic Otology*. Jay Pee Brothers Medical Publishers. New Dehli. 2012:1151-1162.