

TRABAJO ORIGINAL

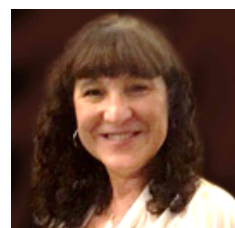
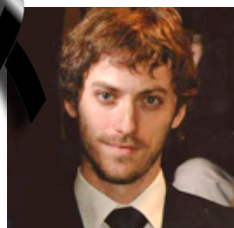
RESPUESTAS MICROFÓNICAS COCLEARES. EVALUACIÓN E INTERPRETACIÓN EN LA CLÍNICA DIARIA Y SUS ALCANCES EN EL DIAGNÓSTICO DEL DESORDEN DEL ESPECTRO DE NEUROPATÍA AUDITIVA (D.E.N.A) – SEGUNDA PARTE

Autores: Lic. Javier Colombo (1), Lic. Sandra Graizer (2)

(1) Fonoaudiólogo de planta permanente, Departamento de Fonoaudiología - Hospital de Rehabilitación "Manuel Rocca".

Docente autorizado cátedra "Diagnóstico de las alteraciones del lenguaje infantil" Universidad del Museo Social Argentino.

(2) Jefa de Sección "Audiología" del Departamento de Fonoaudiología - Hospital de Rehabilitación "Manuel Rocca". Coordinadora de la Red de Fonoaudiología CABA. Coordinadora Programa de Tamizaje Auditivo Universal (PROTAUN). Referente CABA ante Programa Detección temprana de la Hipoacusia de Nación. Adjunta Cátedras Audiología Infantil y Audiología II Universidad del Museo Social Argentino. sandragraizer@yahoo.com.ar



Recibido: marzo 2019
Aceptado: abril 2019

RESUMEN

Gracias al avance tecnológico hoy es posible realizar la búsqueda de las respuestas MC con el mismo equipo electroacústico utilizado en la toma de Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Encefálico (PEAT), constituyendo una práctica no invasiva y de accesible realización.

Una de las variables importantes implicadas en la definición técnica del DENA requiere contar con pruebas válidas y confiables de la actividad de Células Ciliadas Externas (CCE) ante Potenciales Auditivos sin respuesta o bien degradada.

En esta segunda parte revisaremos el protocolo de toma-interpretación sugerido de las MC a fin de contar con registros válidos e integrarlos al resto de la batería audiológica ante sospecha de dicha entidad diagnóstica.

Palabras claves: *microfónicas cocleares, otoemisiones acústicas, neuropatía auditiva, disincronía auditiva, desorden del espectro de neuropatía auditiva.*

COCHLEAR MICROPHONES ANSWERS. EVALUATION AND INTERPRETATION IN THE DAILY CLINIC AND ITS SCOPE IN THE DIAGNOSIS OF THE DISORDER OF THE EUROPATHY SPECTRUM AUDITIVE (D.E.N.A) – SECOND PART

ABSTRACT

Thanks to the technological advance, nowadays, CM testing is possible mainly due to technological advances by using the same equipment for measurement of brainstem auditory evoked potentials (BAEPs), meaning a non-invasive practice and quite simple for its conducting.

One of the many important variables that entails the definition of ANSD, which requires valid and reliable clinical trials on the activity of outer hair cells (OHCs) before an absent or “abnormal” auditory response.

In this second part, we will assess the practice guidance of the recording and interpretation o CMs to get some sustainable data and thus adding those to other studies of the audio logical test batteries in the event of such diagnosis.

Keywords: *cochlear microphonics (CMs), otoacoustic emissions, auditory neuropathy (AN), auditory dyssynchrony (AD), auditory neuropathy spectrum disorder (ANSD)*

INTRODUCCIÓN

La finalidad de esta segunda publicación pretende evitar la mera aplicación técnica de un protocolo a modo de “receta” e incorporar los fundamentos al conocimiento actual que guía nuestra práctica clínica.

EVALUACIÓN AUDIOLÓGICA

Las Guías Audiológicas para la evaluación de niños con DENA del grupo NHPS Clinical Group (Newborn Hearing Screening Programme Centre, Royal Free Hospital Londres, 2013) sugieren que antes de proceder a la amplificación como tratamiento inicial se debe descartar la probable presencia de DENA, y para ello indican:

1. **PEAT.** Comenzar con tono burst 4Khz, y ante su ausencia o respuesta atípica, realizar estimulación con click a 85 dB nHL.

En nuestra institución comenzamos la toma estimulando con tonos Clicks siguiendo las indicaciones sugeridas por Starr, en consonancia con las recomendaciones de James Hall III y nuestra experiencia clínica.

2. Si la evaluación anterior **no** arroja **respuesta**, se debe **evaluar el funcionamiento** de las **células ciliadas externas** de dos maneras:
 - a. **Otoemisiones Acústica (Oeas):** Si se obtiene una respuesta confiable y robusta considerar probable presencia de DENA. La ausencia de registro de Oeas no debe ser considerada como evidencia de falla de funcionamiento de las CCE.
 - b. **MC:** Realizar búsqueda de MC durante la evaluación del PEAT.
3. **Opcional.** Particularmente en niños de más de 6 meses de edad, la búsqueda de reflejos estapediales.

Starr y James Hall III manifiestan que una cuestión clave es la distinción entre niños con DENA y niños con retraso en la maduración de la vía auditiva.

Esta circunstancia suele presentarse por ejemplo en prematuros ya que ambos perfiles de respuesta en un principio, PEAT sin respuesta y MC presentes, son similares y es necesario un seguimiento para realizar un diagnóstico diferencial.

Cuando los bebés y niños en estas condiciones crecen, este seguimiento es posible a través de otro tipo de pruebas audiológicas, como las comportamentales o conductuales, que nos aportan mayor información y precisión. Como la Audiometría por refuerzo visual o Audiometría tonal por juego según corresponda a la edad madurativa del niño.

Los patrones de resultados que hemos observado en nuestra práctica y que coinciden con la mayoría de literatura sobre este tema son:

- ✓ Reflejos estapediales elevados o ausentes.
- ✓ Respuestas comportamentales en todo el rango del audiograma y con cualquier tipo de perfil audiométrico (respuestas variables de una sesión a la otra mientras que se puede obtener respuestas confiables y de manera estable dentro de la misma sesión).
- ✓ Pobre discriminación del habla en relación a lo esperado con el perfil auditivo obtenido en el audiograma.
- ✓ Poco beneficio en la utilización de equipamiento auditivo con respecto a lo esperado para el perfil auditivo.
- ✓ Dificultades auditivas en ambientes con ruidos competitivos, etc.

En este tipo de pacientes los umbrales audiológicos tienen poca o nula relación con las habilidades de discriminación, por ello es conveniente que el manejo y las decisiones estén basadas en el

desarrollo de la comunicación funcional en lugar de los resultados de la audiometría comportamental y el PEAT.

Parámetros de adquisición utilizados en la búsqueda de MC

Los registros de las MC pueden lograrse con el mismo equipamiento utilizado para la obtención de los PEAT. La técnica requiere cambios específicos que resultan cruciales a fin de conseguir trazados válidos para su análisis.

En nuestra institución en primer lugar, realizamos la toma clásica en búsqueda de respuesta a nivel de Tronco (PEAT). Ante muy mala configuración de ondas o ausencia de éstas, se procede con la toma específica de las MC, y para tal fin seguimos principalmente las recomendaciones de la Guía para la evaluación de MC del Grupo Clínico NHSP (Londres, 2011):

- Transductor: Auriculares tipo Insert o de inserción
- Electrodos: en apófisis mastoides (no más de un 1cm por debajo del meato).
- Nivel de rechazo de artefacto: Un valor de $\pm 3\mu V$, No debería excederse de $\pm 10\mu V$ como valor recomendado.
- Escala de visualización (Amplitud): Se recomienda utilizar la escala clásica para PEAT $0.3\mu V$ al iniciar el registro. De ser necesario se modificará para la mejor identificación de las respuestas.
- Filtro Graves: 300Hz (si no está disponible, utilizar el valor más elevado que permita el equipo entre 100 y 300Hz). Estos valores minimizan el registro de actividad miogénica y electroencefalográfica.
- Filtro Agudos: 3000Hz a 5000Hz.
- Tipo de estimulación: Tono Click.
- Polaridad: Registrar por separado polaridades de condensación y rarefacción (hasta 2 de cada polaridad). Si el dispositivo permite separar el registro de estimulación en polaridad alterante, también es aceptable.
- Intensidad: 90dB nHL (con nuestro equipo logramos máxima intensidad de 85dB nHL).
- Pulsos por segundo: 87.1 (por tratarse de respuestas pre-neurales).
- Ensordecedor: No (debido a que se trata de respuestas de campo cercano).
- Promediaciones: 1500.
- Tiempo de visualización de la ventana: 8 a 10 mseg.
- Registro de control: Se realiza registro colapsando el paso del estímulo para impedir su llegada al CAE. Puede realizarse tanto en modalidad rarefacción como condensación (o ambas). Es

vital resaltar que al proceder con esta prueba de artefacto, además de ocluir la llegada del estímulo al CAE, es necesario controlar que los estimuladores no cambien su posición respecto a los electrodos en las tomas de búsqueda de MC.

Puede ocurrir que, al ocluir el flujo sonoro hacia el CAE, por diversas razones se produzca el desplazamiento de los estimuladores y de esta manera se comprometería la confiabilidad de los resultados.

- Relación señal/ruido: Se sugiere la relación $\geq 3:1$.

IMPORTANTE: “El uso de auriculares de inserción o Insert representa una condición fundamental en la búsqueda de MC”.

El estimulador permite su distanciamiento con respecto a los electrodos y además, garantizan un gap temporal de al menos 0,9mseg (dependiendo de la longitud del tubo) entre la ocurrencia del inicio del estímulo y su llegada al CAE.

La utilización de auriculares de copa no permite la separación físico –temporal lo cual comprometería seriamente la confiabilidad del registro (Fig.4).

Interpretación de los registros

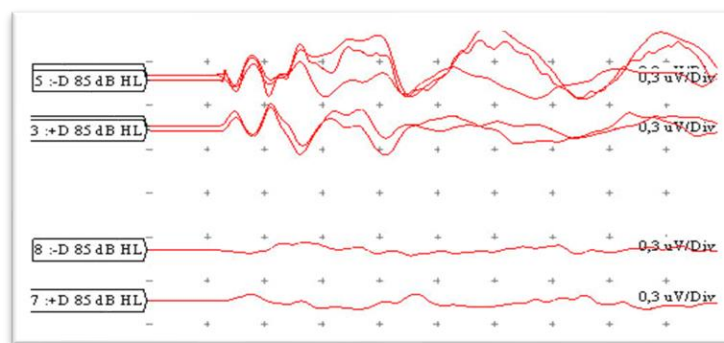


Fig. 1: Búsqueda de MC en lado derecho en sujeto de 2 años 3 meses, PEAT sin respuesta. En la parte superior de la figura se observan las tomas de rarefacción (5 -D) y condensación (3 +D), ambas con configuración de la primera onda en 0,88mseg y en espejo. En la parte inferior se encuentra el registro de control tanto en rarefacción como condensación (8 -D y 7 +D respectivamente) donde se aprecia la desaparición total de configuración de ondas validando la respuesta como biológica.

Una vez realizados los registros en condensación y rarefacción observamos si existe un segmento sinusoidal en espejo entre ambas polaridades. Si el trazado se tratara de una típica curva compatible con ausencia de respuesta, no es necesaria ninguna otra acción. En caso de obtener configuración de ondas, procedemos inmediatamente con la *contraprueba de artefacto* o *registro de control*, lo cual permitirá validar la respuesta como biológica y no debida a interferencia (Fig. 1). Es conveniente continuar con más replicaciones cuando se tengan dudas sobre si se trata de MC o artefacto.

Contemplar la aparición de MC a partir de los 0,40mseg (cualquier configuración anterior a esta latencia sería incompatible con el tiempo requerido para que la estimulación produzca su acción sobre las CCE y éstas provoquen su potencial a registrar). Asimismo se sugiere una relación señal/ruido $\geq 3:1$.

Cabe destacar que las MC no constituyen una buena estrategia para determinar umbrales auditivos ya que su registro desaparece por debajo de 50-60dB nHL de estimulación en sujetos con audición típica.

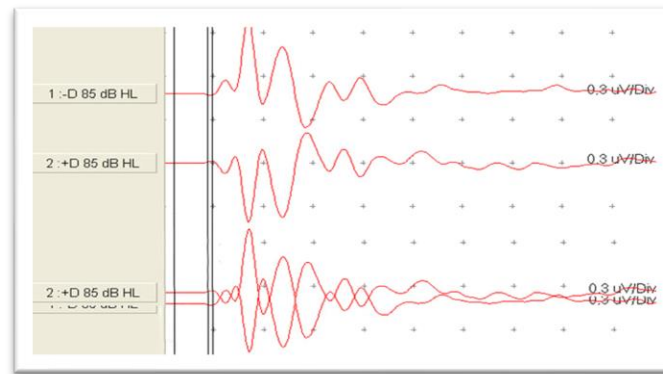


Fig. 2: En la mitad superior de la figura vemos el tipo de visualización en “reflejo” y en la mitad inferior la visualización de “entrelazado”. La configuración de ondas supera los 3mseg, conformando un perfil temporal prolongado. Además se aprecia la exagerada amplitud de las ondas (primera onda en 0,80mseg con 0,5μV de amplitud; segunda onda en 1,48mseg con 0,41μV de amplitud).

La respuesta puede ser visualizada tanto en perfil de reflejo o de entrelazado (Fig. 2). Es crucial que se trate de una configuración en espejo al comparar la modalidad *condensación* y *rarefacción* (la cual se cancelaría si se utilizara polaridad *alternante* como en el estudio de PEAT).

Si se trata de ondas que mantienen su configuración hacia el mismo lado independientemente de la polaridad utilizada, corresponden a respuestas neurales y no pre-neurales (Fig. 3).

La amplitud y el perfil temporal de la respuesta son características que consideramos complementarias a los pilares de la toma de MC. Se estima que los sujetos que cursan con DENA tendrían comprometido el funcionamiento del sistema eferente (por medio del cual se ejerce influencia sobre la motilidad de las CCE y por ende, tanto de la amplitud de su movimiento como de la generación de potenciales cocleares). Coincidiendo con la literatura y con nuestra experiencia se espera obtener registro de MC con una amplitud hasta 0.25μV. Por lo tanto, al obtener respuestas que superan dicha amplitud (incluso de manera exagerada como se observa en la Fig. 2) podemos inferir una probable falta de intervención del sistema eferente. Este tipo de indicio amerita que se profundice la evaluación con otras técnicas (Ej.: Ante registros válidos de OEAs realizar la prueba de supresión).

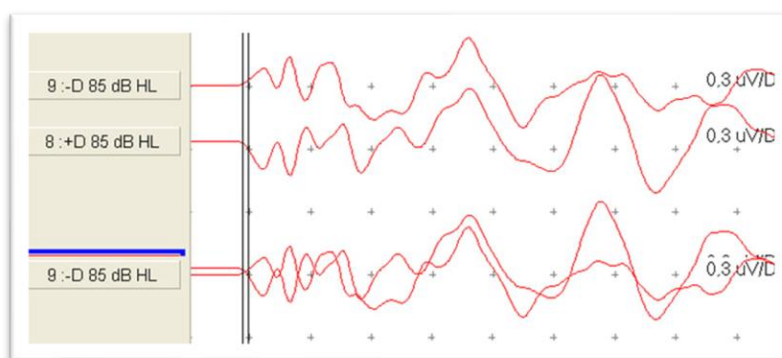


Fig. 3: Búsqueda de MC en paciente de 3 años de edad, con PEAT típico y onda V identificable hasta 15dB nHL. Aquí puede observarse a los 0.75mseg la configuración de onda que se refleja en dependencia de la polaridad con 0,22μV de amplitud, correspondiendo a MC. Posteriormente se observa configuración de ondas que persistente hacia el mismo lado con independencia de la polaridad, por lo tanto compatibles con respuesta neural (ondas I, III y V).

Además, frecuentemente, se ha relacionado que la configuración de un perfil temporal prolongado (Fig. 2) consistente con la observación de ondas incluso de hasta 5 mseg (llamado “*Long ringing*” en la literatura internacional, que nos permitimos adaptar a nuestro idioma como “*reflejo prolongado*” o “*entrelazado prolongado*” según el modo de visualización elegido) podría corresponder a una característica distintiva de los sujetos con probable DENA.

En sujetos con audición típica, resulta imposible la ocurrencia de esta particularidad debido al registro de las respuestas neurales (complejo I-III-V). Sin embargo, se ha encontrado este tipo de respuesta en pacientes con pérdida auditiva con perfil de caída abrupta en agudos (Prasahnth Prablhu P. et als, 2016). Por lo tanto, este tipo de análisis es complementario y deberá determinarse su relevancia y coherencia con otros resultados.

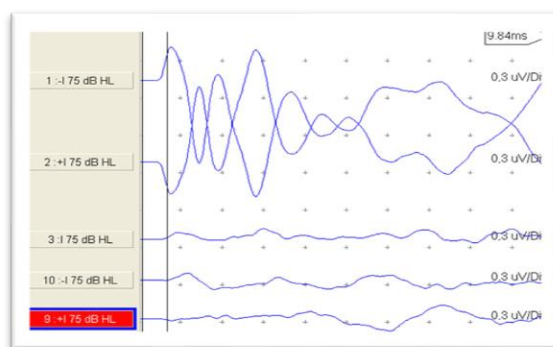


Fig. 4: Corresponde a búsqueda de MC con auriculares de copa, polaridades rarefacción (1 –) y condensación (2 +). Luego se retiran los auriculares y se realiza la toma de control (3: estímulo alternante, 9+ condensación). Puede observarse una respuesta de amplitudes exageradas y formas compatibles con MC que desaparecen en las diferentes tomas de control (que en primera instancia validarían la respuesta como biológica). Luego se realizó la toma con auriculares insert (10- rarefacción) y no se obtuvo ningún tipo de respuesta ante estimulación, confirmando la imposibilidad de obtener registros válidos si se utilizan transductores de copa.

EVALUACIÓN NO AUDIOLÓGICA

Anteriormente detallamos en qué consiste la evaluación audiológica básica y la batería de pruebas que la componen. Recordando que la etiqueta DENA no es un diagnóstico si no un perfil de resultados que nos permite inferirla, resulta imprescindible ampliarla a través de pruebas realizadas por otros profesionales a fin de arribar a un diagnóstico preciso.

En este tipo de cuadros es inexcusable el trabajo en interdisciplina:

- Fonoaudiología: Orientación Neurolingüística. Evaluación de la comunicación y el lenguaje con pruebas acordes a la edad del paciente.
- Pediatría: Evaluación sobre el desarrollo general.
- Otorrinolaringología: Evaluación específica inicial y además, estudios como Tomografía Axial Computada (TAC) que permitirá observar la estructura de la cóclea y Resonancia Magnética (RM) que aportará sobre el estado del nervio auditivo.
- Neurología: Evaluación neurológica general, en el caso de existir patología del nervio auditivo. Existe evidencia de que estos cuadros forman parte de uno mayor.
- Genética: Determinación de probables mutaciones de genes relacionados y orientación no sólo en el diagnóstico sino también sobre las posibilidades de tratamiento.
- Oftalmología: Evaluación específica. Se han asociado compromisos oftalmológicos con casos de Neuropatía Auditiva.

Aproximación al abordaje y tratamiento

El DENA afecta y reduce las habilidades del niño para comprender el lenguaje oral y la capacidad en cierto grado de detectar el sonido. Esta situación obliga a que el abordaje de este tipo de pacientes difiera del convencional para hipoacusias neurosensoriales y/o conductivas.

El impacto del DENA en las habilidades auditivas de los niños varía ampliamente entre los individuos, dificultando la predicción del grado de pérdida auditiva o pronóstico de desarrollo de habla y lenguaje basado en este diagnóstico. Los niños en esta condición deben ser cuidadosamente monitoreados debido a su gran variabilidad comportamental.

De manera breve podemos categorizar:

Modos de comunicación (determinados por):

- Necesidades de la familia.
- Respuestas observadas del niño.
- Progreso en los hitos de habla y lenguaje.

Intervenciones:

- Audífonos (amplificación y/o sistema FM).
- Implante Coclear.
- Abordaje de la Comunicación y el Lenguaje.
- Combinación de comunicación visual, ayudas auditivas y terapia verbal.

“Las familias pueden comenzar con un abordaje de comunicación y luego ir adaptándose o cambiar el abordaje a medida que se aprende más de las fortalezas y preferencias del niño” (BC EHP, 2017). La Academia Americana de Audiología Pediátrica (American Academy of Audiology Pediatric Amplification Guideline, 2016) en su Guía sobre la Amplificación Auditiva recomienda transitar un período de prueba con este tipo de tecnología, con actitud flexible, debido a que se han obtenido resultados diversos con y sin beneficios (Roush et al, 2011).

El Implante Coclear se presenta como una opción tentadora pero, como vimos en el proceso diagnóstico, debemos contar con una evaluación completa a fin de determinar la indemnidad estructural y funcional del nervio auditivo, ya que sin ella, este tipo de acercamiento ha tenido resultados escasos.

DISCUSIÓN

La búsqueda de respuestas Microfónicas Cocleares no forma parte de la rutina de evaluación en los protocolos nacionales y en la clínica diaria. Consideramos imprescindible su inclusión ante un PEAT sin respuesta (o muy degradada). En el pasado la obtención de ese resultado nos apresuraba inferir hipoacusias neurosensoriales profundas; si bien dicha relación existe, hoy sabemos que el PEAT no es un estudio auditivo, más bien, como prudentemente aclara Linda Hood (1998) se trata de una prueba que registra la sincronía neural de la vía auditiva. Debemos contemplar variables de desarrollo y evolución en la capacidad del nervio auditivo para sincronizar de tal forma que sea registrable con la tecnología disponible.

Ante la evidencia de respuestas válidas a nivel coclear (CCE) con las MC, el perfil de estudios exige un manejo profundo y extendido hasta que se pueda determinar con mayor exactitud el diagnóstico, impidiendo el salto apresurado de compatibilizar el resultado del potencial con hipoacusia neurosensorial profunda. A la inversa, también consideramos que, no es aconsejable precipitarse a la asociación *PEAT sin respuesta + MC presentes = DENA*. Hemos visto en la clínica este patrón de resultados, mayormente en niños prematuros, quienes ante el paso del tiempo muestran PEAT con respuesta neural y a nivel umbral esperable. La vía auditiva en este tipo de pacientes se encuentra en desarrollo y evolución, y el impedimento de registrar respuestas en este estadio garantiza *sólo eso* por sí mismo. El seguimiento cercano prima, a medida que los diferentes resultados audiológicos en combinación con los aportes interdisciplinarios arrojen claridad a la situación.

Resulta necesaria una mayor investigación sobre las características distintivas de las MC en sujetos con audición dentro de límites esperados y en sujetos sin respuesta a nivel de Tronco Cerebral. De

esta manera, podríamos contar con información adicional además de la evidencia general de funcionamiento de las CCE.

No existe un manejo único para pacientes con la etiqueta de DENA. Durante los primeros meses la prudencia y el control se prefieren hasta que surja un patrón de resultados claro y estable. Debemos evitar dar falsas esperanzas acerca de que la condición revierta en el tiempo, como así también sellar el destino del niño con un diagnóstico no certero.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- *Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSO) Information for BC Families*. A service of BC Children's Hospital and the Provincial Health Services Authority (BCEHP, 2017).
- Gary Rance and Arnold Starr, *Pathophysiological mechanisms and functional hearing consequences of auditory neuropathy*. BRAIN 2015; 138; 3141-3158.
- *Guidelines for Identification and Management of Infants and young children with Auditory Neuropathy Spectrum Disorder*. Guidelines Development Conference at NHS. (Como – Italia, 2008).
- Guy Lightfoot y cols. *Guidelines for Cochlear Microphonic Testing*. NHPS Clinical Group (Londres, 2011).
- James W. Hall III, *eHandbook of Auditory Evoked Responses: Principles, Procedures & Protocols*. Kindle Edition, Amazon Digital Services LLC, 2015.
- James W. Hall III, *Otoacoustic Emissions: Principles, Procedures, and Protocols (Core Clinical Concepts in Audiology)*. Plural Publishing, 2011.
- Linda J. Hood, *Clinical Applications of the Auditory Brainstem Response (Evoked Potentials)*. Singular Publishing; 1 edition, 1998.
- Prasanth Prabh P. et al., *Long Ringing Cochlear Microphonics - Not unique to Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in Children*. ResearchGate, 2014. DOI: 10.4172/2324-8785.1000196.
- Paul Délano y col., *Sistema eferente*. Rev. Otorrinolaringológica. Cir. Cabeza Cuello 2005; 65: 55-62.
- Rachel Feir y col. *Guidelines for the Assessment and Management of Auditory Neuropathy Spectrum Disorder in Young Infants*. NHPS Clinical Group (Londres, 2013).

Como citar: Colombo J, Graizer S. Respuestas microfónicas cocleares: Evaluación e interpretación en la clínica diaria y sus alcances en el diagnóstico del desorden del espectro de neuropatía auditiva (D.E.N.A) – Segunda parte. Fonoaudiológica. 2019; 66(1):37-46. Disponible en: <https://fonoaudiologica.asalfa.org.ar>